

616-07:616.8

A 83

MINISTERUL EDUCAȚIEI ȘI ÎNVĂȚĂMINTULUI

Prof. dr. doc. CONSTANTIN ARSENI

Prof. dr. doc. LIVIU POPOVICIU

SEMIOLOGIE NEUROLOGICĂ

(DE LA SIMPTOM LA BOALA)

8895



Redactor: NICOLAE ȘTEFAN
Tehnoredactor: LILIANA ANTONIU
Copertă: NICOLAE ȘTEFAN

EDITURA DIDACTICĂ ȘI PEDAGOGICĂ - BUCUREȘTI

SEMILOGIE NEUROLOGICĂ

Probleme de diagnostic topografic și etiopatogenie în: leziunile nervilor cranieni, paralizii, tulburări de tonus muscular, ataxii, mișcări involuntare, tulburări de sensibilitate, sindroame algice, tulburări trofice, agnozii, afazii, apraxii, tulburări de conștiință și psihoorganice.

PREFAȚĂ

Păreră noastră, bazată pe o experiență îndelungată, este că orice semiologie din orice domeniu medical este binevenită iar după apariția sa se așteaptă cu nerăbdare să vină o altă semiologie cu același profil. Orice semiologie poate fi expusă în variate feluri și este independentă de apariția sau nu a tratatelor de același profil. Deoarece în literatura medicală universală sînt destul de puține semiologii — noi credem că sînt mai dificil de scris decît un tratat — e bine a se scrie cît mai mult, căci fiecare clinician, după concepția și experiența sa, o va scrie într-un alt mod de gîndire.

Nu trebuie să surprindă pe nimeni apariția acestei Semiologii Neurologice, după ce vitrinele librăriilor au văzut în acești ultimi doi ani *Tratatul nostru de Neurologie* în cinci volume. Această carte a noastră vine, de fapt, să umple un gol existent în activitatea de zi cu zi a medicilor neurologi, neurochirurghi și chiar de alte specialități — medicină generală, internişti, cu alte cuvinte oricărui clinician indiferent de profil, precum și în activitatea din încăpămîntul universitar și postuniversitar. Ne-am propus să abordăm în paginile acestea o altă modalitate, mai practică, mai eficientă, de expunere a materialului semiologic, pornind de la simptomul izolat sau în contextul mai larg și ajungînd la boală. În aceasta constă noutatea și — credem noi — eficiența cărții noastre. Cititorul

va putea întâlni toate modalitățile de îmbinare a simptomelor, o sinteză de semne cu tîlc diagnostic, care să-l orienteze imediat într-o decizie diagnostică de urgență și, implicit, într-o atitudine terapeutică adecvată. Împlinim, prin munca depusă în sistematizarea acestui material care reflectă o îndelungată practică la patul bolnavului, într-o asiduă activitate clinică, un deziderat major, dictat de misiunea medicului practician: ajutorarea bolnavului. Nădăjduim că prin această carte ne vom face utili nobilei sarcini care ne stă în față, în sistemul nou de asistență medicală din patria noastră.

AUTORII

CUPRINS

| | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 1. Introducere | 9 |
| 2. Probleme de diagnostic topografie și etiopatogenic în leziunile nervilor cranieni | 10 |
| 2.1. Patologia perechii I | 10 |
| 2.2. Patologia perechii a II-a | 16 |
| 2.3. Probleme de diagnostic în exoftalmii | 37 |
| 2.4. Probleme de diagnostic în patologia sistemelor oculomotorii | 40 |
| 2.5. Probleme de diagnostic în patologia nervului trigemen | 78 |
| 2.6. Probleme de diagnostic în patologia nervului facial | 84 |
| 2.7. Probleme de diagnostic în patologia nervului acustic (cochlear) | 92 |
| 2.8. Probleme de diagnostic în patologia sistemului vestibular | 95 |
| 2.9. Probleme de diagnostic în patologia nervului glosfaringian | 111 |
| 2.10. Probleme de diagnostic în patologia nervului pneumogastric | 115 |
| 2.11. Probleme de diagnostic în patologia nervului spinal | 118 |
| 2.12. Probleme de diagnostic în patologia nervului hipoglos | 119 |
| 2.13. Probleme de diagnostic în patologia paraliziiilor multiple ale nervilor cranieni bulbari | 121 |
| 3. Probleme de diagnostic în paralizii | 133 |
| 3.1. Explorarea semiologică a deficitelor motorii | 133 |
| 3.2. Eliminarea falselor pareze sau paralizii | 134 |
| 3.3. Probleme de diagnostic etiologic și topografic în diverse paralizii | 134 |
| 4. Probleme de diagnostic în tulburările tonusului muscular | 168 |
| 4.1. Hipotoniile musculare | 168 |
| 4.2. Hipertoniile musculare | 170 |
| 5. Probleme de diagnostic în ataxii | 180 |
| 5.1. Probleme de metodologie semiologică | 180 |
| 5.2. Probleme de diagnostic etiopatogenic și topografic | 181 |
| 6. Probleme de diagnostic în semiologia mișcărilor involuntare. | 191 |
| 6.1. Hiperkineziile | 191 |
| 6.2. Distoniile | 200 |
| 6.3. Convulsiile | 203 |
| 7. Probleme de diagnostic în tulburările de sensibilitate | 210 |
| 7.1. Recomandări metodologice de semiologie | 210 |
| 7.2. Probleme de diagnostic topografic și etiopatogenic, | 215 |
| 7.3. Probleme de diagnostic etiologic în diverse sindroame algice | 225 |
| 8. Probleme de diagnostic în tulburările trofice de origine nervoasă | 246 |
| 8.1. Tulburări trofice ale pielii, ale fanerelor și ale țesuturilor moi | 246 |
| 8.2. Tulburări trofice osteoarticulare | 248 |
| 8.3. Tulburări trofice musculare | 252 |

| | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 9. Probleme de diagnostic în agnozii | 270 |
| 9.1. Agnoziile tactile | 270 |
| 9.2. Agnoziile vizuale | 271 |
| 9.3. Agnoziile auditive | 275 |
| 9.4. Agnoziile imaginilor corporale | 276 |
| 10. Probleme de diagnostic în tulburările de vorbire și în afazii | 279 |
| 10.1. Clasificarea tulburărilor de vorbire | 279 |
| 10.2. Tulburări ale emisiunii și articulării cuvintelor | 279 |
| 10.3. Tulburări ale recepției, comprehensiunii, formulării și expresiei simbolurilor verbale | 282 |
| 11. Probleme de diagnostic în apraxii | 294 |
| 11.1. Definiții | 294 |
| 11.2. Examenul apraxiilor | 295 |
| 11.3. Formele clinice ale apraxiei | 295 |
| 12. Probleme de diagnostic în tulburările de conștiință (cunoștință) | 302 |
| 12.1. Principiile metodologice semiologice, de diagnostic etiologic și topografic | 302 |
| 13. Tulburări psihoorganice | 345 |
| 13.1. Sindroame date de leziunile din partea superioară a trunchiului cerebral | 347 |
| 13.2. Sindroame date de leziuni în nucleii bazali | 349 |
| 13.3. Sindroame date de leziuni corticale | 351 |
| 13.4. Sindroame date de leziuni difuze | 352 |
| 13.5. Sindroame date de leziuni situate în variate etaje | 353 |
| Bibliografie | 355 |

1. INTRODUCERE

Pentru a veni în sprijinul medicului practician neurolog ne-am propus să scriem această *Semiologie neurologică de urgență*, în care dorim să nu prezentăm în mod analitic diversele semne subiective și obiective, ca în numeroasele semiologii clasice, ci să sugerăm și să conturăm multiplele posibilități diagnostice sindromatice și de boală, pornind de la semiologia elementară, cu alte cuvinte să pornim de la *symptom* și să ajungem la *boală*, la diagnosticul neurologic, care să permită imediat și luarea unei atitudini practice, de urgență. Trebuie să pornim de la ideea că diagnosticul neurologic necesită cunoașterea unei semiologii precise, cu rigoarea unei discipline aproape matematice.

În epoca actuală, metodele paraclinice moderne de mare precizie și de extraordinară finețe (electroencefalografia clasică și cea îmbogățită cu metode noi de informatică, scintigrafia cerebrală, ecoencefalografia și alte investigații ultrasonice, angiografia cerebrală, studiul efectului Doppler, pneumoencefalografia clasică și fracționată, angiografia spinală, electromiografia cu multiplele sale adjuvante, electrodiagnosticul de stimulare și de detecție și îndeosebi eleganta, mirifica, spectaculoasă tomografie axială computerizată) au lărgit considerabil câmpul de investigație în neurologie și în neurochirurgie. Cu toate acestea, extraordinara lor importanță și precizie nu pot să „detroneze” examenul clinic, a cărui rigoare și magistrală finețe trebuie să dirijeze atât indicațiile metodelor paraclinice expuse mai sus, cât și justa interpretare a cercetării instrumentale oferite de aceste metode. Ca atare, clinicianul nu poate lipsi, el nu poate fi „eliminat” din câmpul de luptă metodologic modern, dar nici nu poate fi „lăsat corijent” de către metodologia modernă. Nu trebuie să se uite că bolnavului, înainte de toate, i se va face un examen clinic competent, care este în măsură să orienteze pe clinician asupra investigațiilor paraclinice care trebuie efectuate.

2. PROBLEME DE DIAGNOSTIC TOPOGRAFIC ȘI ETIOPATOGENIC ÎN LEZIUNILE NERVILOR CRANIENI

Introducere. Patologia nervilor cranieni este deosebit de bogată și de variată, atât sub aspectul proceselor morbide responsabile, cât și sub aspectul configurațiilor și al contextelor patologice realizate. Această complexitate patologică, de multe ori luxuriantă și derutantă, este determinată pe de o parte de poziția strategică a nucleilor de origine sau de terminare în trunchiul cerebral și în formațiunile ganglionare adiacente acestora, pe de altă parte de proximitatea nervilor cranieni pe zone relativ restrinse (ca de pildă în zonele bulbo-pontine, în unghiul ponto-cerebelos, în stînca temporalului și la baza craniului), precum și de lungile traiecte ale majorității nervilor cranieni, care oferă largi și multiple posibilități de afectare în variatele afecțiuni neurologice și neurochirurgicale.

2.1. PATOLOGIA PERECHII I (NERVUL OLFACTIV)

2.1.1. În prezența unor disosmii la indivizi la care un corect examen neurologic arată integritatea neuronilor și a căilor olfactive, este vorba de disosmii de natură rinologică (Miloșescu, 1975; Chusid, 1970; Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1980). Acestea se caracterizează prin anosmii și hiposmii respiratorii (unilaterale sau bilaterale) provocate de *cauze variate*, care împiedică accesul curentului respirator la zona olfactivă: a) stenoze și sinechii nazale; b) hipertrofii ale cornetelor nazale; c) polipoze (cel mai adesea infectate); d) deviații de sept; e) rinite acute și cronice de diverse naturi; f) ozenă; g) reacții alergice nazale; h) tumori nazale; i) sinuzite acute și cronice (adesea însoțite și de cacosmii); j) stări după intervenții chirurgicale pe etajul superior nazal și pe sinusuri; k) diverse dereglări respiratorii.

2.1.2. Disosmii produse prin afectarea neuronilor olfactivi și a căilor olfactive.

2.1.2.1. *Disosmia (anosmia, hiposmia și eventual parosmia), care se instalează brutal și este fie unilaterală, fie de obicei bilaterală, ne poate sugera următoarele afecțiuni:*

A) Afecțiuni inflamatorii (indeosebi virotice, mai ales gripale), care pot produce nevrite olfactive sau leziuni rinencefalice. Difteria, parotidita epidemică și alte infecții generale pot produce de asemenea nevrite olfactive și/sau meningoencefalite. Se pot întâlni meningoencefalite (purulente, tuberculoase, luetice), encefalite virotice, meningite epidemice.

B) Traumatisme ale extremității cefalice, cu diverse localizări și leziuni; fracturi cu înfundarea piramidei nazale, edeme traumatice ale zonei olfactive, fracturi ale lamei ciuruite a etmoidului (cu lezarea filetelor nervoase ale neuronilor periferici și, eventual, cu suprainfecții secundare și nevrite olfactive). Uneori anosmiile post-traumatice pot recunoaște și o leziune concomitentă, prin contralovitură, a bulbului olfactiv și/sau a bandelețelor olfactive. Alteori bandelețele olfactive pot fi lezate prin presare pe aripile mici ale sfenoidului. Există situații în care, în cursul unor intervenții neurochirurgicale, ridicarea lobului frontal poate afecta bandelețele olfactive, care se află pe fața inferioară a lobului orbital. Alteori, traumatismele, dar și leziunile vasculare pot antrena ruptura sau ocluzia pediculului vascular provenit din artera cerebrală anterioară, care se știe că vascularizează bulbul olfactiv (Decroix și Libersa, 1958, citați de Miloșescu, 1975).

Traumatismele cranio-cerebrale pot produce anosmii, hiposmii, dar și parosmii, cacosmii și halucinații olfactive.

Fracturile bazei craniului antrenează destul de frecvent hipo- sau anosmii.

Fortunato și Niccollini (1958, citați de Miloșescu, 1975) au arătat că majoritatea encefalopatiilor posttraumatice consecutive leziunilor contuzionale prezintă în contextul clinic tulburări senzoriale, inclusiv anosmii posttraumatice (în aproximativ 10% din traumatismele cranio-cerebrale grave).

C) Suferințele vasculare cerebrale antrenează rareori tulburări olfactive. Aminteam anterior că ocluzia pediculului vascular provenit din artera cerebrală anterioară, care vascularizează bulbul olfactiv (Decroix și Libersa, 1958, citați de Miloșescu, 1975), poate produce anosmie.

D) Unele intoxicații (cu atropină, cu morfină, cocaină, sulfură de carbon ș.a.) și *stările postnarcotice* se pot solda cu hipo- sau anosmii transitorii.

2.1.2.2. *Disosmia (anosmia, hiposmia și eventual parosmia) cu instalare lentă și progresivă* ridică următoarele probleme etio-patogenice:

A) Tulburări olfactive așa-zise „fiziologice”. *Senescența* poate să realizeze o hipo-olfacție, consecutivă proceselor atrofice ale neuronilor olfactivi și ale conexiunilor acestora. *Unele stări fiziologice la femei (graviditate, menopauză)* antrenează uneori perturbări în percepția mirosurilor. Se cunoaște, de pildă, hiperosmia din primul trimestru de graviditate și hiposmia din al doilea și al treilea trimestru, cu reversibilitatea tulburărilor funcției olfactive după naștere.

B) Unele boli generale ca diabetul, uremia, paludismul, hemopatiile (anemie, leucemii ș.a.) pot afecta neuronii căilor olfactive, prin diverse mecanisme, care sînt insuficient clarificate.

C) Toxice generale sau locale: morfina, saturnismul, tabagismul, atropina, cocaina, mentolul, efedrina, nitratul de argint, clorura de zinc, sulfura de carbon, aplicarea locală de soluții hipertonică (care se știe că alterează cili olfactivi).

D) *Hipovitaminozele* (în special A) și alte *tulburări carentiale* pot fi răspunzătoare de alterările epiteliului olfactiv, cu disosmii consecutive.

E) *Insuficiențele circulatorii cerebrale* (din atero- și arterioscleroză și din alte arteriopatii) se pot însoți de hipo- sau anosmii.

F) *Atrofiile și procesele degenerative* de tipul bolii lui Pick și Alzheimer.

G) *Afecțiuni osoase* de tipul bolii lui Paget.

H) *Procese inflamatorii cronice și sechelele acestora*: a) meningoencefalite (purulente, tuberculoase, luetice); b) meningite, îndeosebi luetice bazale și epidemice; c) arahnoidite bazale; d) encefalite; e) tabes, paralizie generală.

I) *Diverse tumori*: *tumori ale căilor olfactive* (inclusiv meningoamele olfactive, care realizează de multe ori sindromul Foster Kennedy); *tumori cerebrale* (îndeosebi frontale și temporale); *meningoame ale aripilor mici a sfenoidului*; *glioame ale lobului orbital*; *alte tumori*: tumori selare și paraselare, estezieneurocitoame, estezieneuroepitelioame.

Cronologia tulburărilor de odoratie, progresivitatea și localizarea lor unilaterală prezintă o considerabilă importanță semiologică. De pildă, în cursul meningoamelor olfactive (cu cele trei tipuri) anosmia reprezintă un semn esențial prin franchețea, prin precocitatea și prin constanța sa, deși de multe ori bolnavul nu acordă la început prea mare importanță acestei tulburări, datorită faptului că este inițial unilaterală. Cel mai adesea bolnavul se prezintă la medic doar atunci când apar sau se intensifică cefaleea și tulburările oculare asociate, sau când anosmia a devenit deja bilaterală. S-a arătat astfel (Arseni și colab., 1973) că, deși anosmia constituie un semn principal în meningoamele șanțului olfactiv, în acuzele bolnavilor aceasta devine sesizabilă doar atunci când este bilaterală. De multe ori, când este recunoscută de către pacienți, ea este atribuită mai degrabă unei cauze locale nesemnificative (rinită, atrofia mucoasei nazale etc.), decât unei leziuni cerebrale și, ca atare, nu se acordă importanța cuvenită (Arseni și colab., 1973). Anosmia din meningoamele șanțului olfactiv poate însoți un sindrom Foster Kennedy, aparînd de aceeași parte cu tumora și cu atrofia optică. Deci, anosmia predominantă sau exclusivă de o parte, și coincidînd cu alte semne tumorale, are o mare valoare diagnostică în meningoamele olfactive.

Anevrismul de arteră carotidă internă, osteomul frontal, meningiomul supraselar, tumorile de aripă mică de sfenoid și unele tumori de lob frontal pot determina *tulburări unilaterale* ale mirosului, cu deosebită valoare localizatorie (Arseni și colab., 1973, 1977). *Anosmii bilaterale* se pot întîlni în meningoame olfactive gigante, care se extind și de partea opusă, în tumori hipofizare expansive și în hidrocefalii cu mare hipertensiune intracraniană (Arseni și colab., 1977). Trebuie, deci, să reținem valoarea deosebită a anosmiei precoce în cursul meningoamelor etajului anterior, în vreme ce aceasta este mult mai târziu realizată de către alte tumori, ca de exemplu neoformațiunile lobului frontal și ale corpului calos, craniofaringioamele, glioamele nervului optic și tumorile selare exteriorizate. În glioamele centrale ale lobului frontal, pragul olfactiv poate să rămînă normal multă vreme, iar anosmia completă este rareori întîlnită, tardiv. În aproape o treime din meningoamele aripilor mici a sfenoidului, se produce inițial o creștere a pragului olfactiv, respectiv o accentuare a oboselii olfactive și destul de târziu se instalează anosmia ipsilaterală tumorii (Riser, 1952). Arseni și colab. (1973) relatează anos-

mia la 17% din cazurile de meningoame ale aripilor mici a sfenoidului (fie unilaterală, fie bilaterală), anosmia fiind mai frecvent întîlnită în situațiile în care meningiomul se dezvoltă în treimea internă și medie decât atunci cînd acesta are o localizare pterională. După Arseni și colab. (1973), frecvența mai mare a anosmiei, la cazurile la care tumora s-a dezvoltat mai intern pe aripa mică sfenoidală, se datorește faptului că acest simptom olfactiv este produs în primul rînd prin cointeresarea filetelor nervoase olfactive prin modificări osoase și compresii tumorale.

J) *Hidrocefalie*.

K) După *traumatisme cranio-cerebrale* (bazale, frontale, unco-hipocampice și diencefalice).

L) *Afecțiuni congenitale și genetice*. Amintim, de pildă, *displazia olfacto-genitală*, care însumează o atrofie rinencefalică (cu hipo- sau anosmie și uneori și cu crize uncinate) și semne de infantilism genital (Awoore, 1971; Müller, 1965).

M) *Tulburări psihice*: nevroze, psihoze. Anosmia isterică, de pildă, se evidențiază cel mai bine dînd bolnavului să miroase amoniac. Astfel, acesta, deși prezintă reflexul nazo-lacrimar (prin stimularea trigemenului de către substanța iritantă), nu recunoaște mirosul, deși lăcrimarea de iritație este evidentă (Arseni și colab., 1977).

N) *Diversele procese care interesează radiațiile olfactive sau cortexul olfactiv* (tumori, encefalite, traumatisme etc.) nu sînt însoțite niciodată de anosmie, decât în cazurile de leziuni bilaterale, fenomen explicabil prin incriminarea căilor intracerebrale (Arseni și colab., 1977). În asemenea leziuni unilaterale sau bilaterale, se poate constata doar o diminuare a acuității olfactive și, de multe ori, fenomene de „agnozie a mirosului” (Arseni și colab., 1977).

2.1.3. **Hiperosmia** (creșterea capacității olfactive) se întîlnește destul de rar în afecțiunile amintite la subcap. 2.1.2., cu excepția afecțiunilor psihice (nevroze, psihoze). Hiperosmia poate să realizeze uneori o formă nevrotică, un fel de „*nevroză olfactivă*”, care se întîlnește la neurastenici, la femei în cursul sarcinii, în cursul vărsăturilor gravidice, la nevropați și la unii indivizi surmenajați. Alteori, hiperosmia se poate asocia cu tulburări reflexe nazale și cu fenomene de hiperexcitabilitate trigeminospastică (Miloșescu, 1975).

Hiperosmiile pot fi întîlnite și în unele cazuri de epilepsie, în unele traumatisme cranio-cerebrale, în fazele de debut ale unor tumori cerebrale, în hipertiroidism, în paralizie generală, în migrene și în unele stări alergice (Arseni și colab., 1977; Miloșescu, 1975; Riser, 1952).

2.1.4. **Parosmiile** sînt disosmii care constau în interpretarea eronată a mirosurilor.

Circumstanțele de apariție a parosmiilor sînt foarte variabile, întîlnindu-se în diverse condiții și contexte etiopatogenice și topografice:

2.1.4.1. *Parosmiile banale, cu denaturarea simplă a mirosurilor*:

A) *Stări fiziologice*: graviditate.

B) *Afecțiuni neuro-psihice*: nevroze; psihoze; stări de surmenaj; tabes; paralizie generală.

C) *În cursul administrării unor medicamente* (antipirină, preparate de iud și de sulf etc.).

D) *Intoxicații cu diverse substanțe* (intoxicația saturnină de pildă și respectiv, cu unele medicamente (efedrină, pervitin, precludin etc.) prin iritații ale sistemelor olfactive.

2.1.4.2. *Parosmiile care implică percepția unor mirosuri neplăcut* poartă denumirea de *cacosmie* și pot fi produse de:

A) *Cauze ne-neurologice*: a) corpi străini intranazali; b) sinuzite supurate; c) tumori nazale și sinuzale; d) ozenă; e) secreții cazeoase în cavum; f) leziuni amigdalene, dentare, bronșice, gastrice etc.

B) *Cauze neuro-psihice*: a) neurastenii; b) psihopatii; c) nevrite olfactive, inclusiv cele postgripale.

2.1.4.3. *Parosmia manifestată doar pentru unele substanțe odorante* poartă denumirea de „daltonism olfactiv” și apare în suferințele olfactive periferice.

2.1.4.4. *Olfacția colorată* constă în perceperea unor culori sub influența unor substanțe odorante. Acest simptom curios apare în *suferințele psihice (nevroze, psihoze)*; se explică prin mecanisme de iradiere, respectiv de transfer dintr-un analizator în altul și se poate acompania de stări obsesive, de tulburări reflexe cardiovasculare, digestive și olfactive.

2.1.5. Halucinațiile și iluziile olfactive paroxistice

2.1.5.1. *Crizele epileptice olfactive* sînt forme de crize epileptice parțiale, care se traduc exclusiv sau în principal prin manifestări critice olfactive elementare fără obiect (parosmii). Acestea mai poartă și denumirea de *crize olfactive elementare* (Gastaut, 1973; Arseni și colab., 1978; Popoviciu și colab., 1976). Reprezintă rezultatul unor descărcări neuronale ale cortexului uncinate (crize uncinate).

2.1.5.2. *Crizele uncinate cu aură olfactivă*. Crizele epileptice care debutază prin percepția unor mirosuri (aură olfactivă) sînt rare (2—3% în statistica lui Penfield și Jasper, 1954). Halucinația olfactivă este, de obicei, dezagreabilă, putînd avea un caracter fecaloid, un conținut odorant de substanță organică (miros de putregai sau de „mocirlă”), un conținut odorant de corp chimic respingător (petrol, hidrogen sulfurat etc.) sau violent (miros de clorofom, de eter etc.). Rareori poate fi agreabilă (miros de parfum). În general, percepția odorantă este raportată ca provenind din mediul exterior și doar uneori bolnavul încearcă impresia că mirosul penibil vine din el însuși (Passouant, 1962; Popoviciu și colab., 1976). Cu o remarcabilă constanță, această halucinație se repetă cu aceeași expresie odorantă în cursul crizelor succesive. Accesul epileptic olfactiv se poate rezuma doar la această halucinație olfactivă, dar cel mai adesea criza olfactivă se asociază cu starea de „dreamy state” (Jackson, 1888, citat de Passouant, 1962). S-a arătat (Passouant, 1962; Gastaut și colab., 1955) că în senzațiile de straniu de tipul „viziunii panoramice a trecutului”, scenariile evocate corespund, în general, unor experiențe anterioare și pot să fie intim legate de „falsa” percepție olfactivă. Amintim că starea de „vis”, de „irealitate”, de straniu, din crizele uncinate antrenează o deformare a percepției lumii inconjurătoare, realizîndu-se binecunoscutele stări de „déjà vu”, „déjà fait”, „déjà vecu”, „déjà entendu” și de „gîndire forțată” („forced thinking”), cu un sentiment conjunctural coercitiv de familiaritate, sau, dimpotrivă, stările inverse, de „jamais vu”, „jamais entendu”, „jamais vecu”, însoțite de un sentiment de straniu. Să nu uităm că uneori „emoția” convențională care însoțește un simptom halucinator

olfactiv poate fi înlocuită — în cadrul crizei uncinate — de o tulburare paroxistică a conștiinței eului (stări de depresie, de anxietate sau de euforie, de beatitudine), care se pot însoți și de simptome din sfera orală și „alimentară” (automatismе de masticatie, de salivatie, simptome viscerosensitive și/sau visceromotorii) (Passouant, 1962; Popoviciu și colab., 1976). Este important să reținem că în aproximativ 50% din cazuri există o asociere de halucinații olfactive și gustative (Passouant, 1962), ultimele fiind, de asemenea, dezagreabile, cele două tipuri de expresii critice senzoriale pîrînd să se completeze în expresia lor (Popoviciu și Pascu, 1980). Să nu uităm, de asemenea, că „falsa” percepție olfactivă poate fi însoțită, precedată sau urmată și de alte tipuri de manifestări psiho-senzoriale de tip halucinator (vizuale, auditive, labirintice, somestezice). Unele crize olfactive pot să fie însoțite de „senzații” sexuale, mergînd pînă la o jua sexuală (Ajuriaguerra și Blanc, 1961). Passouant (1962) a precizat două etape în succesiunea manifestărilor clinice ale „crizei olfactive”: falsă percepție olfactivă (halucinația olfactivă); „starea de vis” sau de depersonalizare. S-a avansat ipoteza că aura olfactivă de la debutul unei crize uncinate ar fi declanșată de „rinencefalul olfactiv”, care este reprezentat de cortexul prepiriform (uncus), care este legat de receptorii periferici prin bulbul olfactiv (Mac Lean și colab., 1952; Gloor, 1961; Passouant, 1962). În schimb, manifestările complexe psihosenzoriale se declanșează odată cu propagarea descărcării la „rinencefalul neolfactiv” (hipocamp), care reprezintă un veritabil „creier rinencefalic”, constituit din gyrus dentatus (ca parte receptorie) și din cornul lui Ammon (ca parte efectorie).

Complexitatea semiologică a crizelor uncinate, respectiv intricarea manifestărilor critice psihosenzoriale cu fenomenul de „dreamy state”, cu viziunea panoramică „a trecutului”, cu reacțiile emoționale și cu tulburările paroxistice ale „conștiinței” eului, se pot înțelege foarte bine dacă ținem seama de complexitatea funcțiilor de integrare ale „rinencefalului neolfactiv”, respectiv de rolul jucat de hipocamp și formațiunile conexe ale mării circumvoluții limbice în expresia emoțională și în „modelarea” mecanismelor de memorie, în fixarea datelor mnezice, în reglarea stărilor de veghe și de somn, precum și în reglarea viscerală și sexuală (Passouant, 1962; Gloor, 1961; Cadilhac și colab., 1962; Sager și colab., 1970; Popoviciu și colab., 1978).

2.1.5.3. *Crizele epileptice iluzionale olfactive* se caracterizează prin percepții olfactive alterate și ne sugerează o descărcare neuronală a cortexului olfactiv specific sau din vecinătate, putînd face parte din criza uncinate (Gastaut, 1973).

2.1.5.4. *Crizele epileptice olfactive „reflexe”* (Gastaut, 1973) sînt crize epileptice declanșate prin aplicarea unui stimul olfactiv, respectiv printr-un excitant al mucoasei nazale. Aceste crize sînt extrem de rare (Merlis, 1974; Popoviciu și colab., 1976; Servit și colab., 1962; Stoica, 1968 — citat de Arseni și colab., 1978).

2.1.5.5. *Sindromul halucinator cronic „de atribuție”* („de influență” sau „de acțiune”) (Riser, 1952) se caracterizează printr-o stare delirantă psihotică, a cărei tematică este constituită din elemente halucinatorii olfactive. Intercritic, respectiv în afara episoadelor halucinatorii, bolnavii identifică imediat mirosurile, în mod precis și cu meticulozitate, dar accentuînd caracterul lor „ostil” și de „persecuție”.

2.2.1. Probleme de diagnostic clinic, topografic și etiopatogenic ambliopii și amauroze.

Modificările acuității vizuale se pot exprima în următoarele modalități semiologice:

A) *Ambliopia* reprezintă diminuarea acuității vizuale.

B) *Cecitatea și/sau amauroza* reprezintă pierderea totală a vederii, ultima fiind unilaterală (și prin leziune periferică), iar cecitatea fiind bilaterală (și în accepțiunea corect științifică, prin leziune centrală).

C) *Nictalopia* constă în diminuarea acuității vizuale în cursul zilei.

D) *Hemeralopia* reprezintă diminuarea acuității vizuale în amurg și spre seară.

E) *Cecitatea corticală*, modalitate particulară și rară de cecitate, este datorită leziunilor bilaterale totale ale ariilor 17 sau ale radiațiilor lui Gratiolet. Este foarte important să se facă diferențierea față de alte cecități, ținând seama îndeosebi de următoarele elemente: aspectul normal al fundului de ochi și păstrarea reflexului pupilar la lumină.

F) *Discromatopsia* pentru alb-negru și pentru culori reprezintă un simptom important de luat în considerare, întrucât aceasta poate să precedă o serie de leziuni ale chiasmei optice și ale căilor retrochiasmatic.

2.2.1.1. *Ambliopiile și amaurozele acute și subacute* se întâlnesc în numeroase afecțiuni, de diverse etiologii și cu variate localizări pe căile optice.

2.2.1.1.1. Afecțiunile inflamatorii ale nervului optic

2.2.1.1.1.1. *Perinevritele optice (nevritele optice interstițiale periferice)* reprezintă o inflamație primară a tecilor nervului optic, care se datorește de obicei, extensiei unui proces inflamator de la meninge sau de la țesutul orbital. Factorii etiologici cei mai obișnuiți sînt bacteriile piogene (apărînd de multe ori, de pildă, în meningita supurativă cerebro-spinală), tuberculoza și luesul (Duke-Elder și Scott, 1971). Este vorba de difuziuni în nervul optic ale unor meningite bazale bacteriene (inclusiv bacilare și post-traumatice), micotice, luetice, sau ale altor procese inflamatorii (celulite orbitare, etmoidite posterioare, sinuzite sfenoidale ș.a.). Ca atare, se realizează două forme clinice: perinevrita optică exsudativă și perinevrita optică purulentă.

Diagnosticul este orientat de: contextul general și/sau local al afecțiunii de bază; modificări ale cîmpului vizual (cu îngustare periferică importantă — care explică ambliopia — și cu păstrarea uneori a vederii centrale). În cazul dispariției și a vederii centrale se instalează o masivă amauroză, ca și consecință a edemului papilar inflamator și a atrofiei optice rapide.

2.2.1.1.1.2. *Nevritele optice* (ca de altfel și neuropatiile optice neinflamatorii, de alte naturi, pentru care se păstrează și astăzi termenul incorect de nevrite optice) realizează tablouri clinico-oftalmologice diferențiate, în funcție de sediul afectării nervului optic: pe prima porțiune, juxtabulbară, care cuprinde papila și nervul optic pînă la zona de intrare a vaselor centrale ale retinei în nerv (10—12 mm), realizîndu-se sindromul anterior, juxtabulbar, papilita sau sindromul de papilo-nevrită edematoasă acută sau subacută; a doua porțiune, retrobulbară, întinsă de la

nivelul de intrare a vaselor retiniene în nerv, pînă la chiasma optică, realizîndu-se sindromul posterior sau retrobulbar (nevrita optică retrobulbară).

A) *Papilita (sindromul anterior juxtabulbar sau sindromul de papilo-nevrită edematoasă acută sau subacută)* (Riser, 1952; Manolescu, 1958) poate fi unilaterală sau bilaterală și realizează mari tulburări, prin leziunile inflamatorii de nevrită interstițială juxtabulbară: a) Acuitatea vizuală scade totdeauna rapid, brutal, în cîteva zile, unilateral, sau bilateral (egal sau inegal), pînă la o dramatică amauroză; b) Cîmpul vizual este de obicei îngustat concentric, dar uneori doar sectorial și cu scotoame (chiar centrale), vederea maculară fiind mai respectată; c) Simțul cromatic este foarte alterat (cu modificări ale cîmpurilor cromatice, cu scotoame pentru culori, cu discromatopsii și chiar acromatopsie totală); d) Adaptarea la întuneric este foarte deficitară; e) Adesea fopții și dureri la mișcările globilor oculari; f) Pronunțat edem papilar, papila fiind roșie, tulbure, tumefiată, cu contururi foarte șterse, cu strii edematoase cenușii-rozate. Manifestările edematoase peripapilare se întind pe zone mari ale cîmpului oftalmoscopic, realizînd aspectul de „neuroretinită”, marginile papilei devenind, în aceste situații, invizibile (Riser, 1952; Manolescu, 1958; Duke-Elder și Scott, 1971); g) Venele și capilarele sînt foarte dilatate și sinuoase, arterele sînt înecate în edemul masiv; h) În sectoarele papilare și peripapilare se observă hemoragii și exsudate, eventual aspecte de tromboză venoasă cu zone vaste de edem hemoragic în jurul acestor leziuni; i) Coafectarea vitrosului se poate realiza în papilita luetică (Manolescu, 1958); j) În forma de nevrită optică edematoasă acută intracanaliculară descrisă de Renard (citată de Riser, 1952) și nervul optic prezintă o masivă tumefiere, cu aspect de „măciucă” la intrarea endocraniană a canalului optic.

În fața unui tablou de papilită trebuie să precizăm factorii etiopatogenici prin investigații sistematice și minuțioase: a) infecții locale oculare (iridociclite, coroidite, plăgi perforate infectate ale globului ocular); b) sinuzite (anterioare, sfenoidale și etmoidale posterioare); c) afecțiuni inflamatorii ale urechii medii; d) focare dentare; e) osteite; f) amigdalite; g) infecții generale (scarlatină, variolă, febră tifoidă, difterie, gripă, reumatism, tifos exantematic etc.); h) papilite acute sau subacute pot apărea și în scleroza în plăci în puseu ocular, în meningo-encefalite; i) infecții virotice neurotrophe (oftalmoneuromielită — boala lui Devic; encefalomielite demielinizante; herpes zoster; encefalite; meningite acute de diverse naturi).

B) *Nevrita optică retrobulbară acută sau subacută (sindromul posterior)* se caracterizează, în principiu, spre deosebire de papilo-nevrita juxtabulbară, prin lipsa sau discreția modificărilor obiective oftalmoscopice, în schimb prin prezența marilor tulburări vizuale funcționale.

Caracteristici clinice: a) Debut brusc, în cîteva zile realizîndu-se o alterare dramatică a acuității vizuale, pînă la cecitate (amauroză) completă, chiar cu dispariția percepției luminoase; b) Scăderea acuității vizuale este precedată sau însoțită de algi orbitare sau periorbitare, exacerbate sau declanșabile la mișcările globilor oculari; c) Scăderea vederii este consecința unui scotom central de mari dimensiuni, uneori gigant, care poate acoperi întreg cîmpul vizual (fenomen de „nevrită retrobulbară axială” — Duke-Elder și Scott, 1971). Uneori scotomul central este doar pentru culori; d) În cazurile severe, cu afectarea întregului nerv („nevrită transversă” — Manolescu, 1958), se instalează o amauroză com-

totală — Duke-Elder și Scott, 1971); e) La examenul F.O., papila rămâne normală multă vreme, abia târziu, după 3—4 săptămâni putându-se constata o decolorare papilară, de obicei temporală. Rareori apare un discret edem papilar (Rosen și Ashworth, 1968, citați de Duke-Elder și Scott, 1971).

Factorii etiologici: a) Uveite și retinite; b) Meningite de diverse naturi și proveniențe; c) Infecții intra-orbitare; d) Sinuzite (anterioare și posterioare); e) Oftalmoneuromielită (boala lui Devic); f) Encefalite infecțioase virotice (rujeolă, parotidită epidemică, variolă, vaccinare anti-variolică, zona zoster, varicelă), bacteriene (diverse), rickettsiene și prin protozoare (în special malaria, tripanozomiatoza și toxoplasmoza); g) Polinevrite cranliene, nevrită optico-ciliară, poliradiculonevrite Guillain-Barré (Sachs, 1966, citat de Duke-Elder și Scott, 1971).

2.2.1.1.2. Alte afecțiuni (neinflamatorii) acute și subacute ale nervului optic

Tablourile clinice descrise anterior (vezi 2.2.1.1.1.) pot fi realizate și de alți factori:

A) **Intoxicațiile acute** cu filix mas, barbiturice, alcool metilic, chinină ș.a. Toate aceste intoxicații pot realiza aspecte de nevrită retrobulbară, care uneori se pot asocia și cu fenomene de papilită. Îndeosebi *alcoolul metilic (metanolul)* produce „nevrite” (neuropatii, n.n.) optice acute tipice severe, de obicei cu amauroze totale și definitive. În intoxicațiile acute severe mai apar: cefalei, amețeli, grețuri, vărsături, dureri abdominale, stare de prostrație, delir, convulsii, stupoare, chiar sfârșit letal. În cazurile care pot fi salvate, cecitatea apare de obicei în a doua sau a treia zi, când bolnavul iese din starea de stupoare. În cazurile mai puțin grave, se instalează o „nevrită” retrobulbară cu scotom inițial central, urmată de o atrofi optică progresivă, cu intensă excavare a papilei, asemănătoare cu cea glaucomatoasă (Shannon, 1932; Barazzoni, 1947 — citați de Duke-Elder și Scott, 1971).

Neuropatia optică chininică apare în urma ingerării de doze mari (cîteva grame) de chinină (în scop terapeutic sau abortiv) și produce amauroze sau ambliopii, însoțite și de surditate, remarcate după ieșirea din starea comatoasă de cîteva ore. Examenul oftalmologic arată cîteva elemente diferențiale față de alte neuropatii toxice: aspect ischemic al retinei, cu artere filiforme, cu paloare a F.O.; TACR este mult crescută. Pupilele sînt intens midriatice, iar reflexul fotomotor este abolit.

Neuropatiile optice din alte intoxicații (optochin, filix mas, barbiturice, oxid de carbon, bromuri, iodoform, acid salicilic, salicilați etc.) sînt foarte asemănătoare cu cele chininice, datorită mecanismelor toxice și vasculare asupra celulelor ganglionare din retină și asupra fibrelor nervoase (Manolescu, 1958). **Neuropatia optică din intoxicația acută arsenicală** realizează ambliopii importante, cu evoluție spre amauroză în cîteva zile, severă și adesea definitivă, cu strîmtorarea concentrică a cîmpurilor vizuale, cu apariția unei importante atrofii optice.

B) **Factorii alergici** pot realiza nevrite optice, inclusiv papilite.

C) **Diverse boli vasculare** pot produce *retinopatii și retinopapilite edematoase*, care realizează dramatice ambliopii-amauroze, care trebuie cu grijă diferențiate de papilite: a) *Retinopatiile din ateroscleroză și din hipertensiunea arterială* pot să declanșeze importante exsudate papilare și peripapilare edematoase, precum și hemoragii, care antrenează scăderi masive ale vederii; b) *Trombozele venoase sau arteriale* se însoțesc de amauroze,

față a fi vorba, în realitate, de nevrite optice; c) În *tromboza venei centrale a retinei*, în care există un masiv edem peripapilar, vene dilatate și sinuzose și importante hemoragii, se pot crea dificultăți de diagnostic diferențial cu papilita, cu atît mai mult cu cît în ambele vederea este masiv alterată. Se poate evita eroarea de diagnostic, ținînd seama de următoarele criterii: debutul ambliopiei este mai brusc în tromboza venei centrale a retinei decît în papilite, edemul retinian este foarte extins, venele sînt mult mai dilatate, iar hemoragiile sînt numeroase și foarte extinse pe întreg cîmpul retinian, pînă la periferie, de-alungul venelor (ceea ce nu se întîlnește în papilite).

D) **Traumatismele violente ale nervului optic** pot realiza edeme și hemoragii papilare, de obicei cu scăderea imediată a acuității vizuale (Arseni și Lascu, 1960).

Leziunile indirecte ale nervului optic în traumatismele cranio-cerebrale închise

Leziunile traumatiche indirecte de nerv optic se întîlnesc într-o proporție de 1—5% din traumatismele cranio-cerebrale închise. Ele de obicei sînt unilaterale, homolaterale și mai frecvent în stînga. Se întîlnesc de obicei la bărbați între 15—50 ani, în special în traumatismele frontale. Leziunea este situată în canalul optic, nervul poate fi comprimat, lezat parțial sau total. La pacienții în comă, ipoteza unei leziuni a nervului optic este în cazul unei midriaze cu reflex consensual conservat.

Simptomatologia leziunilor indirecte a nervilor optici în traumatismele cranio-cerebrale închise este variată. După momentul apariției simptomelor oculare ele pot fi grupate în 3 categorii:

I) **Manifestări optice posttraumatice imediate.** Ele sînt frecvente și se pot prezenta în numeroase variații atît ca gravitate cît și ca aspect clinic:

a) amauroza imediată, totală unilaterală, mai ales manifestată cu pierderea totală a vederii fără percepție luminoasă, midriaza cu abolirea reflexului foto-motor și absența leziunilor papilo-retinovasculare, deci aspect clinic de pseudonevrită optică retrobulbară transversă.

b) ambliopie uni- sau bilaterală, semimidriază cu diminuarea reflexului foto-motor și a vederii, cu scotom central absolut, deci aspect de pseudonevrită retrobulbară axială.

c) ambliopie uni- sau bilaterală, diminuarea reflexului foto-motor, edem papilar cu hemoragii, aspect de pseudopapilită.

d) deficit de cîmp vizual de tip hemianopsie unilateral, orizontal (frecvent inferior, mai rar superior, vertical, temporal, mai rar nazal, asociat cu pseudopapilită retrobulbară.

e) strîmtorarea izolată a cîmpului vizual.

f) ambliopie uni- sau bilaterală de origine funcțională cu reflex fotomotor normal, tulburare de acuitate vizuală și cîmp vizual variabil.

g) imagine de obliterare a arterei centrale a retinei.

h) aspect de hematom în teaca nervului optic (edem și hemoragie propapilară).

II) **Manifestări optice posttraumatice, observate după 7—10 zile de la accident:**

— agravarea semnelor existente instalate imediat după accident;
— apariția altor simptome inexistente la primul examen: edem papilar, modificări de câmp vizual etc.

III) Manifestări optice posttraumatice tardive ce apar după săptămâni sau luni de la accident:

— decolorare papilară primitivă (consecutivă pseudonevritei retrobulbare);

— decolorare papilară și atrofie optică secundară unei pseudopapilite;

— decolorare papilară apărută tardiv prin calus după traumatism de canal optic;

— tulburări funcționale tardive.

2.2.1.2. Ambliopiile și amaurozele cronice

Caracteristici clinice: aproape totdeauna este vorba de nevrite retrobulbare „axiale” (uneori și cu fenomene de papilită), cu tulburări vizuale bilaterale, care se instalează în mod lent și determină importante ambliopii. Bolnavii încep să auză, în mod progresiv, tulburări la citit, precum și tulburări cromatice și de simț luminos. Se evidențiază un scotom central ovalar, care se extinde de la centru spre periferie. Fundul de ochi nu prezintă inițial modificări (cu excepția cazurilor la care se asociază și papilită), ci doar mai târziu apare o decolorare papilară în sectoarele temporale.

Se cunoaște „nevrita optică albă primitivă subcronică” (Riser, 1952), care progresează foarte lent în luni sau ani, spre amauroză, în care inițial se remarcă o strîmtorare a câmpului vizual, care se accentuează, odată cu decolorarea papilară atrofică din ce în ce mai pronunțată. Prototipul este „tabesul amaurotic”, în care nevrita optică este totdeauna bilaterală și determină cecitatea în câțiva ani.

Multitudinea de *factori etiopatogenici* ai nevritelor optice cronice progresive a fost sistematizată de noi (Popoviciu și Păscu, 1980), pe baza a numeroase studii statistice, publicate îndeosebi de Duke-Elder și Scott (1971):

A) Factori inflamatori locali și ai S.N.C.: a) Uveite și retinite; b) Infecții intra-orbitare; c) Meningite cronice (îndeosebi bacilară și luetică); d) Arahnoidite opto-chiasmatică (cu extensie anterioară, cu realizare chiar de nevrite juxtabulbare și papilite); e) Sinuzite anterioare și posterioare; f) Toxoplasmoză; g) Tuberculoza, fie prin propagarea directă de la structurile vecine (processe tbc intra-oculare, iridociclite, osteite etc.), fie de la o meningită tbc bazală, determină fenomene de nevrită și de perinevrită optică, chiar de papilită (Sverdlick, 1964, citat de Duke-Elder și Scott, 1971). Rareori poate determina un tuberculom solitar masiv pe papila optică, cu realizarea unui tablou de pseudogliom optic (cu simptome cu atât mai severe cu cât tuberculomul se extinde și spre apexul orbital); h) Nevrita optică sifilitică de obicei provine de la o meningită sau meningoencefalită luetică, în stadiul secundar sau terțiar al luesului. Adesea asistăm la afectarea concomitentă a nervilor oculomotori, faciali și cochleo-vestibulari. Tulburările de vedere sînt variabile, de la ușoară ambliopie pînă la amauroză totală. Caracteristice sînt strîmtorările concentrice ale câmpului vizual pentru alb și pentru culori, precum și scotoamele centrale și/sau paracentrale. Diagnosticul se bazează pe datele anamnestică, pe testele serologice, pe modificările din L.C.R. (cu pleocitoză predominant limfocitară, cu pozitivitatea reacțiilor pentru lues), pe modificările pupilare și pe coafectarea nervilor cranieni sus-menționați; i) Gomele sifilitice ale nervului optic sînt foarte rare, localizîndu-se

pe porțiunile intracanaliculară și intraorbitală ale nervului, excepțional pe papila și se manifestă ca o tumoră intra-oculară; j) Atrofia optică luetică așa-zisă „primară” se întîlnește în tabes, fiind bilaterală, realitând inițial o scădere a adaptării la întuneric (Duke-Elder și Scott, 1971), apoi o ambliopie prin strîmtorarea concentrică progresivă a câmpului vizual (cu procesiune pentru roșu), însoțită de apariția unor „fotopsii” luminoase, colorate în roșu, verde, auriu sau argintiu (Uthoff, 1903, citat de Duke-Elder și Scott, 1971), după care se poate instala o amauroză totală (în decurs de 2 luni pînă la câțiva ani).

B) Boli demielinizante: a) Scleroza multiplă este cea mai frecventă cauză la indivizii tineri (Taub și Rucker, 1954; Collis, 1965; Bradley și White, 1968 — citați de Popoviciu și Păscu, 1980; Duke-Elder și Scott, 1971); b) Encefalomielita diseminată acută; c) Neuromielita optică (boala lui Devic), entitate care, de multe ori, prin modul brutal de debut, prin importante modificări lichidiene și prin evoluția sa particulară, cu predominanța netă a leziunilor optice, se diferențiază de scleroza multiplă (McAlpin și colab., 1972; Drăgănescu și colab., 1962; Duke-Elder și Scott, 1971). Cercetări mai noi ale lui April și Vansonnenberg (1976) au arătat că multe cazuri de neuromielită optică de tip Devic prezintă strînse relații cu bolile demielinizante și că majoritatea acestor cazuri cu mielopatie necrotică și cu lezarea masivă a nervilor optici reprezintă, de fapt, afecțiuni demielinizante prin mecanisme autoimune; d) Encefalita periaxială difuză (boala lui Schilder); e) Diversele tipuri de leucoencefalite difuze.

C) Afecțiuni eredo-degenerative cu determinism genetic: a) leucodistrofiile; b) idiomiile amaurotice (boala Tay-Sachs și alte gangliozidoze); c) boala lui Leber (atrofia optică ereditară a lui Leber) și alte boli neuro-metabolice cu determinism genetic (Geormăneanu, 1978; Pampiglione, 1977).

D) Boli vasculare: a) Arterita temporală cu celule gigante (boala lui Horton) reprezintă, de fapt, o arteriopatie sistemică de etiopatogenie încă neprecizată, care interesează aorta, carotidele, subclaviculare, coronarele, arterele temporale și alte artere. Duke-Elder și Scott (1971) au precizat că în această afecțiune apar tulburări oculare în 40—50% din cazuri, fie bilaterale, fie unilaterale, de multe ori cu dramatice amauroze, prin neuropatia optică ischemică, la aceste cazuri constatîndu-se semne de statură (adesea cu ocluzie) a arterei centrale a retinei (Burian, 1963; Boyd și Hoffbrand, 1966; Whitfield și colab., 1963 — citați de Duke-Elder și Scott, 1971); b) Retinopatiile din ateroscleroză și din hipertensiunea arterială pot să prezinte importante exsudate papilare și peripapilare edematoase, precum și hemoragii care antrenează scăderi masive ale vederii; c) Pseudopapilita vasculară a fost descrisă de François și colab. (1966—1962, citați de Duke-Elder și Scott, 1971). Apare la indivizi între 40 și 70 de ani, hipertensivi și atero- sau arteriosclerotici, la care prin ocuzii ale arterei centrale a retinei se pot dezvolta aspecte oftalmoscopice foarte asemănătoare cu cele din papilite, cu edeme papilare și hemoragii peripapilare, care duc la atrofii optice. Aceste afecțiuni sînt uneori unilaterale, cu defecte vizuale mergînd de la mari defecte altitudinale ale câmpului vizual pînă la amauroză completă; d) Există cazuri cronice de endarterite în care, prin obliterări ale micilor vase care irigă nervul optic, se produc degenerări „peticite”. Aceste degenerescențe ischemice „peticite” realizează scăderi ale vederii de diverse grade, cu defecte în sec-toare și/sau cu scotoame centrale; e) Trombozele arterei carotide primitive

pot realiza hemiplegia alternă optico-piramidală, descrisă de Radovici și Lascu (1948), în care se asociază, din punct de vedere clinic, o hemiplegie de partea opusă și o amauroză, prin atrofie optică, de aceeași parte cu procesul ischemic (care interesează artera oftalmică).

E) Boli sistemice și toxico-metabolice: a) Diabetul realizează neuropatia optică diabetică, relatată destul de frecvent în evoluția diabetului, uneori chiar ca semn inițial al bolii (Skillern și Lackhart, 1959; Duke-Elder și Scott, 1971). Nevrita optică diabetică (retrobulbară, adesea asociată și cu „papilită”) nu este atât toxică, ci mai degrabă produsă prin mecanisme vasculare. Apare în diabetul zaharat cu acidoză, aproape exclusiv la bărbați, este de obicei bilaterală, cu evoluție cronică, realizând scăderea vederii (cu scotom central, inițial pentru culori, în special pentru albastru, ulterior și pentru alb-negru). Modificările papilare constau într-o decolorare cu predominanță temporală, la debut putându-se întâlni și fenomene edematoase; b) Anemiile, în special anemia pernicioasă, produc adesea nevrite (neuropatii, n.n.) retrobulbare (Olivarius, 1961; Jensen, 1961 — citați de Duke-Elder și Scott, 1971); c) Polineuropatiile nutriționale, carentiale, dismetabolice pot afecta și nervii optici (avitaminozele din pelagră, din beri-beri, din deficiențele de vitamină B₁₂ și de riboflavină, din suferințele digestive cu fenomene de malabsorbție, polineuropatiile la etilici).

F) Suferințele endocrine (tireotoxicoza).

G) Polineuropatiile paraneoplazice pot implica și neuropatii optice cu ambliopii.

H) În ultimii ani se relatează apariția de tablouri clinice de neuropatii (inclusiv tablouri de „neuromielită optică” asemănătoare cu sindroamele Devic) în bolile de collagen, ca de exemplu în lupusul eritematos (April și Vansonnenberg, 1976; Fulford și colab., 1972; Shepherd și colab., 1974; Vitale și colab., 1973).

I) Toxice exogene și endogene (ambliopii și amauroze toxice). S-au descris numeroși factori toxici, care pot să producă nevrite (neuropatii) toxice, din care menționăm pe cei mai importanți (după Manolescu, 1958 și Duke-Elder și Scott, 1971):

a) *Nicotina* determină cele mai frecvente ambliopii toxice, îndeosebi când se asociază cu intoxicație etilică. Ambliopia tabagică este bilaterală, cu scotom central (inițial pentru roșu și verde) care ulterior se poate extinde spre zonele periferice, îndeosebi temporale superioare. Uneori pot să apară mai multe scotoame centrale cu margini difuze (Duke-Elder și Scott, 1971).

b) *Alcoolul etilic* produce „amblyopia potatorum”, probabil prin hipovitaminoză B, cu tablou clinic-oftalmologic asemănător cu nevrita optică din intoxicația tabagică, cu evoluție cronică spre atrofie optică.

c) *Alcoolul metilic* produce mai ales „nevrite” (neuropatii, n.n.) optice acute cu ambliopie severă, la care se asociază: midriază, pareze ale mușchilor extrinseci oculari (cu diplopie, diverse strabisme și ptoză palpebrală) și alte tulburări neuro-psihice.

d) *Neuropatii optice prin diverse alte mecanisme toxico-metabolice endogene* s-au mai descris în: arsurile întinse, tumori (neuropatia optică paraneoplazică), în urma hemoragiilor masive, în graviditate, în perioadele de lactație etc.

e) *Neuropatia optică prin sulfură de carbon* apare la unii muncitori industriali (din industria de mătase, de cauciuc etc.) și se aseamănă cu cea alcoolo-tabagică: ambliopie cu scotom central.

f) *Neuropatia optică saturnină* este de obicei de tip retrobulbar (cu ambliopii cu scotom central), dar poate realiza și aspecte de papilită. Se asociază de multe ori cu paralizii oculomotorii și de acomodatie, precum și cu alte manifestări bine cunoscute: renale, sanguine, la nivelul mucoaselor și la nivelul nervilor periferiei (polineuropatii).

J) *Infestațiile parazitare* la nivelul nervului optic sînt rare, putîndu-se întâlni nevrite optice în toxoplasmoză (Zimmerman, 1956; Frenkel și Jacobs, 1958 — citați de Duke-Elder și Scott, 1971), care însă realizează și alte semne neurologice de suferință cerebrală.

K) *Nevritele optice virotice și/sau imunologice, cu sau fără relație cu scleroza multiplă (S.M.).* Foarte multe nevrite optice pot să apară: a) în contextul unor encefalomielite infecțioase sau postinfecțioase (respectiv parainfecțioase); b) Ca o complicație întîrziată a unui mare număr de boli virotice, prin procese autoimune, de auto-agresiune (Walsh și Hoyt, 1969; Duke-Elder și Scott, 1971; Nikoskelainen și colab., 1975; Sandborg-Wollheim și colab., 1975; Tourtelotte, 1971), care s-au precizat prin cercetări imunologice, sintetizate anterior de noi (Popoviciu și Pascu, 1980); c) În schimb, o serie de nevrite optice (mai mult de jumătate din cazuri) evoluează în cadrul S.M., sau nevrite optice inițiale aparent izolate, independente, monosimptomatice, pot să se însoțească ulterior de semne clare de S.M. (Mc Alpin și colab., 1972; Nikoskelainen și colab., 1974; 1975; Salmi și colab., 1974; Sandberg-Wollheim, 1975; Sandberg și Bynke, 1973, 1975; Laterre și colab., 1970; Schneck și Claman, 1969; Arnason și colab., 1974); d) Totuși, numeroase nevrite optice nu recunosc aceleași mecanisme etiopatogenice ca S.M. și nici nu evoluează spre S.M., deși modificările oftalmologice din *nevritele optice* de cauză neprecizată nu pot să fie diferențiate de cele constatate în cazurile bine definite de S.M. Se impune, deci, o *observație îndelungată*, în evoluție, care este în măsură să precizeze eventualele relații dintre nevrita optică și S.M. (Sandberg și Binke, 1973).

2.2.2. Modificările câmpului vizual oferă o serie de modalități de alterare a acestuia, care ne pot furniza cel mai adesea precise corespondențe patologice, sugerîndu-ne atît *nivelele lezionale*, cît și eventualii *factori etiopatogenici* pe care-i putem incrimina.

Prezentăm *principalele modalități semiologice de alterare a câmpului vizual și corespondențele patologice* pe care le sugerează (după Arseni și colab., 1967, 1977; Riser, 1952; Chusid, 1970; Duke-Elder și Scott, 1971) (fig. 1):

2.2.2.1. O orbire „circumferențială”, care realizează „vederea tubulară” ne sugerează: a) nevrită optică juxtabulbară (papilită); b) nevrită retrobulbară; c) isterie.

2.2.2.2. O orbire totală unilaterală se datorește unei leziuni complete a unui nerv optic (îndeosebi traumatică, tumorală sau inflamatorie).

2.2.2.3. Un scotom central unilateral apare în leziunea nervului optic respectiv.

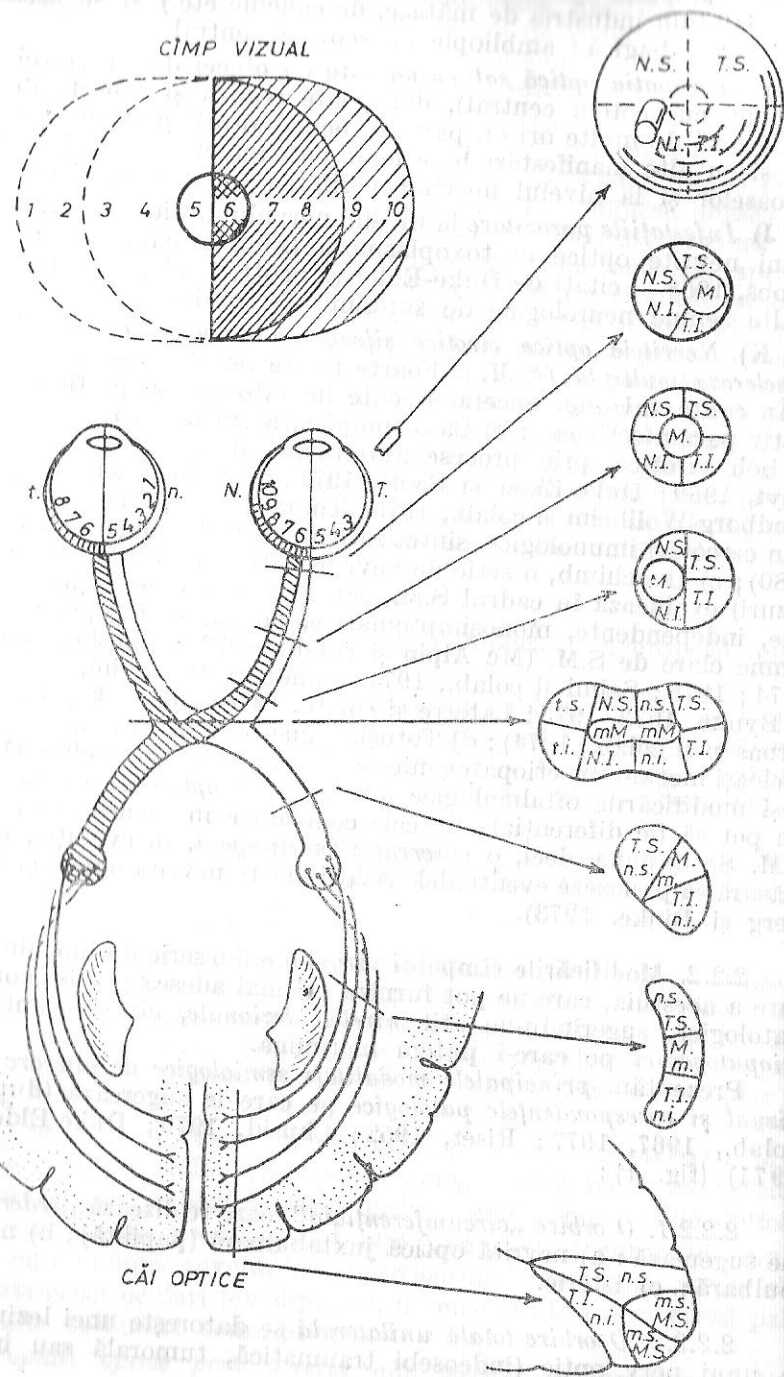


Fig. 1. Situația topografică a diverselor fibre în căile optice. Fasciculele retinene ale ochiului stâng sînt indicate în litere majuscule. NS(ns) = nazal superior. NI(ni) = nazal inferior. TS(ts) = temporal superior. TI(ti) = temporal inferior.

2.2.2.4. Un scotom central hemianopsic heteronim este revelator pentru o leziune localizată pe chiasma optică. De multe ori, însă, tumorile care comprimă partea posterioară a chiasmei, unde este locul de încrucișare al fibrelor maculare, pot produce un scotom hemicentral sau central fără nici o alterare periferică a vederii (Rely, 1962; Wilson și Falconer, 1968 — citați de Duke-Elder și Scott, 1971).

2.2.2.5. Un scotom central hemianopsic homonim este revelator pentru o leziune localizată pe zona posterioară a chiasmei optice, pe banda leza optică, ori în polul occipital.

2.2.2.6. Hemianopsiile heteronime bitemporale se întîlnesc în leziunile mediane ale chiasmei optice, realizate în special de următoarele afecțiuni: a) Secțiuni sagittale ale chiasmei; b) Tumori selare (îndeosebi hipofizare: adenome, adenocarcinoame, carcinoame metastatice); c) Tumori paraselare (meningioame paraselare, tumori ale ganglionului lui Gasser, tumori ale osului sfenoid (osteome, osteocondroame, sarcoame), tumori (melanoame, carcinoame, sarcoame metastatice ș.a.) și chisturi ale meningelor bazale, tumori (orbitare, nazale sau nazofaringiene cu invadare a bazei craniului și a zonei paraselare); d) Tumori supraselare; cranio-faringioame, meningioame supraselare, tumori și abcese ale lobului frontal, pinealoame, ependimoame și alte tumori ale ventriculului al treilea, hidrocefalii, tumori epidermoide, cordoame; e) Tumori preselare (mai rar); meningioame ale șanțului olfactiv; f) Aneurisme ale arterei carotide interne; g) Aneurisme ale arterei comunicante anterioare; h) Degenerescențe atero- sau arteriosclerotice, prin scleroză obliterantă a micilor vase ale chiasmei optice; i) Aneurismul de arteră cerebrală anterioară poate să realizeze uneori o hemianopsie bitemporală simetrică (Hilton și Hoyt, 1966); j) S-au relatat și câteva cazuri de aneurism al arterei bazilare, extins anterior prin spațiul interpeduncular, cu comprimarea chiasmei optice (Freund, 1921, citat de Duke-Elder și Scott, 1971); k) Arahnoidite opto-chiasmatică (postmeningitice, virotice, bacteriene, rickettsiozice, luetice, tuberculoase, traumatice); l) Tabesul poate realiza hemianopsii bitemporale, respectiv binazale, dar de cele mai multe ori asimetrice și neregulate; m) Meningitele (streptococice, pneumococice, meningococice mai ales); n) Nevritele opto-chiasmatică; o) Scleroza multiplă realizează uneori hemianopsii bitemporale prin leziune chiasmatică (ca unic simptom inițial), în care sînt necesare investigații paraclinice (îndeosebi neuro-radiologice) în vederea eliminării diagnosticului de tumoră hipofizară (Sachs și Melen, 1975; Lehoczky, 1953); p) Tumori primitive ale chiasmei optice (glioamele, ganglioneuroamele); r) Tumori secundare ale chiasmei optice (glioame sau meningioame de nerv optic, cu invadarea chiasmei).

Se știe că leziunile mediale la nivelul chiasmei optice, care afectează fibrele nazale (care se încrucișează), produc tipice defecte hemianopsice bitemporale. Dar trebuie acordată mare atenție unor aspecte atipice, generate de unele procese compresive de jos (de pildă tumori hipofizare), care pot produce inițial defecte de cîmp vizual în evadrantele superioare temporale (eventual într-un singur cîmp vizual), după cum unele compresiuni mediale de deasupra pot produce inițial defecte vizuale doar în evadrantele inferioare. Trebuie să mai ținem seama de faptul că procesele traumatiche, vasculare și inflamatorii ale chiasmei optice pot produce aspecte neregulate ale defectului de cîmp vizual. Mai mult, aneurismele

saculare și fuziforme supraclinoidele ale arterei carotide interne, ale porțiunii inițiale a arterei cerebrale anterioare și ale arterei comunicante anterioare pot comprima nervul optic, chiasma optică, precum și tractul optic (Jefferson, 1938; Hilton și Hoyt, 1966), astfel încât, în aceste situații se produce un context clinic mai bogat, cu defecte complicate de câmp vizual, cu atrofia optică și adesea și cu sindrom Foster Kennedy. Anevrismul arterei comunicante anterioare poate să producă un scotom paracentral temporal la fiecare ochi, urmat de defecte hemianopsice temporale (Walsh și Ford, 1940, citați de Duke-Elder și Scott, 1971), sau cecitate la ochiul ipsilateral și diminuarea câmpului vizual temporal la ochiul contralateral. De asemenea, unele nevrinite chiasmatică, precum și procese situate la nivelul unghiului anterior al chiasmei optice pot să realizeze hemianopsii bitemporale, însoțite de multe ori de scotoame hemianopsice, dar cu predominanță la ochiul ipsilateral joncțiunii nervului optic afectat cu chiasma optică (scotomul de joncțiune al lui Traquair (1931, citat de Duke-Elder și Scott, 1971).

2.2.2.7. Hemianopsiile heteronime binazale ne indică *leziuni laterale* ale chiasmei optice. Se știe că hemianopsiile binazale sînt mult mai rare decît cele bitemporale și că apariția lor necesită de fapt două leziuni simetrice, care acționează pe părțile externe ale chiasmei, respectiv ale nervilor optici, chiar înainte de a intra în chiasma optică, afectînd astfel doar fibrele neîncrușate. Pot fi realizate de: a) Arahnoidite; b) Meningite bazale; c) Ectazii aterosclerotice ale arterelor carotide interne și ale arterelor coroidiene interne; d) Tumori paraselare (în special meningioame paraselare), tumori și chisturi ale meningelor bazale, sau alte tumori care distorsionează și dislocă chiasma optică; e) Compresiiuni exercitate de aneurisme; f) Compresiiuni de la distanță (tumoră de ventricul al treilea, hidrocefalie internă ș.a.), care pot comprima nervii optici în jos și în afară, înspre arterele carotide (Torkildsen, 1938, citat de Duke-Elder și Scott, 1971); g) După traumatisme, în special cu deformații ale șei turcești; h) Foarte rar în tabes, în gomele chiasmatică și în luesul bazal.

2.2.2.8. Hemianopsiile homonime laterale congruente (fig. 2). Ne sugerează *leziuni posterioare ale bandetelor optice, ale corpilor geniculați externi și ale radiațiilor optice.*

Duke-Elder și Scott (1971) au precizat câteva elemente de diagnostic diferențial între leziunile tractului optic și leziunile suprageniculate:

A) Hemianopsia homonimă perfect congruentă reprezintă „marca” leziunilor bandetelor (tracturilor) optice, prin care se face diferențierea față de hemianopsia homonimă intracerebrală.

Totuși, în leziunile anterioare și parțiale (tumori, hemoragii, procese inflamatorii) se pot dezvolta și hemianopsii progresive homonime parțiale și incongruente, care pot începe într-un cvadrant.

În leziunile suprageniculate (pe radiațiile optice), hemianopsia homonimă este incongruentă, iar în leziunile superioare (zonele occipitale) este de obicei congruentă.

Afectarea sectorului campimetric macular este obișnuită în leziunile tractului optic, în timp ce în leziunile suprageniculate, cruțarea porțiunii maculare este o regulă.

B) Atrofia optică (corespunzătoare jumătăților de câmp vizual alterate) apare în leziunile tractului optic după un interval de 3—4 luni,

în timp ce în leziunile suprageniculate nu apar niciodată semne de atrofia optică.

C) Reacția pupilară hemianopsică poate fi evidențiată în leziunile celor două treimi anterioare ale tractului optic, dar o leziune care afectează căile pupilare după ce au părăsit tractul optic produce o „hemiskinesie” pupilară. În leziunile căilor vizuale deasupra acestui nivel (geniculate și suprageniculate), reacțiile pupilare la lumină sînt normale.

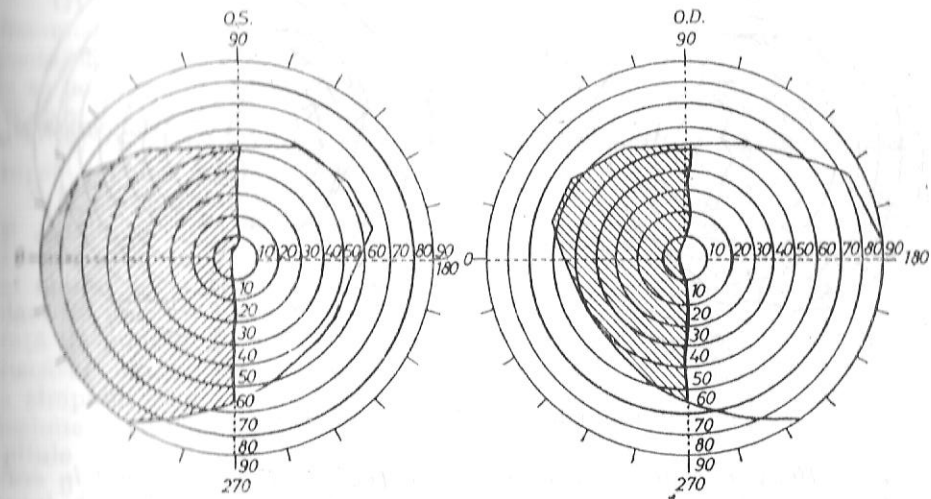


Fig. 2. Hemianopsie homonimă laterală congruentă.

D) În porțiunea hemianopsică prin leziunea tractului optic (deci de partea opusă leziunii) pupila este mai midriatică (fenomenul lui Behr).

E) Senzația subiectivă de cecitate, respectiv de întuneric, este mai clară și mai conștientă la bolnavii cu leziuni mai anterioare și mai bazale (pe tractul optic) decît la cei cu leziuni suprageniculate.

Leziunile tractului optic pot fi realizate de următoarele afecțiuni:

a) **Afecțiuni vasculare:** ateroscleroză, arterioscleroză și endarterită de diverse naturi (proces trombotice); lues meningovascular; aneurisme ale arterei carotide interne sau ale arterelor comunicante posterioare, care comprimă tractul optic; uneori și aneurisme ale arterei cerebrale posterioare sau ale arterei silviene (la origine); aneurisme supraselare cu extensie posterioară.

b) **Afecțiuni inflamatorii și imunoalergice:** scleroză multiplă; neurosclerită optică; leucoencefalite; meningite bazale (îndeosebi meningita luetică cu infiltrații gomoase, rareori meningite tbc).

c) **Intoxicații cronice** (vezi neuropatiile optice).

d) **Tumori ale tractului optic** (foarte rare); gliome.

e) **Tumori ale structurilor vecine:** tumori hipofizare; craniofaringiome; unele tumori paraselare; neoplasme de ventricul al treilea; tumori de ganglioni bazali; tumori ale lobului temporal.

f) **Hidrocefalii interne** (umorale sau netumorale).

g) **Traumatisme.**

Leziunile corpului geniculat lateral pot fi realizate de:

a) **Hemoragii și procese ischemice** în teritoriul arterei lenticulo-optice;

b) **Tumori ale regiunilor vecine** (ale lobului temporal și ale diencefalului).

2.2.2.9. Hemianopsiile homonime laterale incongruente apar în leziunile anterioare ale bandetelor optice și pe căile optice intracerebrale (în leziunile temporale) (fig. 3).

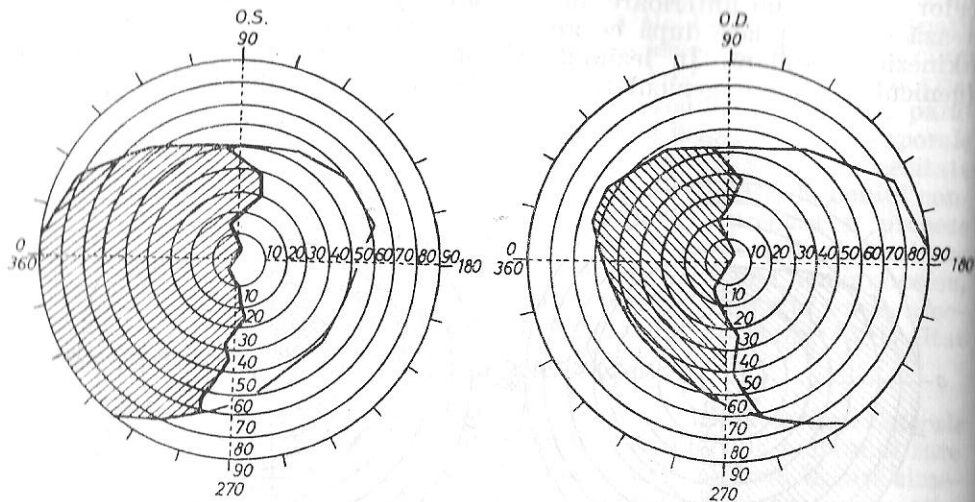


Fig. 3. Hemianopsie homonimă laterală incongruentă.

2.2.2.10. Cvadranopsiile homonime (defecte de câmp vizual în cvadrant) sînt produse de leziuni temporale, parietale și occipitale, care interesează radiațiile optice.

2.2.2.11. Defectele de câmp vizual „în semilună” ne orientează, prin caracterul lor patognomic, spre afecțiuni temporale, prin leziunea radiațiilor optice interne și anterioare (așa-numitul „fascicul al semilunei temporale”).

2.2.2.12. Hemianopsiile orizontale sugerează două posibilități lezionale: a) la nivel chiasmatic; b) leziuni calcarine.

Tranșarea diagnostică diferențială de sediu este realizată prin reacția, respectiv reflexul fotomotor hemianopsic al lui Wernicke (vezi anterior).

2.2.2.13. Hemianopsiile homonime duble, cu conservarea viziunii maculare, realizează „vederea telescopică” (ca de pildă în tumori de coasă de creier care comprimă ambele scizuri calcarine). Cecitatea corticală (de fapt o dublă hemianopsie cu alterarea și a vederii maculare) este produsă de leziunile bilaterale masive ale scizurii calcarine (de obicei vasculare).

2.2.2.14. Hemianopsia relativă mai poartă denumirile de „inatenție vizuală” sau „extincție vizuală” și apare în leziuni occipitale sau occipito-parietale.

Rezultă, deci, că hemianopsiile menționate mai sus (la p. 2.2.2.9, 2.2.2.10, 2.2.2.11, 2.2.2.12, 2.2.2.13, 2.2.2.14) sînt realizate de leziuni ale căilor optice intracerebrale. Ca atare, vom discuta probleme de diagnostic topografic și etiologic în patologia căilor optice intracerebrale.

Simptomul vizual esențial din leziunile căilor suprageniculate (ale radiațiilor optice și ale zonelor corticale) este hemianopsia homonimă, care prezintă o serie de diferențe față de cea din leziunile infrageniculate:

A) Particularitățile defectelor de câmp vizual.

B) Lipsa atrofiei optice.

C) Reacții pupilare normale.

D) Lipsa de adaptare la întineric.

E) Diminuarea „conștientizării” defectului vizual.

F) Asocierea de semne de suferință cerebrală, cu reale indicații de diagnostic topografic.

G) În leziunile suprageniculate, crușarea fibrelor maculare este un fenomen obișnuit și caracteristic, care uneori nu se rezumă numai la restopostarea unei zone de câmp vizual de circa 5° în jurul punctelor de fixație și se poate extinde pe întreg meridianul vertical (Traquair, 1940, citat de Walsh și Hoyt, 1969; Walsh și Hoyt, 1969).

H) Hemianopsia este precedată în mod constant de hemiacromatopsie (Walsh și Hoyt, 1969).

I) Prezența fenomenului de „inatenție vizuală unilaterală”, denumit și „extincție vizuală în câmpurile homonime” (Bender și Furlow, 1945; Duke-Elder, 1949), care constă în următorul fenomen: Examenul clasic al câmpurilor vizuale poate să nu evidențieze hemianopsia. În schimb, dacă se prezintă bolnavului simultan două obiecte-test la distanță egală față de punctul de fixație în ambele jumătăți ale câmpurilor vizuale ale fiecărui ochi, bolnavul va percepe doar obiectul-test în jumătatea normală a câmpului vizual și nu-l va percepe în jumătatea contralaterală față de leziune. Acest simptom este caracteristic pentru leziunile corticale occipitale sau occipito-parietale.

J) Leziunile lobului temporal realizează cele mai variate tipuri de hemianopsii homonime: cu defecte sectoriale contralaterale homonime în câmpurile superioare, defecte de câmp vizual homonime în cvadrant, hemianopsii homonime congruente (cu sau fără crușarea zonei maculare) hemianopsii homonime incongruente sau numai în sectoare, asociate uneori cu simptome temporale revelatoare.

K) Leziunile lobului parietal realizează defecte de câmp vizual de obicei în cvadrantele inferioare contralaterale, asociate și cu alte simptome sugestive: astereognozie, sindrom Gerstmann, anozognozia defectelor de câmp vizual ș.a. (Warrington, 1962).

L) Leziunile în lobul occipital și în cortexul vizual conferă manifestărilor patologice vizuale o serie de caracteristici: a) Pot să apară crize vizuale elementare (flăcări, lumini), în contrast cu crizele vizuale complexe panoramice, din leziunile lobului temporal; b) Defectele în cvadrant sînt mai rare în leziunile occipitale, iar cînd apar, sînt mai ales în cvadrantele inferioare (Traquair, 1940, citat de Walsh și Hoyt, 1969); c) Cînd leziunile interesează porțiunile posterioare ale radiațiilor optice, se realizează în special defecte de câmp vizual congruente, iar cînd procesele patologice interesează cortexul vizual și porțiunile superioare ale radiațiilor optice se pot realiza adesea defecte altitudinale, cu alterarea câmpurilor vizuale inferioare (Walsh și Hoyt, 1969); d) Scotoamele bilaterale centrale care includ și punctele de fixație, sînt frecvente în distrucțiile cele mai extreme ale polilor occipitali (Bender și Furlow, 1945; Walsh și Hoyt, 1969); e) Crușarea maculei este o indicație de obstrucție vasculară corticală (Traquair, 1940, citat de Walsh și Hoyt, 1969).

M) Cecitatea corticală este echivalentă cu hemianopsia homonimă bilaterală și este caracteristică leziunilor bilaterale ale scizurii calcarine (Walsh și Hoyt, 1969). Caracterele cecității corticale (sau cerebrale)

precizate încă de Marquis (1934, citat de Walsh și Hoyt, 1969), constau în: a) pierderea completă a tuturor senzațiilor vizuale, inclusiv a aprecierii de lumină și de întuneric; b) pierderea reflexului de închidere a pleoapelor la lumină puternică și la gesturile de amenințare; c) păstrarea reflexului pupiloconstrictor la lumină și la mișcările de convergență; d) integritatea structurii normale a retinei la examenul oftalmoscopic; e) prezența sau absența altor tulburări senzoriale, a cecității verbale și a dezorientării temporo-spațiale.

Factorul etiologic principal este hipoxia, sau anoxia bilaterală a cortexului cerebral (prin ocluzia arterelor cerebrale posterioare), dar poate fi realizată și de traumatisme, de tumori, de intoxicații cu monoxid de carbon, cu oxid nitros, precum și de alte afecțiuni (boala lui Schilder, eclampsie, uremie, lues, meningite, embolii gazoase, hematoame subdurale, „stopuri” cardiace) (Bergman, 1957; Walsh și Hoyt, 1969; Schott, 1967; Popoviciu și colab., 1969). Trombozele bilaterale de arteră cerebrală posterioară realizează uneori tablouri clinice particulare la care, pe lângă cecitate corticală, apar și alte simptome psihice: stări de apatie, lipsă de inițiativă, dezorientare temporo-spațială și amnezie de fixare, în special pentru memoria topografică, la care se adaugă anozognozia vizuală (Popoviciu și colab., 1969). Tulburările de memorie topografică ar putea reprezenta o formă de agnozie spațială (Symonds și Mac Kenzie, 1957; Walsh și Hoyt, 1969; Pellegrini și colab., 1961; Popoviciu și colab., 1969; Pauly și colab., 1967; Boudin și colab., 1967).

N) În leziunile occipitale s-a mai descris un defect de câmp vizual în cvadrant cruciat (Felix, 1926, citat de Walsh și Hoyt, 1969), care reprezintă de fapt o hemianopsie bilaterală incompletă, caracterizată prin defecte cvadrantice repartizate de pildă în câmpul superior drept și câmpul inferior stâng, ale căror margini congruente sau incongruente se unesc printr-un istm la nivelul punctului de fixație.

O) Defectele de câmp vizual în „semilună” sînt, de asemenea, caracteristice pentru leziunile radiațiilor optice și ale cortexului vizual (Bender și Strauss, 1937, citați de Walsh și Hoyt, 1969).

P) În leziunile scizurii calcarine din ambii poli occipitali pot fi întîlnite și scotoame centrale bilaterale, sau invers, aspecte cu păstrarea bilaterală a vederii maculare, dar cu alterarea masivă a periferiei câmpurilor vizuale.

R) Leziuni bilaterale occipitale (traumatice, vasculare, tumorale, degenerative etc.) pot realiza defecte de câmp vizual altitudinale cvadrantice.

S) De o deosebită valoare localizatorie pentru leziunile cortexului occipital sînt asocierile, în contextul clinic, ale diverselor forme de agnozii vizuale, micropsii, macropsii, dismetropsii, metamorfopsii, perseverări vizuale, crize epileptice fotogene, tulburări ale mișcărilor oculare dependente de dereglări ale orientării vizuale, apraxie oculară ș.a. (Teitelbaum, 1943; Walsh și Hoyt, 1969; Brain, 1941; Critchley, 1951; Popoviciu și colab., 1976; Bickford și colab., 1956; Popoviciu și Pascu, 1980).

Factori etiopatogenici în patologia căilor optice intracerebrale.

A) *Leziunile vasculare* sînt cele mai frecvente: a) Hemoragii intracerebrale; b) Hemoragii subdurale; c) Procese ischemice (procese ocluzive ale arterei silviene, ale arterei coroidiene anterioare, dar mai ales ale arterei cerebrale posterioare); d) Anoxii cerebrale la cardiaci și în diverse insuficiențe circulatorii cerebrale; e) Embolii cerebrale.

B) *Tumorile cerebrale* și alte procese inlocuitoare de spațiu parietale, temporale și occipitale: gliome, meningioame, tumori metastatice, gome sifilitice, tuberculoame, chisturi parazitare, abcese ș.a.

C) *Procese inflamatorii și imuno-alergice*: a) Encefalitele, meningitele și meningoencefalitele acute infecțioase (bacteriene, virotice, rickettsiozice ș.a.); b) Encefalita epidemică; c) Bolile demielinizante: Scleroza multiplă, boala lui Schilder; d) Luesul meningo-vascular și gomos.

D) *Procese parazitare*: toxoplasmoza ș.a.

E) *Traumatismele occipitale*, ale cortexului vizual, temporale, parietale, dar uneori și ale lobului frontal (cu repercusiuni posterioare, prin „contre coup”).

F) *Factori toxici* (intoxicații cu monoxid de carbon, cu oxid nitros ș.a.).

G) *Edeme cerebrale*: traumatice, din encefalopatia hipertensivă, din eclampsie, din intoxicația saturnină.

H) „*Atrofiile corticale*” (boala lui Pick, boala lui Alzheimer)

2.2.3. Staza papilară (edemul neinflamator al nervului optic)

2.2.3.1. Staza papilară „francă”, cu evoluție caracteristică

Din capul ocului se impune precizarea că, în staza papilară, o perioadă lungă de timp acuitatea vizuală se menține normală, ceea ce permite *diferențierea de edemul de cauză inflamatorie* (papilită), în care vederea este considerabil scăzută încă de la început.

Existența unei acuități vizuale normale sau evasinormale, doar cu apariție episodică de obnubilări sau eclipse vizuale de câteva secunde — 1—2 minute, cu prezența unei staze papilare floride, constituie caracteristicile esențiale ale stazei papilare mecanice, neinflamatorii, propriu și patognomică hipertensiunii intracraniene. Acuitatea vizuală începe să diminueze doar la începutul perioadei de atrofiie, pentru a se ajunge relativ rapid la o cecitate completă. În prezența unei staze papilare ne gîndim în primul rînd la un proces *expansiv intracranian* (tumoră în special, abces cerebral, tuberculom, gomă sifilitică, chist parazită, îndeosebi în cisticercoză și echinococoză, hematom etc.), dar să nu uităm că *ea poate fi realizată și de meningitele seroase* (arahnoide), de traumatismele cranio-cerebrale, de edemele cerebrale din encefalopatia hipertensivă (Manolescu, 1958), de luesul meningovascular și gomos, de encefalite, de anevrismele arterelor cerebrale (rareori), de hemoragiile și ramolismele cerebrale, de hemoragiile subarahnoidiene, de trombozele sinusurilor venoase (îndeosebi ale sinusurilor laterale, pietros și cavernos), de malformațiile craniene (îndeosebi oxicefalia), de intoxicația saturnină și de unele boli infecțioase acute (rujeolă, gripă, febră tifoidă, tifos exantematic, septicemii) (deși în aceste ultime afecțiuni se apreciază că este vorba mai degrabă de edeme prin procese de papilonevrită).

2.2.3.2. Staza papilară cu alterarea precoce, neobișnuită a acuității vizuale

În mod excepțional se poate constata o importantă ambliopie concomitentă cu o stază papilară floridă. În asemenea cazuri, trebuie să ne gîndim că, pe lângă staza papilară floridă determinată de hipertensiunea intracraniană, există concomitent și o compresiune directă pe chiasmă și pe nervii optici, responsabile de masivitatea și rapiditatea ambliopiei.

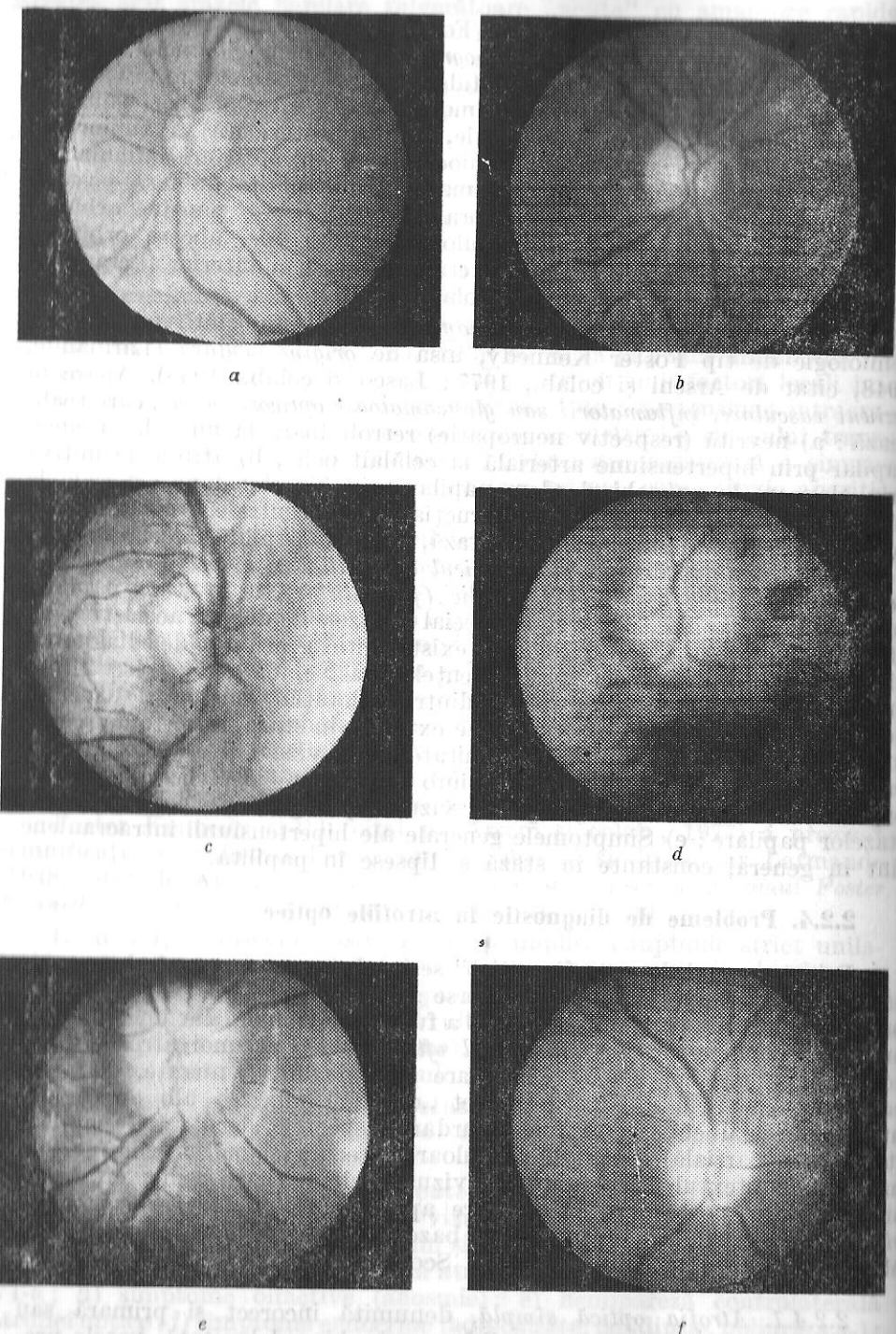


Fig. 1:

a - Fund de ochi normal; b - Edem papilar incipient; c - Stază papilară floridă; d - Atrofie optică de tip secundar; e - Atrofie optică de tip primitiv; f - Atrofie optică de tip primitiv.

scăzută până la cecitate, iar câmpul vizual este strimtorat concentric sau în sectoare. Se întâlnește în: A) Tabes. B) Sindroamele de întrerupere a nervului optic: secțiune de nerv, fracturarea canalului optic. C) Atrofii de „presiune” sau de „tracțiune” (situații în care atrofia optică poate fi și unilaterală): a) atrofia post-edem papilar; b) atrofia consecutivă unor procese arteriale scleroase care comprimă nervul (ca, de pildă, ale arterei carotide la nivelul găurii optice); c) atrofia de „compresie” prin aneurisme ale carotidei interne sau ale arterelor învecinate; d) prin compresie masivă la nivelul găurii optice: în osteitele deformante, în craniostenoze, în hipercalcemii idiopatice cu osteoscleroză a bazei craniului, în sindromul lui Morgagni-Stewart-Morel, în alte osteopatii; e) în tumori ale nervului optic sau ale tecilor acestuia, orbitare, sau intracraniene (în special tumori ale lobului frontal și temporal, ale hipofizei, în meningioame bazale) și în hidrocefalii; f) în procese aderențiale, ca de exemplu în arahnoiditele bazale; g) în procese proliferativ-edematoase ale nervului optic, care este strangulat în gaura optică (de exemplu în neurofibromatoză); h) în exoftalmii masive, cu tracțiuni sau presiuni pe nervul optic.

2.2.4.2. *Atrofia optică „circulatorie”, „de nutriție” sau vasculară* se caracterizează printr-o papilă optică albă, bine delimitată, cu raporturi de nivel normale, dar cu artere subțiri, filiforme și — uneori — transformate în cordoane albe. Vederea este alterată, de la discretă ambliopie până la amauroză. Se întâlnește în: a) ocluzia arterei centrale a retinei sau a arterei carotide interne (prin atero-, arterioscleroză și alte arteriopatii); b) unele aneurisme de arteră carotidă internă; c) diverse insuficiențe circulatorii (ateroscleroză, sîngerări masive, stop cardiac etc.); d) în ateroscleroză cu neuropatie optică ischemică; e) în anemia pernicioasă.

2.2.4.3. *Atrofia optică glaucomatoasă* se caracterizează printr-o papilă albă sau albă-cenușie, bine delimitată, uneori înconjurată de un halou, dar elementul foarte caracteristic (fig. 5) este o excavație masivă totală a papilei, care se întinde „în cazan” până la marginile papilei.

Datorită acestui fapt, vasele fac coturi pe marginea papilei, pentru a putea coborî în excavație. Câmpul vizual este strimtorat, îndeosebi nazal, iar vederea „centrală” este fie normală, fie ușor scăzută.

2.2.4.4. *Atrofiile optice „consecutive”, respectiv secundare retinitelor, corioretinitelor și degenerescențelor retiniene* se datoresc distrugerii celulelor ganglionare — neuronii de origine ai nervilor optici. Pot fi: a) *postinflamatorii* (consecutive retinitelor și corioretinitelor); b) *degenerative* (în distrofia retiniană pigmentară, în formele infantile și juvenile de idiotie amaurotică familială, în unele miopii ș.a.). Papila apare albă-cenușie, dar cel mai adesea de aspect murdar, sau galbenă, cu marginile neregulate, confuz conturate. Raporturile de nivel sînt normale, dar vasele sînt foarte subțiri, filiforme. Acuitatea prezintă variate grade de alterare, iar câmpul vizual este strimtorat concentric.

2.2.4.5. *Atrofiile optice postnevrîtice (respectiv postpapilită)*. Papila apare albă, dar cu marginile șterse și neregulate, uneori cu puncte pigmentate. Arterele sînt discret strimtorate, iar venele sînt dilatate, cu sinuoșități și cu „intecuirii” marginale. Acuitatea vizuală este scăzută, prezen-

ând variabilități individuale. Cîmpul vizual prezintă strîmtorări concentrice.

2.2.4.6. *Atrofia optică poststază* este foarte asemănătoare cu cea precedentă, postpapilită, dar, spre deosebire de atrofiile optice postnevrite juxtabulbare (papilite), în atrofia poststază papila mai prezintă, de obicei,

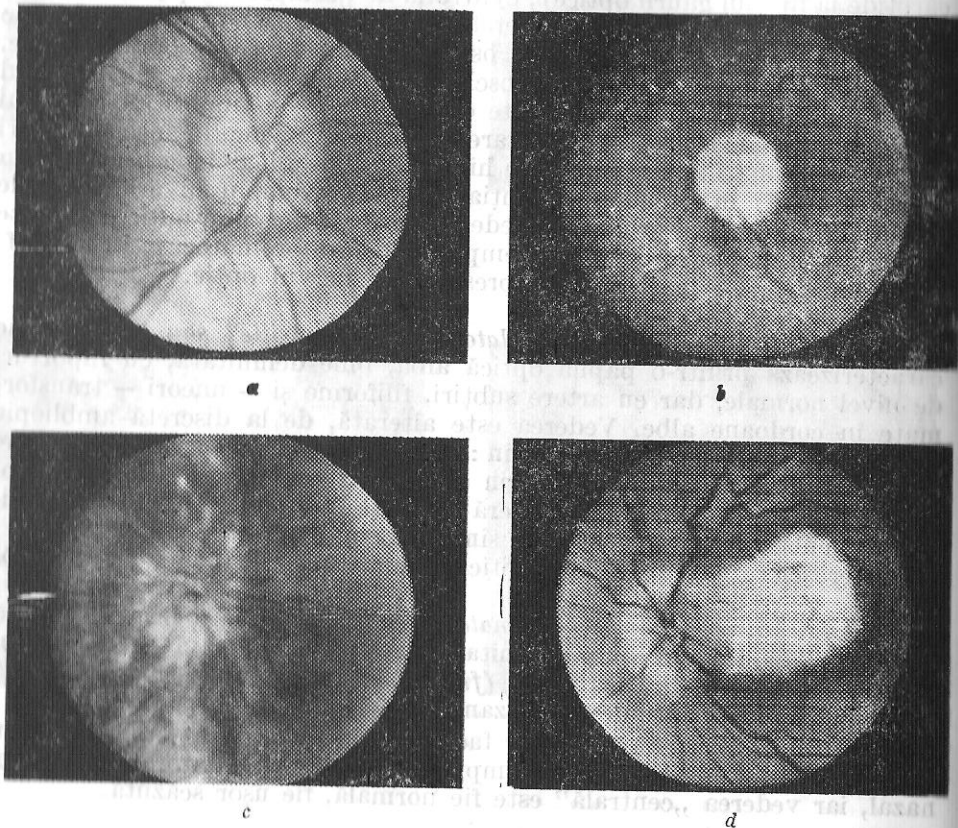


Fig. 5:

a - Papilnevrită; b - Ocluzia arterei centrale a retinei; c - Tromboza venei centrale a retinei; d - Coroidită.

o oarecare proeminență, iar discordanța dintre strîmtorarea arterelor și dilatația venelor este și mai evidentă.

2.2.4.7. *Atrofiile optice așa-zise „parțiale” (temporale, respectiv bi-temporale)* apar în numeroase afecțiuni ale S.N.C.: A) Scleroza multiplă. B) Neuromielita optică. C) Encefalomielite diseminată. D) Leucodistrofii. E) Encefalite epidemice. F) Zona zoster (rareori). C) Encefalopatii infantile. II) Boli eredo-familiale degenerative: a) Degenerescențele spinocerebeloase (bolile Friedreich și Pierre Marie); b) Paraplegia spastică familială Strümpell-Lorrain; c) Boala lui Charcot-Marie-Tooth; d) Degenerescențele hepato-cerebrale (rareori); e) Coreea cronică Huntington (rareori); f) Boala lui Hallervorden-Spatz (rareori); g) unele distrofii miotonice. I) Unele neuropatii toxico-metabolice.

În acestea, de obicei decolorarea papilară interesează doar un segment al papilei, cel mai adesea fiind vorba de o decolorare a jumătății externe (temporale) (fig. 6). În general, papila este bine delimitată, iar vasele și raporturile de nivel sînt normale sau aproape normale. Întrucît în aceste atrofi optice parțiale leziunea interesează fasciculul papilo-macular, se evidențiază și un scotom central (pentru culori și pentru alb).

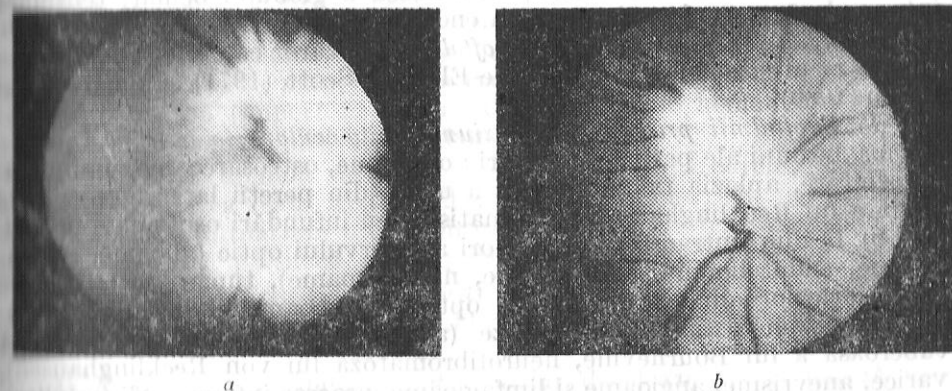


Figura 6:
a și b - Fibre de mielină.

2.2.4.8. *Atrofiile optice toxice* (vezi nevritele optice toxice).

2.2.4.9. *Atrofiile optice de etiologie necunoscută* apar în boala lui Leber (atrofia optică ereditară) și în boala lui Behr (atrofia optică infantilă). Contextul clinic este revelator. Astfel, boala lui Behr apare în copilărie (cu transmisie genetică dominantă), întrunește o atrofie optică bilaterală și alte semne neurologice (ataxie, semne piramidale, nistagmus, strabism), dar ambliopia este multă vreme staționară și nu ajunge la amauroză (Van Bogaert și Van Leeuwen, 1942, citați de Duke-Elder și Scott, 1971).

2.2.4.10. Subliniem *discordanțele oftalmologico-funcționale ale atrofiilor optice*. Din practică se știe că aspecte atrofice deosebit de expresive pot fi observate la bolnavi care prezintă funcții vizuale aproape normale, astfel încît, după cum am precizat și anterior (Popoviciu și Pascu, 1980), „dacă atrofia optică este sinonimă cu decolorarea papilară, acest fapt nu înseamnă că decolorarea papilară denotă totdeauna o atrofie optică în sensul strict al termenului”.

2.3. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN EXOFTALMIU

Exoftalmia reprezintă o deplasare a globului ocular în afara orbitei. Poate fi unilaterală sau bilaterală și poate realiza trei grade: a) *protruzia globului ocular* (exoftalmie ușoară) b) *exoftalmia moderată*; c) *exorbitismul*.

2.3.1. *Aprecierea clinică* se face în raport cu poziția corneei față de linia dreaptă care coboară de la arcada sprincenoasă. Aprecierea corectă,

științifică, se face prin *exoftalmometrie* cu ajutorul aparatului lui Hertel valorile normale fiind de 15—16 mm, cu o toleranță de 2 mm diferență dreapta-stinga.

2.3.2. Ținând seama de factorii de conținție ai globului ocular (cavitatea orbitară, țesutul conjunctiv orbitar, sistemul vascular oculo-orbitar, nervii oculomotori, musculatura extrinsecă a globului ocular, tensiunea intraoculară, nervul optic, factorii endocrino-vegetativi), Arseni și colab. (1977) au stabilit *patru grupe de exoftalmii*, ale căror cauze le sistematizăm după Arseni și colab. (1977), Duke-Elder și Scott (1971) și Popoviciu și Păscu (1980) :

I) *Exoftalmii produse prin leziuni orbito-oculare* :

a) Leziuni ale pereților orbitari : osteoame, osteosarcoame, malformații orbitare, aplazia tavanului sau a unuia din pereții laterali (forme de boală a lui Recklinghausen), traumatisme cu înfundări osoase ale orbitei.

b) Leziuni intraorbitare : tumori ale nervului optic (glioame, meningioame, endotelioame, peritelioame, neurocitoame), tumori intraorbitare ale țesuturilor adiacente nervului optic (melanoame coroidiene, retino-blastoame, metastaze, facomatoze (angiomatoza lui Lindau, scleroza tuberoasă a lui Bourneville, neurofibromatoza lui von Recklinghausen), varice, anevrisme, angioame și limfagioame, procese inflamatorii (celulite), parazitoze, hematoame traumatice.

c) Leziuni ale ochiului : diverse tumori, facomatoze, glaucom, traumatisme.

II) *Exoftalmii produse prin factori paraorbitari (de vecinătate)* :

a) Tumori periorbitare cu propagare și invadare ulterioară în orbită (osteoame fronto-orbitare, metastaze, sarcoame etc.); b) Meningioame și meningoencefalocele fronto-orbitare; c) Leziuni inflamatorii paraorbitare (osteomielite, osteite, abcese).

III) *Exoftalmii produse prin factori cranio-encefalici* : a) Afecțiuni inflamatorii : tromboflebite ale sinusului cavernos, arahnoidite opto-chiasmatică; b) Boli vasculare : fistulele carotido-cavernoase, anevrismele carotidei interne; c) Tumori intracraniene, din vecinătatea orbitei : tumori periselare, tumori de aripă de sfenoid, tumori selare; d) Tumori situate la distanță față de orbită : glioame și meningioame cu diferite localizări; e) Malformații craniocerebrale : craniostenoze, boala lui Sturge-Weber, boala lui Recklinghausen; f) Traumatisme cranio-cerebrale, hematoame subdurale și extradurale.

IV) *Exoftalmii produse prin factori sistemici* : a) Afecțiuni cardiovasculare (hipertensiune arterială malignă); b) Afecțiuni endocrine (hipertiroidie); c) Boli sanguine (leucemii, mieloame); d) Reacții alergice; e) Sindroame vegetative simpatică; f) Boli congenitale (exoftalmia congenitală); g) Displazia fibroasă a lui Lichtenstein-Jaffé (Arseni și colab., 1977).

V) Există și *false exoftalmii* : a) Constituționale; b) Sindrom Claude Bernard-Horner cu exoftalmie la un ochi; c) Atronii oculare posttraumatice; d) Aplazii ale pereților orbitari.

2.3.3. Examenul complex al unei exoftalmii solicită :

2.3.3.1. Examenul clinic :

2.3.3.1.1. *Anamneză minuțioasă*, notându-se modalitățile de instalare, de evoluție (continuă, progresivă, intermitentă), simptomele de acompa-

gnament, antecedentele patologice, existența de sufluri percepute de bolnav etc.

2.3.3.1.2. *Examenul obiectiv* necesită : 1) *Inspecția* : a) forma orbitei, starea conjunctivelor și a tegumentelor periorbitare; b) Poziția globului ocular exoftalmic (dacă este în ax sau nu, întrucât ne sugerează sediul și direcția procesului patologic); c) Variabilitatea gradului de exoftalmie și pulsațiile globului ocular respectiv (important în diagnosticul fistulei carotido-cavernoase); d) Variabilitatea exoftalmiei în funcție de poziția capului (în special aplecarea capului înainte); la manevrele de compresie a venelor jugulare și la manevrele de tuse și strănut provocat, expirație și inspirație forțată (important pentru diagnosticul de hemangiom ocular, varice etc. și pentru procesele inflamatorii).

2) *Palparea digitală* ne informează asupra următoarelor elemente : a) reductibilitatea sau ireductibilitatea exoftalmiei; b) surprinderea unei eventuale formațiuni intraorbitare; c) starea de tensiune a globului ocular; d) starea pulsațiilor sau nepulsațiilor a globului ocular.

3) *Ascultația directă și stetacustică orbitară și periorbitară* permite surprinderea unui eventual suflu (anevrism sau fistulă carotido-cavernoasă).

4) *Examenul motilității globului ocular* decelează fie o pareză sau paralizie de motor ocular, fie un defect de mobilitate oculară prin proces intraorbitar.

2.3.3.1.3. *Examenul oftalmologic este obligator* : 1) *Clinic* se poate depista un edem al pleoapelor, chemosis, eventuală cheratită, necroza corneei, perforarea globului ocular, panoftalmie, dislocarea globului ocular ș.a., revelatoare pentru diagnostic. 2) *Examenul acuității vizuale, al timpului vizual și al fundului de ochi* precizează procesele care interesează nervul optic, papila, chiasma și formațiunile vecine, eventual depistază un sindrom Foster Kennedy, o stază papilară etc.

2.3.3.1.4. *Examinările paraclinice utile și absolut necesare în sindromul exoftalmic* au fost ierarhizate de Arseni și colab. (1977) :

1) *Exoftalmometria* a fost amintită anterior.

2) *Orbitometria* explorează variațiile presiunii intraorbitare, gradul de reductibilitate sau ireductibilitate al exoftalmiei, permițând uneori o diferențiere a exoftalmiei de origine orbitară de cea endocraniană etc.

3) *Explorările radiologice*. În funcție de tabloul clinic și oftalmologic, se precizează cu multă probabilitate un proces patologic încadrabil în cele patru grupe stabilite de Arseni și colab. (1968 a, b, c, 1977), se practică :

a) *Radiografii simple* de orbite, ale fantelor sfenoidale și ale aripilor de sfenoid, de canale optice, radiografii ale pereților orbitari, ale șei turcești, ale bazei craniului, ale sinusurilor anterioare ale feței și sfenoidale, radiografii craniene în diverse incidențe, tomografii orbitare, radiografii prin sustracție, radiografii ale stâncilor temporale ș.a.

b) *Radiografii cu substanță de contrast* : orbitografie, flebografie orbitară, arteriografie orbitară, arteriografii carotidiene, pneumoencefalografie, ventriculografie.

4) *Electroencefalografia*.

5) *Explorări speciale* : ecografie orbitară, ecoencefalografie, scintigrafie, tomografie axială computerizată.

6) *Investigații de laborator*: VSH, coagulogramă, hemogramă, dozări hormonale, explorarea metabolismului bazal, proteinogramă, imunoelectroforeză, teste de dislipidemie și de disproteinemie ș.a.

7) Eventual, *explorarea chirurgicală a orbitei*.

2.4. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA SISTEMELOR OCULOMOTORII

2.4.1. Explorarea semiologică a sistemelor oculomotorii trebuie să cuprindă (Riser, 1952; Arseni și colab., 1967; Popoviciu și Pascu, 1980):
A) Observația atentă și precisă a atitudinii bolnavului, îndeosebi a capului, care poate să prezinte o deviație compensatorie. *B*) Studiul precis al pozițiilor globilor oculari în stare de repaus, precum și în timpul mișcărilor voluntare, automate și reflexe ale ochilor. *C*) Investigația mișcărilor izolate și asociate ale globilor oculari în sus, în jos, înăuntru și în afară. *D*) Se va aprecia întinderea, rapiditatea și sincronismul deplasării fiecărui glob ocular, în toate sensurile de deplasare fiziologică. *E*) Este necesar, pentru depistarea parezelor unor mușchi oculari, să prelungim observația clinică, menținând timp de 10—15 secunde privirea fixată pe un reper în fiecare poziție extremă (laterală, verticală în sus și în jos, în convergență), cu care ocazie putem observa un deficit motor pe care un examen fugitiv nu l-ar putea înregistra. *F*) Se completează cu examenul diplopiei, atât convențional-clinic, cât și cu ajutorul sticlelor colorate. *G*) Nu uităm examenul pupilelor și al reflexelor pupilare.

Reamintim că *mișcarea monoculară* este realizată astfel: a) mușchiul drept superior deplasează globul ocular în sus și înăuntru; b) mușchiul drept inferior — în jos și înăuntru; c) mușchiul drept intern — înăuntru; d) mușchiul drept extern — în afară; e) mușchiul oblic mare — în jos și în afară; f) mușchiul oblic mic — în sus și în afară.

În *vederea binoculară, motilitatea conjugată a globilor oculari* se realizează astfel: a) Ridicarea simetrică în același plan, fără convergență — prin cei doi drepti superiori (drept și stîng); b) Privirea în sus și în afară (spre dreapta și spre stînga): prin dreptul extern și oblicul mic de la ochiul corespunzător privirii în afară, și prin dreptul intern și dreptul superior de la ochiul opus; c) Mișcarea de lateralitate în plan orizontal: prin dreptul extern al ochiului corespunzător privirii laterale și prin dreptul intern al ochiului opus; d) Coborîrea simetrică în același plan: prin cei doi drepti inferiori (drept și stîng); e) Privirea în jos și spre dreapta — prin dreptul inferior și marele oblic de la O.D. și prin dreptul inferior și dreptul intern de la O.S.; f) Privirea în jos și spre stînga — prin dreptul inferior și marele oblic de la O.S. și prin dreptul inferior și dreptul intern de la O.D.; g) Convergența și coborîrea simetrică: prin dreptii interni și dreptii inferiori de la O.D. și O.S.

2.4.1.1. Studiul motilității oculare voluntare ne permite să apreciem limitarea sau abolirea excursiilor globilor oculari:

A) Limitarea cîmpului de motilitate în privirea monoculară. Se știe că limitarea excursiilor globului ocular se produce în direcția acțiunii

mușchiului paralizat (sau în sensurile combinate ale acțiunilor mușchilor afectați în cazurile de paralizii multiple). Acest cîmp de motilitate se poate aprecia foarte exact cu ajutorul perimetrului lui Föster, următoarele limite fiind fiziologice: a) superior — 45°; b) temporal — 45°; c) inferior — 50°; d) inferonazal — 38—40°; e) nazal — 45°.

B) Limitarea cîmpului de motilitate în privirea binoculară. Se știe că în cazul în care ochiul sănătos este fixator, cel afectat va suferi limitarea mișcărilor în maniera indicată mai sus. În cazul în care ochiul bolnav este fixator, ochiul sănătos va prezenta o extindere a cîmpului de fixație în direcția „hiperațiunii” mușchiului sinergie contralateral celui paralizat.

C) Limitarea cîmpului de motilitate oculară conjugată. Motilitatea conjugată voluntară se explorează prin inspectarea excursiilor globilor oculari la comenzile de privire în sus, în jos, la dreapta și la stînga, precum și la solicitarea bolnavului de a urmări un obiect care se deplasează în diverse direcții: orizontal, vertical, oblic și în plan medio-sagital (convergență).

2.4.1.2. Studiul motilității conjugate automatico-reflexe utilizează două procedee: a) Deplasarea în cîmpul vizual a unui obiect-test luminos, observîndu-se urmărirea acestuia prin mișcările globilor oculari („doll's eye movements”); b) Modificarea pasivă a poziției capului (manevra lui Alajouanine), la care subiectul are tendința de a-și menține globii oculari în poziția „primară” („doll's head phenomenon”). Astfel, la rotarea capului spre dreapta, globii oculari tind să rămînă în poziția anterioară, cu alte cuvinte, față de noua poziție a capului, vor privi spre stînga. La rotirea capului spre stînga, globii oculari vor avea o „poziție relativă” spre dreapta. La hiperextensia capului, globii oculari vor lua poziția relativ inferioară, iar la flexiunea capului, aceștia vor lua poziția relativ superioară. La înclinarea capului pe un umăr sau pe celălalt, se vor produce mișcări conjugate reflexe cu caracter girator, în sens orar cînd capul este aplecat spre dreapta și anterior cînd capul este aplecat spre stînga. Se va urmări și concordanța dintre limitarea mișcărilor conjugate voluntare și reflexe cu nistagmusul provocat prin excitarea labirintică prin testele clasice (rotatorii, termice).

2.4.1.3. Studiul deviației paralitice a globului ocular (Strabismul). Strabismul se explorează urmărind poziția globilor oculari la privirea în față și la privirea în toate direcțiile. *Strabismul paraltic* (denumit „neconcomitent”) se caracterizează prin faptul că se accentuează pe măsură ce bolnavul își dirijează privirea în direcția mușchiului afectat. Putem întîlni următoarele tipuri de strabism: a) *Convergent*, prin paralizia mușchilor abductori; b) *Divergent*, prin paralizia mușchilor adductori; c) *Supraconvergent (sursumvergent)*, prin paralizia mușchilor coborîtori; d) *Subconvergent (subsumvergent)*, prin paralizia mușchilor ridicători.

Este necesar ca strabismul (cînd nu este prea evident) să fie examinat atât prin *testul deviației primare* (cînd ochiul fixator este cel sănătos), cât și prin *testul deviației secundare* (cînd ochiul afectat este fixator), eventual utilizîndu-se și *perimetrul lui Föster*.

2.4.1.4. Examinarea poziției compensatorii a capului și a gîtului, ține seama de regula: „bolnavul își duce capul acolo unde nu-și poate duce ochiul paralizat”, în încercarea sa de a compensa funcția mușchiului

afectat. Astfel, pacientul își poate menține capul aplecat înapoi în situațiile în care nu-și poate ridica ochii. La fel, poziția compensatorie pentru o paralizie de drept extern și de oblici este cea de deviație conjugată a capului și a gâtului, realizând — mai ales la copii — aspectul clinic de „torticolis” ocular, dar cu caracter reductibil (prin lipsa spasmului sau a retracției mușchiului sterno-cleido-mastoidian) (Riser, 1952; Arseni și colab., 1967).

2.4.1.5. Examenul diplopiei. Diplopia (percepția a două imagini ale unui singur obiect) apare doar în leziunile oculomotorilor cu strabism „neconcomitent”, fiind absentă în strabismele „concomitente”. De obicei, bolnavul distinge cu ușurință, în majoritatea cazurilor, imaginea „adevărată” (adică cea percepută de ochiul normal), care este netă și imobilă, oricare ar fi poziția capului, față de „imaginea falsă”, care este mai puțin strălucitoare, mai puțin netă, dar mai ales mobilă în raport cu deplasările privirii (Riser, 1952).

În diagnosticul și în interpretarea diplopiei trebuie să se țină seama de următoarele principii (Riser, 1952; Sachsenweger, 1966, 1969): a) Imaginea care aparține ochiului afectat (imaginea „falsă”) este totdeauna marcată în direcția de acțiune a mușchiului paralizat, de pildă spre dreapta subiectului, dacă abductorul drept este în cauză; b) Caracterul de mobilitate este deosebit de important, în sensul că „îndepărtarea” celor două imagini este mai mare la dirijarea privirii în direcția de acțiune a mușchiului paralizat; c) Când privirea este astfel dirijată încât cele două imagini sînt îndepărtate la maximum, imaginea cea mai periferică aparține ochiului afectat.

Pentru studiul mai precis al diplopiei se practică *testul de diplopie (al sticlei colorate)*. Acesta se efectuează solicitînd bolnavului să fixeze și să urmărească cu privirea (capul fiind fixat) o sursă luminoasă de mică intensitate (flacăra unei lumînări) așezată la o distanță de 4 m. De pildă, în fața ochiului drept se plasează o sticlă roșie, prin care sursa luminoasă apare colorată. Apoi sursa luminoasă va fi deplasată în direcție orizontală, verticală și oblică. Bolnavul va relata poziția și direcția deplasării imaginilor, precum și distanța dintre ele. Una dintre imagini (albă sau roșie, respectiv cea falsă) se îndepărtează de cea reală, mai mult sau mai puțin, în funcție de direcția privirii. Astfel, distanța dintre imagini se mărește pe măsură ce bolnavul privește în direcția de acțiune a mușchiului afectat.

Diplopia poate fi *orizentală* (produsă de afectarea mușchilor abductori adductori), *verticală* (produsă de afectarea mușchilor ridicători sau aboritori) și *oblică* (fig. 7, 8, 9).

Dacă imaginea falsă apare de aceeași parte cu ochiul afectat vorbim despre o *diplopie homonimă (sau directă)*, iar dacă această imagine falsă este plasată de partea ochiului sănătos, vorbim despre o *diplopie heteronimă (sau încrucișată)*. În general, diplopia homonimă se asociază cu un strabism convergent, iar diplopia heteronimă (încrucișată) — cu un strabism divergent.

De pildă: *Diplopia orizentală homonimă* poate fi produsă de paraliza mușchiului drept extern de la O.D., de la O.S. sau de la ambii ochi. Dacă imaginea se depărtează la deplasarea sursei luminoase spre dreapta, este afectat dreptul extern de la O.D. În situația contrarie, este afectat dreptul extern de la O.S. Mărirea distanței dintre imagini în ambele sensuri de

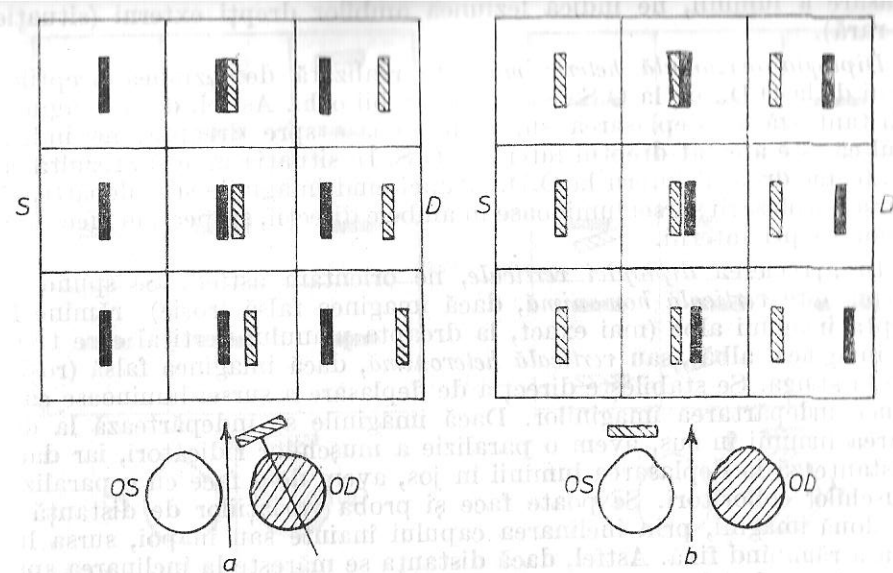


Fig. 7. Investigația unei diplopii prin paralizie a nervului motor ocular extern drept, ochiul stîng fiind normal:

a — Sticla roșie s-a plasat în fața ochiului paralizat. Imaginea colorată în roșu este reprezentată prin linii discontinue. Se observă că este vorba de o diplopie homonimă. Imaginea roșie se deplasează cu atât mai mult cu cât bolnavul privește partea sa dreaptă, adică de partea ochiului paralizat. O paralizie a dreptului intern stîng ar da o diplopie orizentală încrucișată, cu aceeași poziție a imaginilor și cu aceeași deplasare, cînd subiectul privește spre partea dreaptă;

b — Aceeași investigație, dar sticla roșie se află plasată în fața ochiului sănătos. De această dată, imaginea albă este cea care se deplasează (după Riser, 1952).

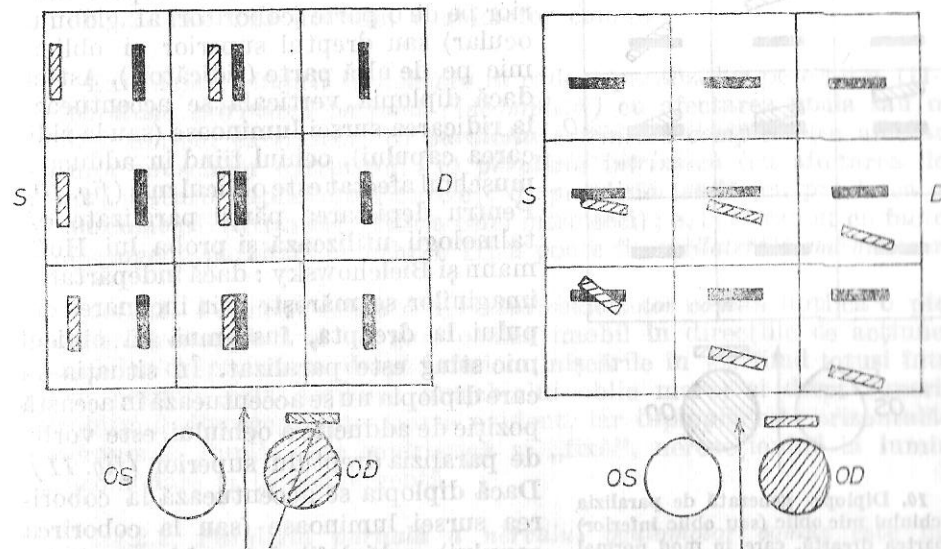


Fig. 8. Diplopie prin paraliza mușchiului drept intern, care se află într-un ușor strabism divergent (spre dreapta). Sticla roșie se află plasată în fața ochiului paralizat. Diplopia este încrucișată, iar imaginea colorată în roșu (marcată cu linii oblice) se deplasează spre stînga, atunci cînd bolnavul privește spre stînga (după Riser, 1952).

Fig. 9. Diplopie generată de paraliza mușchiului drept inferior de partea dreaptă. Sticla roșie s-a plasat în fața ochiului paralizat. Imaginea colorată în roșu (marcată cu linii) se deplasează spre în jos, cu atât mai mult cu cât privirea se dirijează în jos și spre dreapta (după Riser, 1952).

deplasare a luminii, ne indică leziunea ambilor drepti externi (situație rară).

Diplopia orizontală heteronimă este realizată de leziunea dreptilor interni de la O.D., de la O.S., sau de la ambii ochi. Astfel, dacă imaginile se distanțează la deplasarea sursei luminoase spre dreapta, ne indică faptul că este afectat dreptul intern la O.S. În situația inversă, rezultă că este afectat dreptul intern la O.D. Atunci când imaginile se îndepărtează în cursul deplasării sursei luminoase în ambele direcții, suspectăm afectarea ambilor drepti interni.

În aprecierea *diplopiei verticale*, ne orientăm astfel: Se spune că diplopia este *verticală homonimă*, dacă imaginea falsă (roșie) rămâne la dreapta imaginii albe (mai exact, la dreapta planului vertical care trece prin imaginea albă), sau *verticală heteronimă*, dacă imaginea falsă (roșie) este la stânga. Se stabilește direcția de deplasare a sursei luminoase care conduce îndepărtarea imaginilor. Dacă imaginile se îndepărtează la deplasarea luminii în sus, avem o paralizie a mușchilor ridicători, iar dacă se distanțează la deplasarea luminii în jos, avem de-a face cu o paralizie a mușchilor coborători. Se poate face și proba variațiilor de distanță a celor două imagini, prin înclinarea capului înainte sau înapoi, sursa luminoasă rămânând fixă. Astfel, dacă distanța se mărește la înclinarea spre jos, atunci deficiența aparține mușchilor coboritori, iar dacă distanța este la înclinarea spre în sus, este vorba de o paralizie a ridicătorilor. În cele din urmă, neînțelese se impune *determinarea ochiului și a mușchiului afectat*. Astfel, este vorba de ochiul drept, dacă imaginea falsă (roșie) este mai jos sau

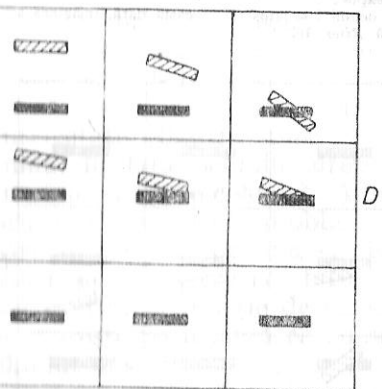


Fig. 10. Diplopia generată de paralizia ochiului mic oblic (sau oblic inferior) de partea dreaptă, care în mod normal deplasează globul ocular în afară și în sus. Imaginea roșie s-a plasat în fața ochiului paralizat. Îndepărtarea imaginii colorate este maximă atunci când bolnavul înclină capul în sus și spre stânga (după Risser, 1952).

mai sus. Se impune să precizăm și care din cei patru mușchi este paralizat, respectiv oblicul mare sau dreptul inferior pe de o parte (coborători ai globului ocular) sau dreptul superior și oblicul mic pe de altă parte (ridicători). Astfel, dacă diplopia verticală se accentuează la ridicarea sursei luminoase (sau la ridicarea capului), ochiul fiind în adducție, mușchiul afectat este oblicul mic (fig. 10). Pentru depistarea părții paralizate, oftalmologii utilizează și proba lui Hoffmann și Bielchowsky: dacă îndepărtarea imaginilor se mărește prin înclinarea capului la dreapta, înseamnă că oblicul mic stâng este paralizat. În situația în care diplopia nu se accentuează în această poziție de adducție a ochiului, este vorba de paralizia dreptului superior (fig. 11). Dacă diplopia se accentuează la coborirea sursei luminoase (sau la coborirea capului), ochiul fiind în adducție, mușchiul paralizat este oblicul mare (fig. 12), în schimb dacă diplopia nu se accentuează în această poziție, atunci mușchiul paralizat este dreptul inferior.

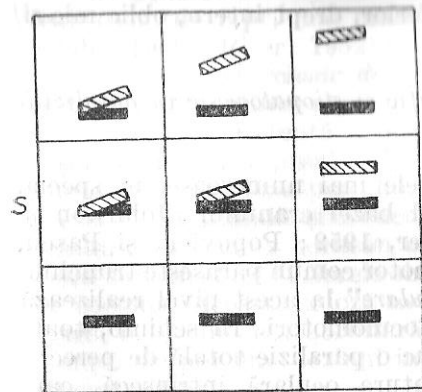


Fig. 11. Diplopia generată de paralizia mușchiului drept superior de partea dreaptă. Sticla colorată s-a plasat în fața ochiului paralizat. Imaginea colorată se deplasează spre în sus, cu atât mai mult, cu cât privirea se dirijează spre în sus și spre dreapta. Se poate remarca și oblicitatea imaginii colorate spre stânga (după Risser, 1952).

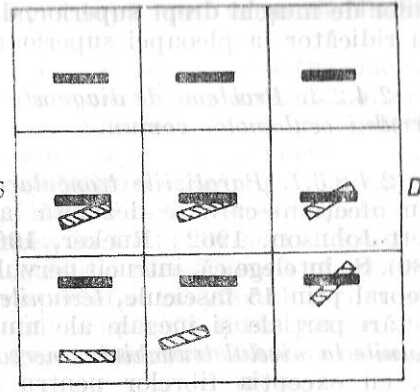


Fig. 12. Diplopia generată de paralizia mușchiului oblic mare (sau oblic superior) de partea dreaptă, care în mod normal deplasează globul ocular în afară și în jos. Sticla colorată (linii oblice) s-a aplicat înaintea ochiului paralizat.

2.4.2. Paralizia nervului oculomotor comun

Există șase situații semiologice în cadrul paralizii perechii a III-a: a) *paralizia extrinsecă parțială (incompletă)* cu afectarea unuia sau mai multor mușchi extrinseci; b) *paralizia extrinsecă completă* (cu afectarea tuturor mușchilor extrinseci); c) *paralizia intrinsecă* (cu afectarea doar a musculaturii papiloconstrictoare); d) *paralizia totală* (cu prinderea atât a musculaturii extrinseci, cât și a celei intrinseci); e, f) în raport cu factorii etiopatogeni, paralizia perechii a III-a poate fi: *unilaterală sau bilaterală*.

2.4.2.1. *Paralizia totală a nervului oculomotor comun* implică o ptoză palpebrală completă și un glob ocular imobil în direcțiile de acțiune a mușchilor drept intern, drept inferior (mișcările în jos fiind totuși într-o măsură posibilă prin acțiunea mușchiului oblic mare) și drept superior. Strabismul divergent este foarte evident, iar diplopia este orizontală și heteronimă. Pupila este midriatică și „fixă”, nereacționând la lumină, la acomodare și la convergență.

2.4.2.2. *Paralizia parțială a nervului oculomotor comun* este mult mai frecventă decât cea completă. Dar trebuie reținut faptul că numeroase paralizii complete trec prin stadiul incomplet (parțial) fie la debutul afecțiunii, fie în cursul recuperării paraliziei. Aceste paralizii parțiale se prezintă clinic sub forma leziunii unei singure ramuri, sau sub forma unor asocieri variabile de semne de afectare a mai multor ramuri nervoase. Ca atare se realizează tablouri de interesare variabilă a parazelor sau para

liziilor de mușchi drept superior, drept inferior, drept intern, oblic mic și/sau ridicător la pleoapei superioare.

2.4.2.3. Probleme de diagnostic topografic și etiopatogenic în paralizile nervului oculomotor comun.

2.4.2.3.1. Paralizile tronculare sînt cele mai numeroase, în special prin afecțiuni care se dezvoltă la nivelul bazei craniului (Johnston și Prett-Johnson, 1962; Rucker, 1966; Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1980). Se înțelege că, întrucît nervul oculomotor comun părăsește trunchiul cerebral prin 15 fascicule, leziunile „radiculare” la acest nivel realizează afectări parțiale și inegale ale mușchilor oculomotori. În schimb, toate leziunile la nivelul trunchiului nervos produc o paralizie totală de pereche III, cu excepția fibrelor pentru musculatura oculară intrinsecă, care „se bucură” de o oarecare protecție specială în leziunile bazale, prin faptul că ele se află situate într-o poziție axială în interiorul nervului, doar hipertensiunea intracraniană producînd afectarea precoce a acestora (Fischer-Brügge, 1950).

2.4.2.3.1.1. Paralizia tronculară izolată, singulară a nervului oculomotor comun poate fi realizată de procese nevritice, meningitice (inclusiv luetice), rareori de alte procese bazale (după cum vom vedea), dar, de obicei, prin vecinătatea acestui nerv cu ceilalți nervi oculomotori și cu alți nervi cranieni, se realizează sindroame tronculare extranevraxiale de leziuni multiple de nervi cranieni.

2.4.2.3.1.2. Sindroame tronculare extranevraxiale de leziuni multiple de nervi cranieni (cu cointeresarea și a motorocularului comun):

A) Migrena oftalmoplegică. Se știe că trunchiul nervului oculomotor comun vine în contact cu trei artere (artera bazilară, artera cerebeloasă superioară și artera cerebrală posterioară). Aceste configurații topografice permit leziunea nervului în anevrismele și în procesele atero- și arterio-sclerotice ale acestor artere. Așa se explică și migrena oftalmoplegică din tabloul clinic al unor anevrisme ale acestor vase. Migrena oftalmoplegică apare de obicei în copilărie sau adolescență (Bickerstaff, 1964), la subiecți care au antecedente migrenoase, fie familiale, fie personale. Migrena oftalmoplegică poate să alterneze sau să urmeze după o migrenă simplă. Durerea este totdeauna primul simptom. Ea este unilaterală, cu localizare orbitală sau periorbitală și cu iradiere spre vertex, apare de obicei în crize, cu debut brusc și cu caracter pulsatil, adesea însoțite de greață și vărsături. Durerea nu depășește 24—48 ore. Atingerea oculomotorilor urmează după cefalalgie, se constituie foarte rapid și realizează cel mai frecvent o atingere completă a perechii a III-a, respectînd uneori inervația intrinsecă. Perechile a IV-a și a VI-a sînt interesate mult mai rar, adesea în asociație cu atingerea perechii a III-a. În unele cazuri poate fi interesat și nervul oftalmic (Walsh și O'Doherty, 1960; Pearce, 1968). S-au descris forme clinice caracterizate numai prin diplopii trecătoare, fără dureri, sau forme alternante, de migrenă simplă și migrenă oftalmoplegică (Botez și Șerbănescu, 1965). Afectarea nervilor oculomotori ar fi datorită comprimării acestor nervi, în traiectul lor intracavernos, de către artera carotidă internă, care prezintă pereții dilatați și edemațiați (Walsh și O'Doherty, 1960);

B) Sindromul de fisură orbitală superioară (sau de fantă sfenoidală) realizează, de fapt, mai multe sindroame, după cum urmează (Roger și colab., 1969; Riser, 1952):

a) Sindromul clasic de fantă sfenoidală al lui Rochon-Duvignaud se caracterizează printr-o paralizie a celor trei nervi oculomotori, alături de afectarea concomitentă a oftalmicului. Se realizează: ușoară exoftalmie (ușor reductibilă), ptoză palpebrală, oftalmoplegie (cu glob ocular complet imobil prin paralizia perechilor III, IV și VI), modificări pupilare (pupilă areactivă la lumină și la acomodare), hipo — sau aneestezie în teritoriul oftalmicului, reflex cornean abolit, dureri în teritoriul nervului oftalmic. Dacă sînt afectate și fibrele simpatică oculare, apare o mioză neinfluențată de cocaină. Această mioză ne indică respectarea ganglionului ciliar și, ca atare, o leziune extraorbitală. Dimpotrivă, apariția midriazei ne atrage atenția asupra unei leziuni intraorbitare, cu afectarea fibrelor de la ganglionul ciliar.

b) Sindromul de apex orbital al lui Jacob și Rollet seamănă cu precedentul, dar, prin distrugerea concomitentă și a găurii optice, se adaugă o leziune progresivă de nerv optic cu cecitate progresivă, însoțită și de chemosis. Exoftalmia este mai pronunțată decît în sindromul precedent și pulsatiile (prin comprimarea și a venelor oftalmice).

Factorii etiologici care trebuie decelați sînt:

— Factori traumatici: intervențiile chirurgicale (pentru sinuzite, de exemplu); fracturile craniene care interesează și orbita; fracturile aripilor mici a sfenoidului (cu afectarea inițială a perechilor III și IV, dar ulterior și a trigemenului — Bouvet, 1957, citat de Roger și colab., 1969); fractura crestei supraorbitare (în această situație, cecitatea precede oftalmoplegia).

— Tumori: neoplasmele orbitare; meningioamele și gliomele nervului optic; tumorile osoase (osteome, metastaze osoase, tumori cu osteoclaste, chisturi osoase); meningoencefalocel; chisturi dermoide; boli proliferative de sistem (granuloame eozinofile, boala lui Hand-Schuller-Christian, mieloame, boala lui Hodgkin); tumori de vecinătate (tumori ale sinusului sfenoidal, tumori hipofizare; tumori nazofaringiene, indeosebi carcinoame epidermoide, limfoepitelioame, hemangioepitelioame — Srinivasan și colab., 1975). Aceste ultime tumori nazale și nazofaringiene pot realiza întii sindromul de fosă pterigopalatină al lui Behr sau sindromul de planșeu orbital al lui Dejean, în care se realizează inițial leziunea nervului maxilar superior și a nervului canalului pterigoidian (Roger și colab., 1969; Srinivasan și colab., 1975); tumori metastatice (cu punct de plecare mamar sau prostatic).

— Factorii vasculari: anevrisme; angioame (în special cavernoase); dolicoamegacarotidă.

— Hiperostoze, cu deformarea fisurii orbitare superioare.

c) Sindromul infraclinoidian al lui Dandy se caracterizează prin semnele sindromului de apex orbital, dar este produs de un aneurism al arterei carotide interne situat în partea anterioară a sinusului cavernos, care erodează apofizele clinoide anterioare (de unde provine denumirea sindromului) și peretele lateral al canalului optic.

C) Sindromul de răspîntie petro-sfenoidală al lui Jacob este realizat de tumori cu punct de plecare tubar, propagate în zona cuprinsă între fantă sfenoidală și stînga temporalului. Semiologie este similară cu sindromul de apex orbital (leziuni multiple: perechile II, III, IV și V), pe prim

fiind absentă sau moderată, în comparație cu cea din sindromul de apex orbitalar.

D) *Sindromul de sinus cavernos* mai este cunoscut sub denumirea de „sindrom de perete lateral al sinusului cavernos” al lui Foix. Se știe că oculomotorul comun traversează oblic sinusul cavernos, trecând pe sub nervii trohlear și oftalmic, care se află în peretele lateral al sinusului. Semiologic se realizează: oftalmoplegie unilaterală (debutând prin paralizia nervului abducens), nevralgie în teritoriul oftalmicului, paralizia perechilor III și IV, exoftalmie.

Jefferson (1953, citat de Roger și colab., 1969 și de Arseni și colab., 1974) a descris trei variante :

a) *Sindromul anterior* este identic cu sindromul de fisură orbitală superioară (cu coafectarea și a nervului optic).

b) *Sindromul median* coafectează toți oculomotorii și primele două ramuri ale trigemenului (oftalmic și maxilar superior). Clinic : oftalmoplegie completă + tulburări de sensibilitate pe primele 2 ramuri ale trigemenului.

c) *Sindromul posterior* afectează : toate ramurile trigemenului (și fibrele motorii), oculomotorul comun și rareori și perechea a VI-a. Deci, după Roger și colab. (1969), acest ultim sindrom este similar cu sindromul de fisură sfenopietroasă al lui Bonnet (1953, 1957), produs tot de anevrisme de carotidă. După Bonnet (1957), succesiunea de afectare este următoarea, în ordine : paralizia nervului abducens, leziunea marelui nerv pietros superficial (cu lăcrimare), prinderea progresivă a trigemenului (ramurile I, apoi II, apoi III) și doar în final se coafectează nervul oculomotor comun.

După Bonnet (1957) se adaugă a patra variantă : *sindromul paratrigeminal al lui Raeder*.

Factori etiologici :

1) *Tumori* : a) Tumori ale regiunii hipofizare (îndeosebi craniofaringoame), care realizează sindromul median de sinus cavernos (Roger și colab., 1969) ; b) Tumori maligne ale nazofaringelui, cu invadarea bazei craniului (20 % din totalul sindroamelor de sinus cavernos — Godtfredsen, 1965) ; c) Tumori metastatice.

2) *Anevrisme ale arterei carotide* (Jefferson, 1953 ; Arseni și colab., 1974).

3) *Traumatismele*, îndeosebi cu realizarea de fistule carotido-cavernose, care semiologic realizează rapid : oftalmoplegii, exoftalmii pulsatile și simptome trigeminale (Roger și colab., 1969).

4) *Tromboflebitele sinusului cavernos* realizează : exoftalmie masivă, edem palpebral cu extensie spre frunte și spre regiunea temporală, stare septicemică gravă și leziunile respective de oculomotori și trigemen.

5) *Alte procese infecțioase* : meningite bazale, meningite sifilitice.

6) *Boli de sistem* : mielom multiplu (boala lui Kahler) ș.a.

E) *Sindromul de hemibază* (*sindromul lui Garcin*, *sindromul lui Guillain și Garcin* sau *sindromul lui Bertolotti-Garcin*) poate realiza, în contextul clinic de masivă și extensivă afectare de nervi cranieni, și paralizia oculomotorului comun (cu realizarea, de fapt, a unei oftalmoplegii totale unilaterale).

F) *Sindromul lui Fischer* (1956) se caracterizează prin oftalmoplegie, ataxie și areflexie. De fapt, reprezintă o formă clinică de *polineuropatie* (Goodwin și Poser, 1963 ; Gibberd și Kelly, 1964 ; Weiner și Parro, 1965).

G) *Sindromul de creastă a clivusului* a fost descris de Fischer-Brügge (1950) și se datorește compresiunii nervului oculomotor comun de către creasta clivusului, ca urmare a proceselor înlocuitoare de spațiu (edem cerebral, hematom subdural ș.a.). Succesiunea de instalare a paraliziei este următoarea : mioză tranzitorie unilaterală — midriază și pupilă fixă — ptoză palpebrală — în final, paralizie completă a perechii a III-a. Fischer-Brügge (1950) a izolat două forme clinice : a) *forma acută*, în care paralizia oculomotorului este urmată imediat de pierderea cunoștinței ; b) *forma progresivă*, în care paralizia perechii a III-a se asociază în mod treptat cu somnolență și apoi cu pierderea cunoștinței.

H) *Sindromul Tolosa-Hunt*. *Oftalmoplegia dureroasă* (sindromul Tolosa-Hunt) reprezintă entitatea nosologică în care se asociază o oftalmoplegie cu o nevralgie trigeminală de aceeași parte. Tolosa (1954) a descris oftalmoplegia dureroasă la un caz cu leziuni periarteriale ale sifonului carotidian, iar Hunt și colab. (1961) la șase cazuri cu inflamații granulomatoase lente ale sinusului cavernos. Smith și Taxdal (1966) au folosit termenul de „sindrom Tolosa-Hunt”, la cazurile care au răspuns favorabil la tratamentul cu corticosteroizi. În acest fel se pare că se tinde să se facă o distincție clară față de alte sindroame asemănătoare, dar care sînt produse de leziuni, în special tumorale sau inflamatorii, care nu cedează prompt la tratamentul cu corticosteroizi (Øther, 1967 ; Milstein și Morretin, 1971 ; Hallpike, 1973). Lapresle și Desi (1977) consideră că termenul de sindrom Tolosa-Hunt trebuie folosit numai la cazurile la care nu se poate stabili cu certitudine etiologia.

Mai recent, Hunt (1976) a stabilit următoarele criterii pentru diagnosticul de sindrom Tolosa-Hunt : a) *Criteriul anatomic* : deficitul neurologic este produs prin leziuni la nivelul sinusului cavernos anterior și al fisurii orbitale superioare. Structurile care pot fi implicate includ nervii oculomotori, nervul oftalmic, fibrele pupilodilatatoare parasimpatice ale perechii a III-a și fibrele pupilokonstrictoare simpatice ale plexului pericarotidian. b) *Criteriul etiologic și terapeutic* : atingerea formațiunilor amintite este realizată de un proces inflamator granulomatos cronic și benign, care reacționează favorabil la corticoterapie.

Cadrul nosologic al sindromului Tolosa-Hunt poate fi astfel sistematizat (Hunt, 1961, 1976 ; Lapresle și Desi, 1977) : a) apare în proporții egale la ambele sexe ; b) debutul nu este legat de vîrstă (din copilărie pînă în decada a VI-a), cu predominanță la vîrstele mijlocii ; c) debutul poate fi progresiv, în cîteva zile sau în mai multe etape de-a lungul unei săptămîni ; d) semnul de debut cel mai constant este durerea, care apare brusc, de obicei cu cîteva zile înaintea oftalmoplegiei, concomitent cu aceasta, sau, în rare cazuri, la puțin timp după instalarea oftalmoplegiei ; e) uneori afecțiunea debutează prin alterarea stării generale, cu febră moderată ; f) durerea este unilaterală, nedepășind de regulă teritoriul nervului oftalmic, rareori prezentînd o iradiere în hemicraniiu ; g) durerile sînt severe, cu caracter continuu și cu exacerbări paroxistice și acompaniate de parestezii, cu sau fără tulburări obiective de sensibilitate în teritoriul oftalmicului, uneori în teritoriul nervului maxilar și excepțional în cel al nervului mandibular ; h) oftalmoplegia poate fi de mai multe tipuri : externă completă (1/3 din cazuri) ; atingere extrinsecă izolată

parțială sau totală a perechii a III-a (1/3 din cazuri); atingerea izolată a perechii a VI-a (1/5 din cazuri); variate combinații ale gradelor de atingere a celor trei nervi oculomotori; i) atingerea musculaturii intrinseci este inconstantă (2/5 din cazuri) și variabilă: se poate remarcă o midriază areactivă sau puțin reactivă, produsă de lezarea parasimpaticului, o mioză indusă de lezarea simpaticului sau o atingere mixtă, care poate fi decelată prin proba colirelor; j) de partea oftalmoplegiei se poate remarcă o atingere a nervului optic (1/4 din cazuri) în grade variabile, cu posibilitatea apariției modificărilor fundului de ochi; k) V.S.H. este moderat crescută (1/2 din cazuri), iar examenul lichidului cefalorahidian poate pune în evidență o limfocitoză discretă (1/6 din cazuri); l) investigațiile paraclinice exclud orice fel de proces în afara sinusului cavernos; m) flebografia orbitală poate evidenția în unele cazuri o umplere incompletă a sinusului cavernos sau o obstrucție a venei oftalmice (Milstein și Morretin, 1971; Sondheimer și Knapp, 1973); n) simptomele pot dura zile sau săptămâni și pot prezenta remisiuni spontane, uneori cu deficite neurologice reziduale; o) fenomenele pot reapare la intervale de luni sau ani; p) întreaga simptomatologie răspunde favorabil la administrarea corticosteroizilor, obținându-se uneori o remisiune completă în câteva săptămâni (Nisipeanu și Mares, 1975; Lapresle și Desi, 1977); r) din punct de vedere etiopatogenic se discută fie existența unui proces inflamator granulomatos pseudotumoral (Hallpike, 1973; Hunt, 1976), fie a unor procese imunitare ca la cazurile descrise de Mathew și Chandy (1970).

Simptomatologia clinică a sindromului Tolosa-Hunt poate fi înțelnită și în cadrul altor sindroame care apar prin afectarea aceleași zone topografice și de care trebuie să-l diferențiem, deși uneori este deosebit de dificil: a) Sindromul fantei sfenoidale (Rochon-Duvigneaud); b) Sindromul apexului orbital (Rollet); c) Sindroamele sinusului cavernos; d) Sindromul de răspintie petrosfenoidală (Jacod); e) Sindromul peretelui extern al sinusului cavernos (Foix); f) Sindromul paratrigeminal al lui Raeder; g) Sindromul lui Gradenigo; h) Sindromul de clivus al lui Fischer-Brügge.

I) În afara sindromului Tolosa-Hunt, a cărui etiopatogenie a fost discutată mai sus, oftalmoplegia dureroasă poate fi produsă atât de cauze generale, cât și de cauze locale.

a) În cadrul cauzelor generale, un loc aparte îl ocupă diabetul. Pentru Ellenberg (1970), diabetul este mai frecvent înțelnit chiar decât aneurismul de arteră carotidă internă. Paraliziile oculomotorii și ale nervului trigemen survin de obicei în a doua jumătate a vieții, la bolnavi care au forme ușoare de diabet, sau un diabet latent. Oftalmoplegia survine brusc și se completează în câteva ore, de multe ori cu atingerea trigemenului de aceeași parte. Recidivele sînt frecvente, fie de aceeași parte, fie de partea opusă (Garcin și Manigand, 1970). Dintre nervii oculomotori, cel mai frecvent este atins nervul abducens, urmat de perechea a III-a. De multe ori avem o oftalmoplegie disociată, cu respectarea musculaturii intrinseci (Lapresle și Desi, 1977). Uneori se poate remarcă chiar semnul lui Argyll-Robertson (Man, 1968). Respectarea musculaturii intrinseci, la cele mai multe cazuri, ar consta, după Dreyfus și colab. (1957), în faptul că nevrita ischemică diabetică afectează partea centrală a trunchiului nervului oculomotor comun și respectă partea periferică, care conține contingentul fibrelor pupilare.

Oftalmoplegii dureroase au mai fost descrise în boli de colagen, disglobulinemii, poliradiculoneuropatii, lues etc.

b) Cauzele cele mai frecvente ale oftalmoplegiei dureroase sînt *afecțiunile locoregionale* (proces expansive, malformații vasculare, infecții localizate).

Procesele expansive care se localizează la nivelul apexului orbital, fantei sfenoidale sau lojii cavernoase reprezintă după Thomas și Yoss (1970) 70% din totalul cauzelor care determină oftalmoplegii dureroase, ceea ce concordă și cu datele lui Arseni și colab. (1977). Un procentaj de 60% din procesele expansive este constituit fie de invadarea unui neoplasm nazofaringian, fie de metastaze care provin de la neoplasme mai îndepărtate. Urmează tumorile intracraniene, primitive (meningioame, adenoame hipofizare, craniofaringioame, cordoame, tumori epidermoide etc.), precum și tumorile osoase primitive (osteome, mieloame, sarcoame etc.) (Arseni și colab., 1977; Thomas și Yoss, 1970).

Malformațiile vasculare reprezintă după Thomas și Yoss (1970) aproximativ 20% din cazuri, marea frecvență a acestora fiind afirmată și de Arseni și colab. (1977). Dintre acestea, aneurismele supraclinoidiene, situate mai ales la originea arterei comunicante posterioare, antrenează oftalmoplegii dureroase cu instalare rapidă, cu afectarea exclusivă și completă a perechii a III-a și cu durere localizată pe teritoriul nervului oftalmic, fără să se însoțească de regulă de tulburări obiective de sensibilitate. Aneurismele infraclinoidiene (intracavernoase) sînt responsabile de oftalmoplegii dureroase care se instalează progresiv („pseudotumoral”), cu o paralizie oculomotorie completă și o nevralgie trigeminală care poate depăși teritoriul nervului oftalmic și se acompaniază de tulburări obiective de sensibilitate. Rareori se poate găsi o dolicomegacarotidă sau o fistulă carotido-cavernoasă.

Infecțiile otorinologice (adesea prin intermediul unei tromboze de sinus cavernos) sînt semnalate din ce în ce mai puțin în literatura ultimilor ani. Se mai incriminează: infecțiile cavumului sau ale faringelui, otomastoiditele, sinuzitele, etmoiditele.

2.4.2.3.2. *Paraliziile radiculare (intranexiale, dar extranucleare)* se înțelnesc în leziuni vasculare, inflamatorii și tumorale mezencefalice. Prin proximitatea fibrelor nervului oculomotor comun cu nucleul roșu, substanța neagră și cu fasciculele senzitive și motorii, semiologia leziunii perechii a III-a se completează cu semne piramidale, extrapiramidale, cu simptome de nucleu roșu și/sau cu tulburări senzitive și cerebeloase.

A) *Sindromul lui Weber (sindromul peduncular paramedian ventral, sindromul de picior peduncular sau hemiplegia alternă superioară)* însumează o paralizie ipsilaterală de oculomotor comun și o hemipareză (sau hemiplegie) contralaterală. Paraliza perechii a III-a este totală sau parțială și se datorește leziunii fibrelor radiculare ale nervului III în traiectul lor de ieșire prin piciorul mezencefalic. Este important să se facă diagnosticul diferențial între *veritabilul sindrom Weber*, descris mai sus, și *falsul sindrom Weber prin ramolism în tegmentul mezencefalic*, care implică o paralizie totală a perechii a III-a, dar fără deficit motor al membrilor de partea opusă. Există și alte „false sindroame Weber”, generate de aneurisme ale arterei carotide interne (mai rar), ale arterei comunicante posterioare sau ale arterei cerebrale posterioare, care comprimă direct nervul oculomotor comun și piciorul peduncului (Meadows, 1951).

B) *Sindromul interpeduncular (peduncular ventral)* se caracterizează prin leziunea bilaterală, dar inegală, a nervilor oculomotori comuni și prin semne piramidale bilaterale (tot inegale).

C) *Sindroamele nucleului roșu (sindroamele pedunculare dorsale)* sînt consecutive leziunilor (închisebi vasculare) care interesează: nucleul roșu, fasciculul longitudinal medial, nucleii și fibrele perechii a III-a, lemniscul medial și (mai rar) lemniscul lateral. Se realizează 4 sindroame (Loeb și Meyer, 1965; Bodechtel, 1965; Popoviciu și Pascu, 1980; Popoviciu și colab., 1980): a) sindromul lui Claude și Loyez (sau sindromul lui Nothnagel); b) sindromul lui Benedikt; c) sindromul lui Chiray-Foix-Niculescu; d) Sindromul lui Nielsen.

Primele două (a și b) reprezintă *sindroamele inferioare ale nucleului roșu*, care implică și leziunea perechii a III-a, iar ultimele (c și d) reprezintă *sindroamele superioare ale nucleului roșu*, în care nu avem paralizii oculomotorii.

a) *Sindromul lui Claude-Loyez (sau sindromul lui Nothnagel)*. Descrie de Claude în 1912 (citată de Loeb și Meyer, 1965) se caracterizează printr-o paralizie a oculomotorului comun de partea leziunii și prin tulburări extrapiramidale și cerebeloase de partea opusă. Nu se produce totdeauna o distrucție completă a perechii a treia (în sensul că dreptul superior și dreptul inferior pot fi puțin afectați). În mod obișnuit se remarcă o paralizie a dreptului intern și ptoză palpebrală. De partea opusă se produce: hemiataxie, adiadocochinezie și tremurătură intențională, precum și o discretă contractură extrapiramidală. Se datorește leziunii pedunculului cerebelos superior după încrucișare, în urma obliterării fie a arterei cerebeloase superioare (arteră circumferențială lungă din artera bazilară), fie a arterelor circumferențiale scurte (desprinse din artera cerebeloasă superioară), care irigă structurile postero-laterale mezencefalice, pedunculii cerebeloși superiori și coliculi inferiori.

Poate fi produs și de tumori ale glandei pineale.

b) *Sindromul lui Benedikt* a fost descris de acest autor în 1889 (citată de Loeb și Meyer, 1965) și este asemănător cu precedentul. Se manifestă prin paralizie a oculomotorului comun de partea leziunii și prin hemipareză și mișcări involuntare de partea opusă. Aceste hiperkinezii sînt de tip coreiform, asociate cu tremurături de tip parkinsonian și intenționale. Adesea apar și mioritmii și mioclonii, precum și tremurături de repaus (posturale), ca urmare a leziunii și substanței negre învecinate. Se pot asocia și paralizii ale mișcărilor conjugate ale globilor oculari, cu deviația acestora de partea opusă leziunii.

2.4.2.3.3. *Paraliziile nucleare* se caracterizează prin afectarea musculaturii intrinseci sau extrinseci a ambilor globi oculari, fie simetrice, fie asimetrice, în conformitate cu reprezentarea mușchilor în nucleul oculomotorului comun. Pentru stabilirea nivelului nuclear al leziunilor va trebui să avem în vedere faptul că un nucleu oculomotor inervează mușchii oculari de aceeași parte și de partea opusă. Întrucît complexul nuclear oculomotor ocupă o arie întinsă, de multe ori leziunea afectează numai o parte din el. Nucleii pentru ridicătorul pleoapei superioare, pentru motilitatea pupilei și pentru acomodare ocupă poziții mai îndepărtate, motiv pentru care sînt cei mai respectați. O leziune nucleară produce de obicei grade diferite de paralizii ale mușchilor ambilor ochi. În paralizie nucleară, de regulă, reacțiile pupilare nu sînt afectate. Acestor semne de atingere

nucleară li se asociază și semne produse de lezarea structurilor nervoase în vecinate.

A) *Sindromul Wernicke-Korsakoff* (Victor și colab., 1971), realizează simptomatologia din așa-zisa „polioencefalită acută hemoragică superioară” (*sindromul Gayet-Wernicke*). Semnele cardinale ale acestui sindrom sînt: a) oftalmoplegie bilaterală în grade diferite; b) somnolență; c) ataxie; d) nistagmus; e) delir în faza acută și stare amnestico-confabulatorie în fazele tardive. Paraliziile oculomotorilor sînt nucleare, incomplete sau complete, cu prezența la peste 50% din cazuri a ptozei palpebrale și cu existența uneori a tulburărilor pupilare. Acest sindrom este produs printr-un deficit de tiamină (etilism, tulburări metabolice).

B) *Sindromul Kestenbaum (Sindromul periapeductal)* realizează un context clinic constituit dintr-un sindrom Parinaud, la care se asociază nistagmus disjunctiv, mioclonii oculo-retractorii, tulburări pupilare și pareze nucleare ale perechilor III și IV. În acest sindrom este afectată substanța cenușie periapeductală, nucleii oculomotori și bandeleta longitudinală posterioară. Leziunile cele mai frecvente sînt de natură infecțioasă sau ischemică (ocluzii ale arterelor planului posterior al pediculului retromamilar, sau ale însuși pediculului retromamilar (Aşgian și Vuia, 1958; Popoviciu, 1965; Popoviciu și Aşgian, 1968; Aşgian și colab., 1975). Zona responsabilă de apariția sindromului Kestenbaum este reprezentată de un sistem morfo-funcțional periapeductal mezencefalo-diencefalic, care are conexiuni cu nucleii oculomotorului și cu centrul ocular din trunchiul cerebral, prin comisura albă posterioară și prin bandeleta longitudinală posterioară (Bender, 1965; Taube și colab. 1965; Pasik, 1965; Shanzer, 1965 — citați de Popoviciu și Aşgian, 1968). Popoviciu și Aşgian (1968) au propus — pentru fenomenul de „nistagmus retractorius” — termenul de „mioclonie oculoretractorie”, arătînd că aceasta are ca substrat morfologie leziuni vasculare sau infecțioase, reversibile sau ireversibile, însoțite de multe ori de hipersomnii și de mutisme akinetice (Popoviciu și colab., 1980).

C) *Sindromul Lyle* (o variantă a sindromului Kestenbaum) se caracterizează fie prin paralizie bilaterală de nerv oculomotor comun cu midriază, somnolență și uneori paralizie a mișcărilor oculare de verticalitate, fie prin spasm de convergență și mioză. Leziunile responsabile de producerea acestui sindrom sînt de natură inflamatorie sau proliferativă.

D) *Leziunile nucleare ale oculomotorului comun*, mai ales cele de natură sifilitică, duc la reducerea tonusului în mușchii oculari, în special al ridicătorului pleoapei superioare și, în consecință, la apariția unei ptoze palpebrale bilaterale. În unele cazuri, diferențierea față de sindromul Claude Bernard-Horner este dificilă.

E) *Sindromul arterei nucleului oculomotorului comun* (Aubert și colab., 1952) implică afectarea nucleului oculomotorului comun, nucleii comisurii posterioare și conexiunile vestibulo-corticale. Artera nucleului perechii a III-a pare să fie o ramură a arterei sulcusului lateral, respectiv o anastomoză între artera cerebeloasă superioară și artera cerebrală posterioară.

F) *Sindromul lui Axenfeld, Schurenberg și Rampoldi* (citată de Arseni și colab., 1967) este o manifestare foarte rară, caracterizată prin existența de cicluri, cu o durată medie de 20 secunde, în care alternează paralizie completă a perechii a III-a cu activitatea exagerată a musculaturii inervată de aceasta (fenomenul „ciclic” al oculomotorului comun). Astfel,

sub aspect semiologic, după un tablou clinic de paralizie totală a perechii a III-a, urmează ridicarea pleoapei superioare, devierea nazală a globului ocular, mioză și spasm al acomodației. Ciclurile apar automat, mișcările globilor oculari fiind involuntare. Boala se poate manifesta și frust, înterzind numai pupila (inegalitate pupilară în basculă). Cunoscut și sub denumirea de „paralizie ciclică a oculomotorului”, acest sindrom nu are încă o etiopatogenie bine conturată (Susan și Smith, 1974; Voiculescu și colab., 1978).

2.4.3. Paralizia nervului patetic (trohlear)

2.4.3.1. Sumar de semiologie

Nervul patetic (trohlear) inervează mușchiul oblicul mare, care coboară globul ocular, produce o ușoară abducție și o rotație spre înăuntru. Paralizia perechii a IV-a determină ridicarea globului ocular și rotarea sa ușoară în afară.

Chiar o paralizie de grad mediu a mușchiului oblic mare este suficientă pentru a produce diplopia. Separarea verticală a imaginilor crește la privirea înăuntru și scade la privirea în afară. Falsa imagine este înclinată spre cea adevărată, iar unghiul de înclinație crește la privirea temporală și scade la privirea nazală. Separarea orizontală a imaginilor are mică semnificație diagnostică. Poate apărea și o postură imaginilor compensatorie a capului: coborârea, înclinarea și rotarea sa spre partea sănătoasă. Ca rezultat al contracției antagonistului ipsilateral (oblicul mic) și a sinergistului contralateral (dreptul inferior), cit și al relaxării antagonistului contralateral (dreptul superior), separarea verticală a imaginilor devine cu timpul aproape egală în toate direcțiile. Uneori, la cazurile cu paralizii (ipsilateral) este atît de puternică, încît divergența verticală în abducție devine mai pronunțată la privirea în sus decît la privirea în jos. Diagnosticul diferențial al paraliziei perechii a IV-a prezintă dificultăți, în special în cazul paralizii vechi, în care s-au instalat o serie de hiper- sau hipotoniile musculare. În aceste situații se impune diferențierea paraliziei oblicului mare de paralizia dreptului superior contralateral.

2.4.3.2. Probleme de diagnostic etiopatogenic și topografic în paraliziiile nervului patetic.

A) Paraliziiile tronculare însoțesc frecvent paraliziiile perechii a IV-a în sindromul de lojă cavernoasă (Jefferson), în sindromul fantei sfenoidale, în sindromul vîrfului orbitei al lui Jacod și Rollet și în sindromul de răspintie petro-sfenoidală al lui Jacod.

În traiectul său de la baza creierului, perechea a IV-a este mai puțin expusă proceselor morbide decît perechile a III-a și a VI-a. Dar, pe de altă parte, faptul că este cel mai subțire dintre nervii oculomotori, îl face mai vulnerabil decît ceilalți în meningite, traumatisme craniene și hemoragii subarahnoidiene.

B) Paraliziiile radiculare (intranevraxiale-extranucleare) sînt foarte rare, din cauza traiectului scurt intrapeduncular, în comparație cu al celorlalți nervi.

C) Paraliziiile nucleare de pereche a IV-a sînt greu de diferențiat de cele tronculare sau radiculare.

a) Paralizia nervului patetic asociată cu cea a perechii a III-a de aceeași parte sau de partea opusă este de natură nucleară prin procese vasculare, encefalitice sau tumorale. Din cauza decusației perechii a IV-a în porțiunea posterioară a substanței cenușii perapeductale, leziunea nucleară produce paralizia mușchiului oblic mare de partea opusă. Paralizia bilaterală izolată a nervului patetic indică o leziune nucleară și va trebui diferențiată de sindromul Magendie-Hertwig.

b) *Sindromul de arteră cerebeloasă superioară* (sindromul porțiunii superioare a tegmentului) este un sindrom mezencefalic altern, constituit din: paralizia perechii a IV-a contralaterală, hemisindrom cerebelos homolateral și hemisindrom senzitiv de tip siringomielic, de partea opusă leziunii. Se poate asocia un sindrom Claude Bernard-Horner ipsilateral și chiar o hipoacuzie sau surditate. Leziunile interesează pedunculul cerebelos superior, lemniscul medial, lemniscul lateral, fibrele pupilare și coliculi inferiori.

c) Nucleul perechii a patra mai poate fi implicat în *sindromul substanței cenușii perapeductale* și în *sindromul tectal* produs de leziuni epifizare.

2.4.4. Paralizia nervului oculomotor extern

2.4.4.1. Sumar de date semiologice

Perechea a VI-a este afectată în 30—50% din toate cazurile care implică paralizii ale mușchilor oculomotori (Shrader și Schlezinger, 1960, citați de Popoviciu și Pascu, 1980; Hatsuda, 1963).

Diplopia este homolaterală și orizontală. Falsa imagine urecă ușor și se îndepărtează orizontal în privirea în jos, coboară ușor și se apropie orizontal la privirea în sus. Acest ultim fenomen se explică prin tendința fiziologică de convergență la privirea în jos și de divergență la privirea în sus. *Strabismul* este convergent, iar mișcarea de abducție a globului ocular respectiv este limitată. Capul este rotat compensator de partea afectată. În parezele de pereche VI de grad mediu și de lungă durată se realizează în mod gradat un echilibru între hiperacțiunea dreptului intern și hipoacțiunea dreptului extern de partea opusă, astfel încît la cazurile examinate pentru prima dată în această fază este greu de stabilit dacă leziunile inițiale au fost drepte sau stîngi.

2.4.4.2. Probleme de diagnostic etiopatogenic și topografic în paraliziiile nervului oculomotor extern.

A) Paraliziiile tronculare sînt frecvent întîlnite, datorită faptului că perechea a VI-a are traseul cel mai lung dintre toți nervii oculomotori și este cea mai expusă la lezuni de diferite naturi. El este mai vulnerabil în zona în care trece peste stîncă temporalului și pătrunde în sinusul cavernos.

a) *Procese vasculare*. Ca și nervul oculomotor comun, perechea a VI-a are, de asemenea, relații foarte apropiate cu vasele sanguine. Astfel, artera bazilară trece printre cei doi nervi oculomotori externi, iar artera cerebeloasă antero-inferioară și artera labirintică îl înconjoară din celelalte părți. În sinusul cavernos se află pe partea laterală a arterei carotide interne. *Anevrisme* sau *procese ateroscleroase* pot afecta nervul oculomotor extern, uneori bilateral.

b) Creșterea presiunii intracraniene produce frecvente paralizii unilaterale sau bilaterale de nerv oculomotor extern. Mecanismul probabil este compresiunea nervului între punte și artera bazilară. De asemenea, este posibil ca deplasarea trunchiului cerebral să comprime perechea a VI-a pe stînga temporalului. Paralizia abducensului produsă de creșterea presiunii intracraniene nu poate constitui un semn pentru localizarea leziunii.

c) *Sindromul lui Gradenigo-Lannois (sindromul vârfului stîncii temporalului)* se caracterizează prin paralizie de pereche VI și nevralgie de trigemen (în special pe ramura oftalmică), de partea afectată și este produs de o otită medie acută supurată. Dacă osteita vârfului stîncii și reacția meningeală locală, responsabile de producerea sindromului lui Gradenigo, progresaază, apar și paralizii de nerv oculomotor comun și patetic. În unele cazuri se asociază și un sindrom Claude Bernard-Horner ipsilateral. Acest context semiologic poate fi realizat și de o *leptomeningită* localizată în zona vârfului stîncii, cu punct de plecare de la o *infecție otică* (otită medie streptococică, stafilococică, pneumococică sau virotică). În cazuri rare se coin-teresează și nervul maxilar inferior. Paralizia nervului abducens este cauzată de o compresiune a acestui nerv între procesul patologic cauzal și ligamentul petrosfenoidal al lui Gruber (Roger și colab., 1969).

d) *Sindromul de vîrf de stîncă prin alți factori etiologici* diferă de sindromul clasic al lui Gradenigo-Lannois prin lipsa otitei și este produs de: tumori localizate la nivelul vârfului stîncii (tumori epidermoide cu leziuni osteolitice, condroame, meningioame și neurinoame ale trigemenului) (Devic și colab., 1966; Arseni și colab., 1974), tumori ale ganglionului lui Gasser și meningioame ale unghiului sfenocavernos (Dandy, 1944, citat de Roger și colab., 1969). Sindromul de vîrf de stîncă poate să constituie o constelație simptomatică de debut a unor sindroame Garcin prin condroame, reticuloame, sarcoame ale bazei craniului, carcinoame metastatice cu punct de plecare mamar sau tiroidian (Roger și colab., 1969); fracturi de stîncă, anevrisme; hematoame; carcinomatoză meningeală (Riser, 1952; Roger și colab., 1969).

e) Propagarea unei tumori rinofaringiene la baza craniului poate produce un tablou clinic asemănător cu cel descris al lui Gradenigo, cunoscut sub numele de sindromul lui Citelli (citat de Sachsenweger, 1969).

f) *Sindromul găurii rupte posterioare*, (Vernet) constă din paralizii perechilor a IX-a, a X-a și a XI-a, la care uneori se poate asocia și o paralizie a nervului oculomotor extern.

g) *Sindromul paratrigeminal Raeder* se caracterizează prin nevralgie în teritoriul nervului oftalmic, migrenă, sindrom Claude Bernard-Horner și paralizii perechii a VI-a, toate de aceeași parte cu leziunea. Leziunea se găsește în fosa cerebrală mijlocie, în spațiul paratrigeminal, delimitat de sifonul carotidian și de gaura ruptă anterioară, respectiv în zona în care fibrele simpatice pericarotidiene abordează ganglionul lui Gasser pentru a-și continua călătoria prin ramura oftalmică a trigemenului și apoi prin nervul nazal (Raeder, 1978, citat de Popoviciu și Păscu, 1980; Bonnet, 1957; Toussaint, 1959; Duma, Popoviciu și Deca, 1960). De fapt, acest sindrom paratrigeminal trebuie inclus în cadrul sindroamelor posterioare ale lojii cavernoase (Bonnet, 1957; Duma, Popoviciu și Deca, 1960). *Factorii etiologici* sînt variați: tumori, anevrisme ale arterei carotide, angioame, tromboze ale arterei carotide, fracturi ale bazei craniului, leziuni meningo-vascular și gomos, zona zoster, infecții locale, osteite, meningite,

gite, arahnoidite (Bonnet, 1957; Duma și colab., 1960; Roger și colab., 1969).

h) Paralizia perechii a VI-a apare de asemenea și în *sindromul fantei sfenoidale și în cel al vârfului orbital*.

i) *Tumori ale fosei pterigo-palatine* produc hipoestezie și nevralgie în teritoriul ramurii a II-a a nervului trigemen, hiposecreție lacrimală și paralizii nervului oculomotor extern.

j) Paralizia cronică a nervului oculomotor extern poate constitui primul semn al unei *tumori din regiunea dintre vârful stîncii și sinusul cavernos* (Sakalas și colab., 1975).

B) *Paralizii radiculare (intranecraaxiale extranucleare)* apar cel mai frecvent în leziuni ale porțiunii ventrale a protuberanței.

Sindromul Millard-Gubler este produs de leziuni ischemice în teritoriul arterelor mediane ale arterei bazilare. Clinic se traduce prin paralizii faciale și de nerv oculomotor extern ipsilateral, cu hemiplegie de partea opusă. Forma clasică a acestui sindrom are unele variante, în funcție de extinderea leziunii: a) dacă leziunea se întinde posterolateral și interesează nucleul sau rădăcina principală a trigemenului, la tabloul clinic amintit se adaugă fenomene senzitive de tip algic sau parestezie pe hemifața homolaterală; b) dacă leziunea se întinde numai în direcție posterioară și afectează panglica lui Reil, realizează și un sindrom senzitiv altern; c) dacă leziunea se întinde în direcție mediană și cuprinde nervul oculomotor extern de partea opusă, apare o paralizie și a acestui nerv; d) dacă leziunea se întinde în direcția calotei protuberanțiale, afectează și bandeleta longitudinală posterioară.

C) *Paralizii nucleare* sînt în general rare și apar mai ales împreună cu afectarea altor structuri nervoase din vecinătate. Astfel, paralizii nucleare de oculomotor extern apare aproape totdeauna asociată cu paralizii faciale periferice.

Nucleul perechii a VI-a se află aproape de centrul pontin pentru privirea ipsilaterală, de la care o cale de asociație conduce, prin intermediul bandeletei longitudinale posterioare, la nucleul pentru mușchiul drept extern de partea opusă. Acest centru pontin este adesea afectat de leziunea care interesează nucleul oculomotorului extern, așa încît, pe lângă paralizii de mușchi drept extern, apare și o paralizie a privirii laterale de aceeași parte și deviația conjugată a globilor oculari de partea opusă. O afecțiune limitată la nervul facial și abducens de aceeași parte și fără paralizii mișcărilor conjugate de lateralitate sugerează o leziune ventrală la marginea inferioară a punții, unde acești doi nervi părăsesc trunchiul cerebral foarte aproape unul de celălalt. Paralizii nucleare bilaterale de oculomotor extern nu este rară, dacă ținem seama de faptul că cei doi nuclei se găsesc în apropiere. Concomitent se asociază paralizii mișcărilor de lateralitate și paralizii unilaterale sau bilaterale faciale periferice.

a) *Sindromul lui Gasperini (sindromul dorso-laterocaudal al tegmentului pontin)* se caracterizează printr-un deficit al nervilor cranieni V, VI, VII și VIII de partea leziunii, tulburări de sensibilitate termoaigecică de partea opusă, deviația globilor oculari spre partea sănătoasă și nistagmus care bate de partea leziunii (Krayenbühl și Yasargil, 1957; Trounconi și Montanari, 1960).

b) *Sindromul lui Raymond (sindromul caudal al protuberanței)* se caracterizează prin paralizii perechii a VI-a de partea leziunii și prin hemipareză de partea opusă.

2.4.5. Paralizile internucleare (oftalmoplegiile internucleare)

Oftalmoplegiile internucleare rezultă din lezarea bandetei longitudinale posterioare. Caracteresle esențiale ale paralizilor internucleare sînt (Sachsenweger, 1969): a) mușchiul drept intern este paralizat pentru mișcarea conjugată de lateralitate, însă funcționează normal în timpul convergenței; b) prezența nistagmusului disociat, singular sau preponderent la ochiul care privește în afară; c) prezența paralelismului globilor oculari la privirea înainte, în ciuda parezei bilaterale a mușchiului drept intern.

În leziunile pontine (indeosebi vasculare) se pot întîlni două forme particulare de oftalmoplegii internucleare:

A) *Oftalmoplegia internucleară anterioară*, cea mai frecventă, apare ca o consecință a lezării fibrelor care leagă nucleul perechii a III-a cu centrul pontin pentru mișcarea conjugată orizontală de partea opusă (fibrelor ascendente ale bandetei longitudinale posterioare). Clinic se remarcă, la privirea laterală, paralizia mușchiului drept intern (de partea unde se află leziunea), diplopie încrucișată și nistagmus orizontal la ochiul care privește în afară. Aceste fenomene se explică prin faptul că nucleul pentru mușchiul drept intern nu primește impulsuri pentru mișcarea, conjugată laterală de la centrul pontin de partea opusă. Pe de altă parte, nucleul nervului abducens primește impulsuri cerebrale și vestibulare ipsilaterale și astfel funcționează normal. Convergența se produce, întrucît căile pentru această mișcare nu trec prin centrul pontin al mișcării laterale conjugate. Dacă leziunea este bilaterală, apare o paralizie a adducției globului ocular în ambele sensuri (dar cu conservarea convergenței), nistagmus la fiecare din ochii aflați în abducție și nistagmus la privirea în sus. Nistagmusul optokinetic și indus prin excitație vestibulară evidențiază răspunsuri diferite la cei doi ochi (Bender, 1969, citat de Popoviciu și Păscu, 1980).

B) *Oftalmoplegia internucleară posterioară* este adesea greu de diagnosticat. O paralizie supranucleară a perechii a VI-a este foarte dificil de diferențiat față de o atingere la nivelul nuclear sau radicular a nervului VI (Collard și colab., 1979). Mușchiul drept intern de partea nelezată se comportă normal, în schimb mușchiul drept extern de partea leziunii nu funcționează în cursul mișcărilor de lateralitate. În această formă sînt lezate fibrele descendente ale bandetelor longitudinale posterioare (de la centrul pontin al mișcărilor de lateralitate la nucleul abducens de aceeași parte). Convergența se produce normal. Nistagmusul orizontal apare de partea opusă leziunii la ochiul care privește în afară.

Diferențierea între cele două forme se face prin analiza comportării mușchilor care acționează în sens orizontal. Astfel, în forma anterioară, dreptul extern de partea leziunii funcționează normal, în timp ce dreptul intern de partea opusă este paralizat pentru mișcarea conjugată de lateralitate spre partea leziunii, însă funcționează normal în convergență. În forma posterioară, ambii drepti interni au o activitate normală, atît în timpul mișcării de lateralitate, cît și în timpul convergenței. Numai dreptul extern de partea leziunii este paralizat pentru mișcarea de lateralitate. Forma posterioară poate fi diferențiată de paralizia propriu-zisă a perechii a VI-a numai prin testele de stimulare labirintică. Collard și colab. (1979) au arătat că, pe plan terminologic, este mai logic să reținem

termenii de „oftalmoplegie internucleară de abducție” (și nu posterioară) și de „oftalmoplegie internucleară de adducție” (și nu anterioară).

Diagnostic etiologic: a) *scleroza în plăci* este cauza cea mai frecventă a oftalmoplegiilor internucleare uni- sau bilaterale; b) leziunile vasculare se iau în considerare în contextul clinic (Harrington și colab., 1966; Walsh și Hoyt, 1969; Cogan, 1970; Föttsch, 1971; Gonyea, 1974).

C) Oftalmoplegiile internucleare pot să apară *de ambele părți*, asociindu-se și o oarecare asinergie a globilor oculari, precum și paralizii ale privirii verticale, în sus, ale globilor oculari (prin extensia leziunilor pontine în partea inferioară a mezencefalului (Cogan și colab., 1950 — citați de Bodechtel, 1965).

2.4.6. Paralizile oculogire supranucleare

2.4.6.1. *Sumar de date semiologice.* Leziunile supranucleare care afectează mecanismele mișcărilor conjugate se traduc semiologic prin:

a) *Diminuarea sau abolirea mișcărilor conjugate voluntare* se caracterizează prin paralizii de lateralitate, de verticalitate sau de convergență. În funcție de topografia leziunii, bolnavul nu poate să-și dirijeze globii oculari la comandă într-o anumită direcție. De asemenea, dacă atenția pacienților este atrasă spre un obiect care nu se află în fața lor, ei nu-și pot deplasa ochii pentru a-l privi. Există și o creștere a „tonicității” mușchilor antagoniști, care duc la o deviație a globilor oculari de partea opusă. Nu apar fenomene diplopie.

b) *Intensificarea mecanismelor reflexelor de fixație* se produce prin pierderea controlului inhibitor. În mod normal, fixarea se află sub controlul voinței și ochii pot fi mișcați de la un obiect la altul după dorință. În paralizile supranucleare, bolnavul nu poate să-și transfere ochii de pe un obiect pe altul la comandă, însă poate urmări un obiect care se mișcă în direcția paraliziei. De asemenea, se pot evidenția excursii oculare normale la stimularea labirintică. Pierderea mișcărilor voluntare ale globilor oculari, cu respectarea tuturor mișcărilor oculare reflexe, se numește *pseudo-oftalmoplegie*. Paralizile mișcărilor de lateralitate, cu păstrarea convergenței, indică o *leziune corticală* sau pe *căile corticofugale*, înainte ca acestea să atingă centrul subcortical. În unele cazuri, în care controlul voluntar se pierde, reflexele de fixație pot deveni neinhibate, privirea se „ancorează” de un obiect, încît o mișcare ulterioară nu poate fi făcută decît după ce se elimină impulsurile retiniene (inchiderea sau acoperirea ochilor). Aceste situații au fost denumite „*apraxie oculară motorie*” (Goldstein și Cogan, 1965).

c) *Intensificarea reflexelor proprioceptive* care pornesc de la labirint și de la mușchii gîtului apare atunci cînd leziunea se află deasupra nucleilor pontini ai sistemului vestibular. Astfel, de pildă, la un caz la care mișcările voluntare în sus sau spre dreapta sînt imposibile, dacă însă capul este bruscat coborît sau întors spre stînga, ochii se rotează sub un unghi egal în sus și spre dreapta, ca apoi în mod automat să se reîntoarcă la poziția lor orizontală. Este fenomenul „*ochilor de păpușă*”, mediat de către reflexele labirintice, dacă mișcarea capului este bruscă, și de către impulsurile proprioceptive de la nivelul mușchilor gîtului, dacă mișcarea capului este mai lentă.

Investigația paralizii oculogire implică:

a) *Testul de comandă:* pacientul este rugat să privească la dreapta, la stânga, în sus și în jos. Tulburarea mișcărilor conjugate orizontale demonstrează o leziune a căilor frontopontine, iar tulburarea mișcărilor conjugate de verticalitate indică o leziune în regiunea colicului superiori și a căilor lor eferente. Mișcările privirii orizontale și verticale sînt pierdute împreună, dacă centrul frontal al privirii este afectat.

b) *Mișcările de urmărire* sînt testate solicitînd pacientului să fixeze un obiect care se mișcă dintr-o parte în alta, la aproximativ 60 cm în fața ochilor. Tulburările mișcărilor de urmărire, care sînt prezente uneori numai într-o parte, indică o întrerupere a arcului reflex occipital.

c) *Testul mecanismului de fixație:* pacientul este solicitat să privească drept în fața examinătorului, timp în care se declanșează un stimul optic la periferia câmpului vizual (mișcarea mîinii, sau o sursă de lumină). În mod normal, se produce o mișcare a privirii spre stimulul respectiv. Pierderea acestei mișcări sugerează o leziune care interferează căile aferente sau eferente ale reflexului occipital al mecanismului de fixare.

d) *Testul de convergență:* examinătorul cere bolnavului să-i urmărească degetul, care se mișcă lent în fața ochilor spre rădăcina nasului pacientului.

e) *Testarea fazei lente a nistagmusului optokinetic.* Un ecran marcat cu benzi verticale de culori diferite este mișcat în fața pacientului, iar pacientul este solicitat să țină privirea în mod constant pe centrul ecranului, timp în care acesta este mișcat în toate cele patru direcții. În condiții normale apare nistagmusul optokinetic.

f) *Testarea nistagmusului vestibular rotator sau a nistagmusului caloric* aduce date importante în interpretarea corectă a paraliziei privirii. Dacă într-o paralizie a privirii, mișcările oculare originare în sistemul vestibular sînt păstrate, leziunea trebuie situată deasupra arcului reflexului vestibular (nervul vestibular—nucleul vestibular al lui Deiters—centrul pontin al privirii). Deficitul pus în evidență prin teste provocării nistagmusului rotator sau caloric atrage atenția asupra unei leziuni în, sau imediat deasupra nucleilor nervilor oculomotori, dacă arcul reflex vestibular este intact. În prezența paralizii bilaterale ale privirii laterale orizontale, irigarea urechii produce numai mișcări lente ale ochiului.

2.4.6.2. Probleme de diagnostic topografic și etiopatogenic

2.4.6.2.1. *Paraliziile privirii voluntare de origine frontală* apar ca o consecință a lezării centrilor oculomotori frontali, a căilor descendente ale acestora sau a centrilor oculomotori intermediari (din trunchiul cerebral). Centrii oculomotori din trunchiul cerebral primesc impulsuri de la centrii oculogiri frontali din ambele emisfere, dar mai ales din emisfera de partea opusă. Din acest motiv, paralizia privirii consecutive unei leziuni emisferice nu este permanentă, apărînd un control compensator realizat de către emisfera sănătoasă. În schimb, paraliziile privirii produse de leziuni în trunchiul cerebral sînt de durată mai lungă decît cele produse de leziuni emisferice.

A) *Paraliziile mișcărilor conjugate orizontale (sindroamele Foville)*
Paraliziile mișcărilor de lateralitate constau în imposibilitatea mișcărilor conjugate ale globilor oculari, fie spre dreapta fie spre stînga.

Concomitent se produce o deviație tonică conjugată a globilor oculari în direcția opusă paraliziei privirii.

Decusația fibrelor oculogire pentru mișcările conjugate laterale (la nivel peduncular inferior și pontin superior) are un rol important în stabilirea diagnosticului topografic al leziunilor. Astfel, întreruperea fibrelor deasupra încrucișării induce paralizia mișcării laterale spre partea opusă,

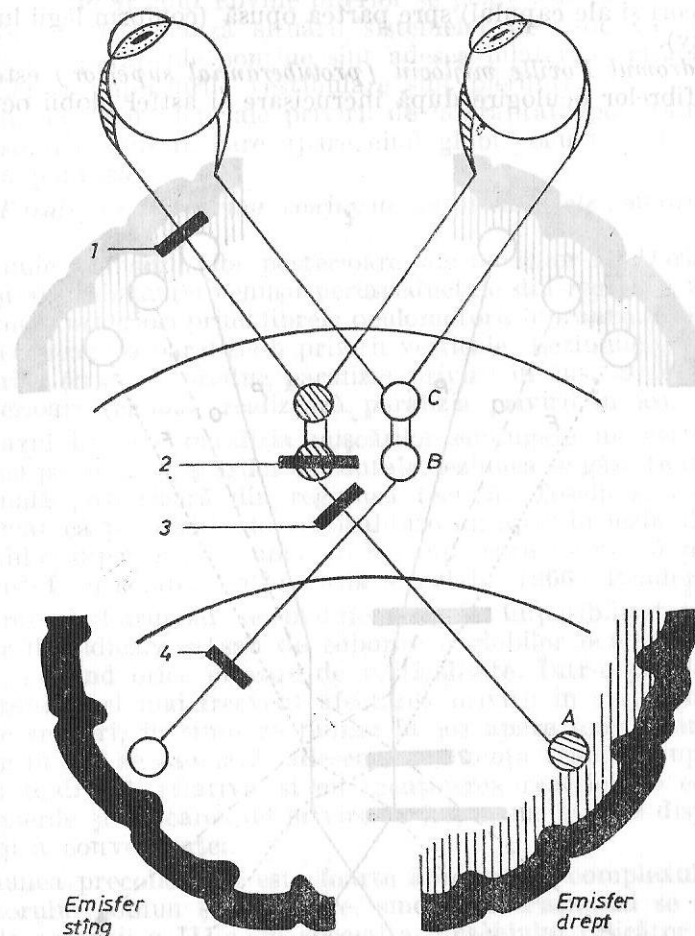


Fig. 13. Leziunile căilor oculogire:

4 = Neuron cortical hemiocolomotor; B = Neuron mezecefalic hemiocolomotor; C = Neuron mezecefalic al oculomotorului comun; 1 - Paralizie periferică a oculomotorului extern; 2 - Paralizie nucleară conjugată; 3 - Deviație conjugată prin leziune mezecefalică; 4 - Deviație conjugată prin leziune emisferică.

în timp ce întreruperea lor sub decusație cauzează paralizia privirii laterale către aceeași parte.

În funcție de localizarea leziunii și de prinderea altor structuri nervoase de vecinătate, se descriu *trei tipuri* de sindroame Foville (fig. 13 și fig. 14).

a) *Sindromul Foville superior (emisferic și peduncular)* este produs de leziunile căilor oculogire deasupra încrucișării (mai ales la nivel capsular). Se manifestă printr-o paralizie de lateralitate a privirii, cu devierea globilor oculari, uneori și a capului, spre partea leziunii (bolnavul își privește leziunea), la care se asociază o paralizie facială de tip central și o hemiplegie de partea opusă leziunii. Leziunile cauzale sînt hemoragiile, infarctele și tumorile emisferice.

Manifestările inverse, iritative, preced deviații conjugate ale globilor oculari (uneori și ale capului) spre partea opusă (conform legii lui Prévost și Landouzy).

b) *Sindromul Foville mijlociu (protuberanțial superior)* este realizat de lezarea fibrelor oculogire după încrucișare și astfel globii oculari sînt

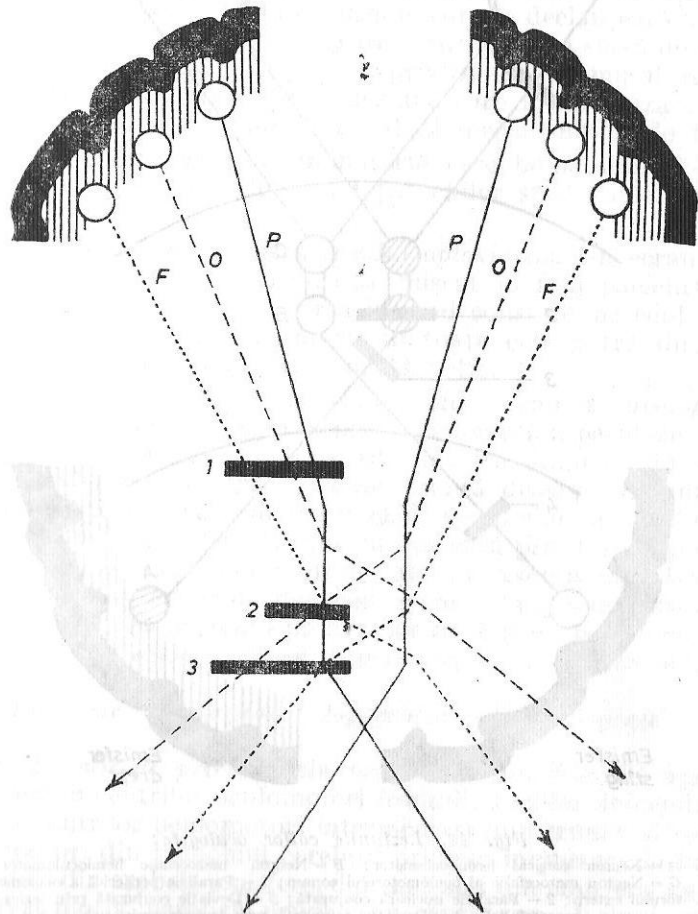


Fig. 14. Sindroamele lui Foville:

P = Fascicul piramidal; O = Fibre hemioculomotorii (oculogire); F = Fibre corticonucleare (pentru facial); 1 - Sindromul lui Foville peduncular; 2 - Sindromul lui Foville protuberanțial superior; 3 - Sindromul lui Foville protuberanțial inferior.

deviați tonic spre partea opusă leziunii. Paralizia facială este de tip central și se află, împreună cu hemiplegia, de partea opusă leziunii (bolnavul își privește membrele paralizate).

Sindromul Raymond-Cestan (sindromul superior al tegmentului pontin) cuprinde, în contextul semiologie, un sindrom Foville mijlociu, la care se asociază un hemisindrom cerebelos ipsilateral și hemihipoestezie globală de partea opusă leziunii.

c) *Sindromul Foville inferior (protuberanțial inferior)* este generat de leziuni ale căilor oculogire sub încrucișare și se manifestă prin paralizia privirii spre partea leziunii, cu devierea conjugată a globilor oculari spre partea opusă. Sindromul Foville inferior se poate asocia și cu un sindrom Millard-Gubler. Din cauza situației sistemelor de asociație aproape de linia mediană, paraliziiile pontine sînt adesea bilaterale, însă inegale, iar răspunsurile la impulsurile vestibulare sînt pierdute.

Paraliziile incomplete ale privirii de lateralitate pot îmbrăca forma nistagmusului orizontal, care apare cînd globii oculari sînt îndreptați în direcția paraliziei.

B) *Paraliziile mișcărilor conjugate de verticalitate* (sindromul Parinaud).

Leziunile comisurii albe posterioare, ale nucleilor lui Darkschewitsch și Cajal și ale substanței cenușii periapeductale din regiunea tuberculilor quadrigemeni anteriori prind fibrele oculomotorii supranucleare din ambele părți și realizează o paralizie a privirii verticale. Leziunile care se găsesc mai anterior (cranial) produc paralizia privirii în sus, iar cele care sînt mai posterioare (caudal) realizează paralizia privirii în jos.

În cazul în care paralizia mișcărilor conjugate de verticalitate se asociază cu paralizia mișcărilor orizontale, leziunea se găsește în bandaleta longitudinală posterioară din regiunea tectală (Toselli și Salvi, 1963). S-a subliniat că paraliziile de verticalitate nu apar în leziunile singulare ale colicuilor superiori, ci numai în leziunile care afectează zona pretectală (Christoff și colab., 1962; Pasik și colab., 1966; Bender 1969).

Sindromul Parinaud se manifestă prin imposibilitatea executării mișcărilor de ridicare și/sau de coborîre a globilor oculari. Ea poate fi completă, abolind orice mișcare de verticalitate. Într-o paralizie incompletă, întîlnim cel mai frecvent afectarea privirii în sus, apoi a privirii în ambele sensuri, în timp ce numai în jos apare foarte rar. Pierderea mișcărilor în sus se asociază adesea cu absența reacției pupilare la lumină, cu midriază relativă și cu menținerea reacției de convergență. Dacă se pierde și mișcarea de privire în jos, apare în plus dispariția acomodării și a convergenței.

Regiunea precoliculară este foarte aproape de complexul nuclear al oculomotorului comun și, ca atare, sindromul Parinaud se asociază cu pareze ale perechii a III-a, în special a mușchiului ridicător al pleoapei superioare și deficite în motilitatea pupilei, ale acomodării și convergenței. Asocierea paraliziei perechii a IV-a este excepțională. În leziunile de grad mijlociu mișcările de urmărire pot fi păstrate, în timp ce mișcările voluntare sînt pierdute. Diplopia poate fi prezentă în paraliziile de verticalitate. Stimularea optochinetică sau vestibulară nu induce nistagmus vertical.

Sintetizînd datele din literatură, Bender (1969) arată că în paralizia mișcărilor de verticalitate se pot asocia unul sau mai multe din următoarele deficite oculomotorii: a) diminuarea sau pierderea reflexului pupilar la încercarea de convergență; b) spasm sau paralizia convergenței; c) o varietate a mișcărilor nistagmice, inclusiv nistagmus rotator, nistagmus

nu poate să-și miște voluntar ochii. Crizele oculogire se pot însoți de cefalee, amețeli, stări de agitație, anxietate și de variate tulburări de conștiință. Aceste crize sînt produse de stimuli excesivi proveniți din leziuni adiacente căilor cortico-nucleare pentru mișcările conjugate.

E) *Opsoclonia* constă în apariția unor mișcări oculare rapide și haotice, nistagmoide sau mioclonice, în special orizontale, dar și verticale sau rotatorii, imediat înainte de a fixa un obiect (un fel de „tremor de prefixare”). Aceste mișcări pot fi acompaniate de tremor al capului. Opsoclonia a fost descrisă în diverse encefalite, fiind produsă de leziuni ale olivei bulbare și ale nucleilor dințiți din cerebel (Bender, 1969).

F) *Miocloniile ritmice ale globilor oculari* pot apărea în leziuni ale nucleului dințiț din cerebel, ale nucleului roșu, olivei bulbare și/sau ale circuitelor talamobulbare. Se manifestă prin contracții ritmice ale globilor oculari cu o frecvență de 50—80 pe minut, cărora li se asociază, în același ritm, mioclonii ale palatului moale, ale feței, limbii, faringelui, laringelui, diafragmului și chiar ale membrelor. De multe ori miocloniile globilor oculari sînt greu de diferențiat de nistagmus, însă o analiză clinică mai atentă ne arată că nu există fază lentă.

G) *Agitația globilor oculari* („ocular bobbing”) se caracterizează prin mișcări involuntare sincrone ale ochilor în jos, cu revenirea imediată în poziție normală. A fost descrisă în leziuni distructive întinse ale protuberanței (Fisher, 1964). În leziuni cerebeloase s-au descris mișcări involuntare și pendulare și mișcări orizontale ale globilor oculari, cu apariția în cicluri, în timpul fixării unui obiect.

2.4.7. Probleme de diagnostic etiologic în patologia sistemelor oculomotorii

Trecerea în revistă a *principalelor cauze ale oftalmoplegiilor* prezintă un deosebit interes practic, ca atare procedăm la o sinteză etiopatogenică (după Arseni și colab., 1977 și Popoviciu și Pascu, 1980).

2.4.7.1. *Boli infecțioase și infecțio-alergice acute și subacute:* a) Encefalite virotice primitive (epidemică, zosteriană, rabică, prin arbovirusuri etc.). b) Encefalite virotice secundare (varicelă, variolă, rujeolă, parotidită epidemică, mononucleoză infecțioasă, gripă etc.). c) Encefalite din cursul infecțiilor generale (febră tifoidă, scarlatină, tuse convulsivă, septicemii, pneumonii, rickettsioze, malarie etc.) d) Meningite acute sau subacute (meningococică, pneumococică, tuberculoasă, sifilis meningovascular etc.) e) Poliradiculoneuropatii (poliradiculonevrită Guillain-Barré, reticuloze paraneoplazice etc.). f) Nevrite interstițiale secundare unor infecții de vecinătate (sinuzite, otite, osteite, abcese etc.). g) Nevrite din cursul unor boli infecțioase (difteria, botulismul, tetanosul, ș.a.) h) Nevrite imunoalergice (postvaccinale; așa-zisele „paralizii recurente” ale nervilor cranieni etc.).

2.4.7.2. *Boli metabolice:* a) Boli carentiale (prin deficit de tiamină, acid nicotinic, acid ascorbic etc.). Diabet zaharat. c) Anemii. d) Porfirie.

2.4.7.3. *Intoxicații exogene:* a) Metalice (plumb ș.a.). b) Substanțe organice (monoxid de carbon, substanțe organo-fosforice sau organoclorice etc.). c) Alcoolism. d) Medicamentoase (barbiturice, digitale, tranchili-

zante, inhibitori de monoaminoxidaze, antimalarice etc.). e) După unele rahianestezii.

2.4.7.4. *Leziuni vasculare:* a) *Infarcte și hemoragii cerebrale* sau de trunchi cerebral. b) *Anevrisme.* Trebuie reținut că *anevrismele carotidiene infraclinoidiene* produc o simptomatologie diferită în funcție de poziția lor (Jefferson, 1938; Cogan și Mount, 1963; Green și colab., 1964; Arseni și colab., 1967, 1974, 1977): cele *anterioare* lezează toți nervii oculomotori (indeosebi ramura superioară a perechii a III-a) și ramura oftalmică a trigemenului; cele *mijlocii* lezează la fel toți nervii oculomotori, precum și primele două ramuri ale trigemenului; *anevrismele posterioare* lezează, în schimb, nervul oculomotor extern (VI) și nervul trigemen în totalitate, asociindu-se și un sindrom Claude Bernard-Horner (leziunea anastomozei simpatico-gasseriene). *Anevrismele carotidiene supraclinoidiene* pot leza în mod izolat nervul oculomotor comun. *Anevrismele de arteră comunicantă posterioară* se pot manifesta adesea doar prin toză palpebrală parțială sau totală. *Anevrismele arterei bazilare* pot produce paralizii combinate ale perechilor a III-a și a VI-a, iar de multe ori un sindrom Parinaud. c) *Hemoragii subarahnoidiene.* d) *Arterite de diferite etiologii.* e) *Tromboflebite ale sinusului cavernos.* f) *Fistule carotido-cavernose.*

2.4.7.5. *Traumatisme cranioencefalice:* a) Fracturi craniene ale bazei craniului și/sau ale orbitei. b) Contuzii cerebrale. De pildă, în contuzia cerebrală moderată putem întîlni paralizii izolate ale perechii a VI-a, sau paralizii multiple parțiale de oculomotori. În contuzia cerebrală gravă, cu leziuni de trunchi cerebral, pot fi interesați (în grade diferite) toți nervii oculomotori. În fracturile craniene de etaj mijlociu putem constata paralizii perechilor III și VI, dar uneori numai ale perechii a VI-a. c) Edem cerebral posttraumatic. d) Mecanisme hidrodinamice, edem și hemoragii periapeductale. e) Encefalopatii posttraumatice (cele mai variate combinații de paralizii periferice, nucleare, supra- și internucleare).

2.4.7.6. *Procesele expansive intracraniene* produc oftalmoplegii fie prin compresiune directă, fie indirect prin deplasarea unor formațiuni nervoase, ori prin hipertensiune intracraniană (Arseni și colab., 1967, 1974, 1977):

1) Hipertensiunea intracraniană poate determina paralizii de oculomotori, în special a perechii a VI-a, unilaterală, sau bilaterală.

2) Sindromul de fantă sfenoidală și sindromul de apex orbital sînt realizate de meningioame de aripă sfenoidală, de tumori osoase, metastaze, tumori ale sinusurilor, ale nazofaringelui etc.

3) Tumori hipofizare exteriorizate comprimă peretele lateral al sinusului cavernos și astfel pot produce paralizii de oculomotori.

4) Craniofaringioamele pot debuta uneori cu midriază paralytică, precoce și rapid instalată (Lascu și Arseni, 1960), cu evoluție progresivă spre paralizie completă a perechii a III-a.

5) Tumori lobului frontal pot provoca devieri conjugate ale globilor oculari, fie de partea opusă leziunii, în fazele incipiente și iritative, fie de partea leziunii în fazele tardive lezionale.

6) Tumori lobului parietal pot genera devieri conjugate ale globilor oculari de partea opusă leziunii.

7) Tumorile lobului temporal produc tulburări în mișcările globilor oculari, inegalitate pupilară cu mioză ipsilaterală sau midriază de partea opusă. Dacă se produce conul de presiune, paralizia nervului oculomotor este ipsilaterală, inclusiv midriaza. De asemenea, pareza perechii a III-a face parte din *triada lui Knapp*, care constă în pareză de nerv oculomotor comun ipsilateral cu midriază, hemipareză predominant faciobrahială heterolaterală și ataxie cerebeloasă.

8) Tumorile lobului occipital pot să producă devierea conjugată a globilor oculari de partea opusă.

9) Tumorile talamice pot determina diminuarea sau absența reflexului fotomotor homolateral, precum și paralizia mișcărilor conjugate laterale sau verticale ale globilor oculari.

10) Tumorile corpului calos se pot traduce inițial prin inegalitate pupilară cu areflexie.

11) Tumorile posterioare de ventricul al III-lea produc sindromul Parinaud, oftalmoplegie bilaterală sau tulburări pupilare (semnul Argyll Robertson).

12) Tumorile glandei pineale produc sindrom Parinaud, paralizie parțială sau completă a perechii a III-a, inegalitate pupilară, diminuarea sau abolirea reflexului fotomotor, paralizia perechii a VI-a sau sindrom Nothnagel.

13) Procesele tumorale cerebeloase pot produce strabism convergent, sau divergent, cu diplopie, devierea conjugată laterală a globilor oculari, sau midriază, însoțită de diminuarea sau abolirea reflexului fotomotor și de convergență.

14) Procesele expansive de vermis și de ventricul al IV-lea pot genera paralizii ale nervilor oculomotori.

15) Procesele expansive periaeductale pot determina semnul lui Argyll Robertson și sindrom Parinaud. Uneori realizează sindromul Lyle, cu interesarea și a perechilor III și IV și, consecutiv, midriază bilaterală, precum și sindromul Kestenbaum.

16) Tumorile tuberculilor quadrigemeni pot produce paralizii oculare multiple: oftalmoplegie bilaterală externă asimetrică (rareori unilaterală), paralizia mișcărilor de lateralitate și de verticalitate a privirii, tulburări pupilare cu midriază și diminuarea sau abolirea reflexului la lumină și a celui de acomodare (fals semn Argyll Robertson).

17) Tumorile mezencefalice pot realiza: ptoză, strabism extern, oftalmoplegie internă (afectarea numai a pupilei) și/ sau externă (afectarea numai a musculaturii extrinseci oculare), paralizii ale mișcărilor conjugate ale globilor oculari, sindrom Parinaud, semn Argyll Robertson. La această simptomatologie oculomotorie se pot asocia semne piramidale și extrapiramidale.

18) Tumorile pontine pot produce paralizia unilaterală sau bilaterală a perechii a VI-a și paralizii ale mișcărilor conjugate de lateralitate ale globilor oculari. Se pot dezvolta, de asemenea, sindroame Raymond sau Millard-Gubler, cu afectarea și a perechii a VI-a.

19) Tumorile bulbare pot produce semne pupilare prin atingerea simpaticului.

20) Tumorile infiltrative ale trunchiului cerebral pot realiza paralizii oculomotorii incomplete, inconstante, variabile și regresive. În jumătate din cazuri (după Arseni și colab., 1974, 1977) este afectat oculomotorul extern. Oculomotorul comun este prins parțial și numai excepțional.

De asemenea, pot apărea paralizii ale privirii conjugate laterale sau verticale, tulburări pupilare cu mioză sau midriază ipsilaterală.

21) Neurinomul acustic poate da paralizii ale perechii a VI-a și rareori chiar ale perechilor a III-a și a IV-a.

22) Hematoamele intracraniene se însoțesc adesea de midriază de aceeași parte cu leziunea.

23) Conurile de presiune (herniile cerebrale) ale lobului temporal pot produce tulburări oculare multiple, iar destul de frecvent midriază fixă ipsilaterală (semn patognomonic) și paralizie ipsilaterală de oculomotor comun. Mai rar apare sindrom Parinaud, semnul lui Argyll Robertson, niatagmus, spasm de convergență, mișcări pendulare ale globilor oculari.

24) Tumori ale bazei craniului pot interesa nervii oculomotori, realizând constelații semiologice diverse (sindrom Garcin, sindrom Gradenigo, sindrom Raeder ș.a.).

2.4.7.7. *Oftalmoplegiile cronice progresive* creează, de multe ori, serioase dificultăți de diagnostic, ele apărând în variate suferințe neurologice (unele bine clarificate, altele mai puțin bine precizate), dar și în afecțiuni miogene cu localizare inițială, uneori exclusivă, pe musculatura oculară.

D) *Oftalmoplegiile cronice progresive din diverse afecțiuni neurologice:*

A) *Oftalmoplegiile recidivante și/ sau cronice progresive din tabes și paralizia generală progresivă* sînt relativ ușor identificabile în contextul clinic și de laborator.

B) *Oftalmoplegiile din scleroza multiplă, din encefalomielita periaxială difuză (boala lui Schilder) și alte encefalomielite demielinizante* înrudite pot realiza cele mai variate tablouri semiologice, adesea derutante, îndeosebi în situațiile în care evoluția nu este în puseuri și se asociază simptome care ne pot orienta spre un proces expansiv intracranian.

C) *Oftalmoplegiile cronice progresive se pot întâlni în numeroase boli eredo-degenerative (cu determinism genetic), destul de ușor de recunoscut:* a) *degenerescențele spino-cerebeloase Friedreich și Pierre Marie (Heck, 1964; Brion și De Recordo, 1967); b) paraplegia spastică familială a lui Strümpell-Lorrain (Brown și Coleman, 1966); c) Oftalmoplegia cronică progresivă descrisă de Graefe (1856, citat de Arseni și colab., 1967) reprezintă o paralizie lent progresivă a mușchilor oculari, prin leziune nucleară. Cel mai adesea este afectat ridicătorul pleoapelor, generînd aspectul de ptoză dublă (cu facies Hutchinson). Boala lui Graefe se poate asocia cu alte boli degenerative, ca de pildă cu amiotrofia Charcot-Marie-Tooth sau cu eredoataxia Pierre Marie. În unele situații poate să evolueze spre o scleroză laterală amiotrofică (Arseni și colab., 1967); d) Și în boala Refsum (heredopatia ataxică polinevritiformă), pe lângă simptomatologia clasică (degenerare retiniană pigmentară, polineuropatie cronică, ataxie cerebeloasă, hipoacuzie) poate apărea uneori o oftalmoplegie progresivă externă (Refsum, 1975).*

D) *Oftalmoplegiile apărute ocazional în diverse boli degenerative:*

a) *Degenerescențele olivo-ponto-cerebeloase (Konigsmark și Weiner, 1970); b) Amiotrofia spinală juvenilă pseudomiopatică Wohlfart-Kugelberg-Welander* poate asocia, în contextul clinic, o oftalmoplegie externă progresivă (Aberfeld și Namba, 1969); c) *Boala Werdnig-Hoffmann (Rosenberg și colab., 1968); d) Sindromul Bassen-Kornzweig, caracterizat prin ataxie cerebeloasă, polineuropatie senzitivo-motorie, degenerescență retiniană*

pigmentară, semne piramidale, acantocitoză și lipsa beta-lipoproteinelor serice, poate asocia ptoză palpebrală în contextul semiologie la o treime din cazuri (Schwartz și colab., 1963); e) *Sindromul Kearns-Sayre-Daroff* se caracterizează prin oftalmoplegie, retinită pigmentară, cardiopatie, deficit motor al membrelor, disfagie și disociație albumino-citologică în L.C.R. (Kearns, 1966; Daroff și colab., 1966; Shy și colab., 1967), fiind, verosimil, o formă de encefalopatie spongioasă (Daroff, 1969; Castaigne și colab., 1971).

E) *Paralizia supranucleară progresivă (sindromul Steele-Richardson-Olszewski)* se caracterizează prin oftalmoplegie supranucleară (în special cu paralizia privirii în jos), sindrom pseudobulbar, sindrom parkinsonian și demență. Uneori se asociază semne cerebeloase și piramidale. Boala are o evoluție lent progresivă (Steele și colab., 1964; David și colab., 1968; Cambier și colab., 1969; Steele, 1972). Cele mai severe leziuni au fost descrise în globul palid, nucleul subtalamic, nucleul roșu, substanța neagră, zona coliculilor superiori, substanța cenușie peripeductală, tegmentul pontin și nucleul dințat din cerebel (Steele și colab., 1964; Ishino și colab., 1975; Probst și Dufresne, 1975). Tulburările de motilitate oculară sînt prezente de la început, fiind afectată privirea conjugată în jos, apoi în sus și, în final, și lateral. Tipul obișnuit de oftalmoplegie este prin leziuni supranucleare (Dix și colab., 1971), leziuni nucleare (Blumenthal și Miller, 1969; Ishino și colab., 1975) și chiar prin leziuni internucleare (Mastaglia și Grainger, 1975). Se asociază și hipersomnie (Steele și colab., 1964; Corfariu, Popoviciu și colab., 1980).

II) Oftalmoplegiile progresive din miopatiile oculare:

A) *Distrofia musculară progresivă (DMP) oculară* se prezintă rareori singulară, ea fiind acompaniată de afectarea membrelor. Kiloh și Neoin (1951, citați de Radu, 1977, 1979) au denumit „miopatia oculară” o afecțiune care interesează musculatura extrinsecă a globilor oculari și prezintă un aspect morfopatologic (la biopsie) de tip „miogen”. Diagnosticul pozitiv al acestei miopatii se face pe baza caracterului eredofamilial și numai dacă examenul EMG și biopsia musculară prezintă semne nete de distrofie musculară, deși în aceste forme particulare, inițial izolate, oculare, de DMP, nici examenul biopsic muscular, nici examenul EMG (dificil de efectuat) nu arată uneori semne concludente miogene (Drachman și colab., 1969). Multe DMP debutează cu semne oculare, ca apoi să cuprindă și membrele (Lees și Liversedge, 1962; Schotland și Rowland, 1964; Satoyoshi și colab., 1965). Olson și colab. (1972) și Castaigne și colab. (1972) au individualizat o entitate anatomoclinică cu modificări mitocondriale evidente în musculatura oculară extrinsecă. Mikol și colab. (1976) și Ross și colab. (1970) au descris cazuri cu miopatie oculară, la care au evidențiat și modificări miocardice. Se mai poate întîlni o formă rară și curioasă de oftalmoplegie progresivă oculară miogenă, denumită de Drachman (1968, 1975) „oftalmoplegia plus”, care semiologic întruște: oftalmoplegie externă progresivă, nanism, ataxie, spasticitate, demență, hiperalbuminurie și bloc atrio-ventricular.

B) *DMP oculo-faringiană* se caracterizează prin oftalmoplegie progresivă externă, disfagie, disfonie și deficit motor al membrelor, cu apariție familială tardivă între 40—70 ani (Victor și colab., 1962, citați de Radu, 1977, 1979; Roberts și Bamforth, 1968; Rosenberg și colab., 1968). Forma familială are o transmitere dominant autosomală (Barbeau,

1966; Murphy și Drachman, 1968; Aarli, 1969). De obicei ptoza palpebrală debutează înaintea disfagiei, iar deficitul motor al membrelor apare ultimul. Studiul motilității faringiene și esofagiene a evidențiat o tulburare funcțională musculară (Lewis, 1966; Roberts și Bamforth, 1968).

C) *Distrofia miotonică Steinert* poate prezenta în contextul său clinic, pe lângă o limitare a mișcărilor globilor oculari, chiar și ptoză palpebrală bilaterală (Burian și Burns, 1967). Limitarea motilității oculare apare tîrziu în evoluția bolii și din acest motiv nu ridică probleme de diagnostic.

D) *Miopatia centronucleară* (miotubulară) se caracterizează clinic prin oftalmoplegie externă, facies miopatic și deficit motor al membrelor, uneori chiar cu aspecte pseudohipertrofice (Radu, 1977, 1979). Ortiz de Zarate și Marusso (1970) au notat similitudinea acestei afecțiuni cu miopatia oculară descendentă a primei copilării (Lees și Liversedge, 1962).

E) *Oftalmoplegia cu acumulare musculară de glicogen și anomalii mitocondriale* a fost descrisă de Zintz (1966), Zintz și Velliger (1967), Sluga și Moser (1970) și de Dimauro și colab. (1973). Asociază oftalmoplegie, dizartrie, disfagie și deficit motor proximal moderat precum și o acumulare musculară de glicogen.

F) *Miozita oculară* se caracterizează prin exoftalmie și oftalmoplegie, fără existența semnelor de hipertiroidism (Liversedge, 1963).

G) *Miopatia oculară tireotoxică* se caracterizează prin exoftalmie și oftalmoplegie progresivă externă (Drachman, 1968; Rosenberg și colab., 1968). Natura tiroidiană a acestor oftalmoplegii poate fi demonstrată prin radiocaptare (Jellinek, 1969).

III) Oftalmoplegiile cronice progresive din miastenie

Miastenia gravis poate debuta cu ptoză palpebrală și oftalmoplegie (Walsh și Hoyt, 1969). De asemenea, tîrziu în cursul evoluției miasteniei gravis, oftalmoplegia este aproape constantă (80% din cazuri — Radu, 1977, 1979), permanentă și cel mai adesea nu reacționează la administrarea agenților anticolinesterazici. Stabilirea diagnosticului de miastenia gravis se face fie prin administrare de edrophoniu (tensilon), cînd oftalmoplegia poate ceda, fie prin administrare de d-tubocurarină, după care oftalmoplegia se accentuează (testul d-tubocurarinei se efectuează numai la cazurile unde testul cu tensilon nu a fost edificator).

2.4.8. Probleme diagnostice în patologia pupilară

2.4.8.1. Modificările statice ale pupilei

Examenul static al pupilelor se face la lumina zilei sau la o lumină artificială moderată, care să stimuleze din același unghi și în aceeași proporție ambii ochi. Dimensiunile unei pupile normale la o lumină moderată variază între 2 mm (pentru obiecte apropiate) și 4 mm (pentru obiecte îndepărtate). Pupilele normale sînt adesea necentrale, ușor deplasate spre regiunea nazală sau spre în jos. Diametrele pupilelor pot fi măsurate și prin metode pupilografice (Clarke și colab., 1966).

Mărimea pupilelor este determinată de starea locală a irisului, de fenomenele chimice de la nivelul joncțiunii neuromusculare iriene, de echilibrul dintre stimulii simpatici și parasimpatici și de starea generală emoțională a individului.

2.4.8.2. *Reactivitatea pupilelor la diferite substanțe* instilate în sacul conjunctival oferă posibilitatea de a stabili componenta sistemului vegetativ (simpatic sau parasimpatic) de care aparține leziunea care a produs anomalia de mărime a pupilelor. Astfel, substanțele colinergice și cele anticolinesterazice produc contracția pupilei, în timp ce substanțele anti-colinergice și simpaticomimetice o dilată. De cele mai multe ori, anomaliile de mărime ale pupilelor sînt produse fie de leziuni ale parasimpaticului, fie de leziuni ale simpaticului.

A) *Substanțele care afectează activitatea parasimpatică* și se folosesc sub formă de *colire* pentru diagnosticul diferențial al anomaliilor de mărime pupilară sînt parasimpaticomimetice și parasimpaticolitice. Dintre cele *parasimpaticomimetice* amintim: a) *Physostigmina* (ezerina) 0,25 % produce la un ochi normal o contracție maximală a pupilelor; b) *Pilocarpina* soluție 1 % produce o acțiune similară ezerinei, însă de intensitate mai mică; c) *Metacolina* soluție 2,5 % nu produce nici o modificare la o pupilă normală. În cazul în care inervația parasimpatică este întreruptă, mușchii constrictori devin mai sensibili și astfel metacolina 2,5 % va produce constricție pupilară; d) Cea mai folosită *substanță parasimpaticolitică* este *homatropina hidrobromică* 5 %. În timp de 40–60 minute de la instilarea homatropinei, o pupilă normală se dilată la maximum. Dacă inervația simpatică este întreruptă, dilatarea este mică sau absentă.

B) Dintre *substanțele care afectează activitatea simpatică* și care se folosesc sub formă de *colire*, cea mai utilizată este *cocaina* 4 %. Instilarea de patru picături de cocaină în sacul conjunctival produce, în mod normal, dilatarea pupilară. În cazul în care inervația simpatică este întreruptă în afara sistemului nervos central, acest fenomen nu apare. Dacă există o activitate parasimpatică crescută, efectul dilatator al cocainei este slab. Se poate folosi și *blocajul ganglionului stelat* cu 5 ml de procaină hidroclorică 1 %. În condiții normale, pupila devine miotică din cauza acțiunii parasimpaticului.

C) *Metodologia utilizării probelor colirelor* este următoarea: a) Dacă pupila este midriatică, se va testa în primul rînd cu metacolină 2,5 %. Apariția pupilo-constricției demonstrează o leziune parasimpatică. Lipsa oricărei reacții pupilare atrage atenția asupra unei stări de excitație simpatică, care poate fi confirmată printr-un blocaj al ganglionului stelat (după acest procedeu apărînd constricția pupilei); b) Dacă pupila este miotică, se va testa în primul rînd cu homatropină 5 %. În cazul în care pupila devine foarte midriatică, avem de-a face cu o stare de excitabilitate parasimpatică crescută, iar dacă se mărește puțin, ne aflăm în fața unei scăderi a tonusului simpatic. După trecerea efectului homatropinei, putem încerca cocaina. Dacă pupila se dilată în mod evident, probabil leziunea simpatică se află în cadrul S.N.C., iar dacă acest fenomen nu se produce, leziunea se găsește în afara S.N.C., la nivelul fibrelor pre- sau postganglionare (Spalding, 1969).

2.4.8.3. *Anizocoria (inegalitatea pupilară)*. În mod normal, pupilele sînt de aceeași mărime și reacționează egal la stimuli. Dacă pupilele în stare de repaus sînt inegale, se poate vorbi de o *anizocorie statică*, iar dacă inegalitatea apare în timpul reflexelor pupilare, avem o *anizocorie dina-*

mică. O diferență de sub 0,25 mm între diametrele celor două pupile poate fi considerată ca fiziologică în condiții statice, însă dacă o astfel de inegalitate se accentuează în timpul contracției sau dilatării, în special la cocaină, ea devine semnificativă. O anizocorie statică poate fi produsă de o *leziune unilaterală, fie iritativă, fie paretică*, care afectează centrul pupilo-constrictor și căile sale aferente parasimpatice, sau lungă și complicata cale simpatică. De asemenea, anizocoria poate să apară ca urmare a unei excitații sau inhibiții a centrului constrictor, consecutive leziunilor supranucleare. Anizocoria care se accentuează în timpul dilatării pupilei este de obicei produsă de leziuni ale simpaticului, în timp ce cea care apare în timpul contracției este consecința lezării parasimpaticului.

2.4.8.4. *Midriaza (creșterea diametrului pupilar peste 4–5 mm)* poate fi întîlnită și în condiții normale. Astfel, pupila este mai dilată la femeii ca la bărbați, la miopi, la adolescenți.

I) *Leziuni ale căilor optice*

Midriaza amaurotică se manifestă prin faptul că pupila la ochiul orb este adesea mai mare decît la ochiul sănătos. Același fenomen se întîlnește și la ochiul ambliopic. În amauroza bilaterală, apare o midriază la ambii ochi.

II) *Leziuni ale centrilor și căilor inferioare*

A) *Midriaza paralizică* (paralizia absolută a pupilei) apare ca o consecință a leziunilor centrului pupilar din mezencefal și/sau a căilor eferente parasimpatice. Dacă leziunea este localizată proximal de ganglionul ciliar, midriaza poate să nu fie completă, în timp ce o leziune a fibrelor postganglionare (ganglionul ciliar și nervii ciliari scurți) realizează o midriază maximală. La început putem asista la o *neliniște pupilară*, apoi, odată cu prinderea și a fibrelor pentru mușchii ciliari, se pierde și acomodarea (*oftalmoplegie internă*), iar într-o ultimă fază pot să apară semne de atingere completă a perechii a III-a. Nu toate leziunile care afectează nervul oculomotor comun pot implica fibrele pupiloconstrictoare. Întrucît nucleii lui Edinger-Westphal formează o entitate topografică separată în cadrul complexului nuclear oculomotor, o *leziune nucleară* a perechii a III-a poate respecta acești centri parasimpatici. Din contra, o leziune a nervului oculomotor comun prinde și fibrele parasimpatice, care însă pot fi afectate separat la nivelul ganglionului ciliar și al nervilor ciliari scurți.

Paralizia pupilară, însoțită de oftalmoplegii acute sau cronice produse de infecții ale sistemului nervos, poate să apară în: encefalita letargică, encefalopoliomielita anterioară, encefalita postvaccinală, varicela, zona zoster etc. În multe cazuri, midriaza paralizică reprezintă un fenomen izolat în contextul afecțiunilor amintite. Sifilisul meningovascular poate realiza o midriază. Mioza iritativă este tipică pentru meningitele acute, însă midriaza poate fi remarcată în stadiile lor terminale.

Midriaza paralizică poate fi întîlnită în encefalopatiile carentiale (polioencefalopatia hemoragică superioară — boala Gayet-Wernicke).

Intoxicațiile cu atropină, cu ciuperci, precum și unele boli infecțioase (botulism, tetanos ș.a.) produc paralizii pupilare cu midriază bilaterală.

Procesele inlocuitoare de spațiu pot produce midriază paralică. Arseni și Lasco (1960) au descris *midriaza unilaterală* ca un semn inițial al craniofaringiomului. Apare, de asemenea, la cazurile cu anevrisme de arteră carotidă internă, mai ales cele supraclinoide, care pot produce o paralizie izolată a perechii a III-a. În fistulele arterio-venoase cavernoase se instalează, de obicei, o *paralizie pupilară completă*. O midriază paralică tranzitorie poate să apară în migrena oftalmoplegică, sau poate să acompanieze o infecție a celulelor etmoidale posterioare.

Traumatismele craniene reprezintă o cauză comună a paralizii pupilare. Midriaza poate fi consecința lezării directe a trunchiului cerebral, sau a rupturii, respectiv a comprimării nervului oculomotor comun. În leziunile nucleare, oftalmoplegia externă poate fi completă, însă neînsoțită de oftalmoplegie internă. Aceasta din urmă apare rareori singură.

B) *Midriaza spastică* este consecința unor leziuni iritative ale căilor simpatice pupilo-dilatatoare. Acest fenomen apare în contextul sindromului lui Pourfour du Petit, care cuprinde: midriază, lărgirea fantei palpebrale și ușoară exoftalmie. Uneori se asociază cu vasoconstricție, scăderea temperaturii și hiperhidroza hemifetei ipsilaterale. Midriaza nu este de obicei mare, nu sînt semne de paralizie, iar reflexul fotomotor și de convergență sînt prezente, sau doar ușor diminuate. În leziuni progresive, stadiul preliminar de iritație simpatică trece într-un stadiu de deficit simpatic și apariția consecutivă a miozei paretice în contextul *sindromului Claude Bernard-Horner*, care este mai stabil și mult mai frecvent întîlnit. Sindromul *Pourfour du Petit* se întîlnește în adenopatii laterocervicale, boala lui Pott a coloanei cervicale, traumatisme vertebromedulare cervico-dorsale, în cancerul și în tuberculoza vîrfului pulmonar, în tumori mediastinale, siringomieli, encefalite și tumori cerebrale.

III) Leziuni ale centrilor și căilor superioare

A) Midriaza poate fi obținută experimental prin inhibiția centrului pupiloconstrictor, ca rezultat al stimulării cortexului frontal și al hipotalamusului. Midriaza este mai mare de partea opusă stimulării corticale, în schimb este maximală homolateral în stimularea hipotalamusului.

B) *Tumorile cerebrale*, mai ales cele supratentoriale, exercită efecte variabile asupra pupilei, uneori fără asocierea de modificări ale activității vizuale sau ale reflexelor fotomotorii. S-a descris midriază contralaterală în tumori frontale sau temporooccipitale. Arseni și Botez (1971) au descris următoarele modificări pupilare: a) în tumorile frontale: mioză ipsilaterală, asociată cu hipersecreție lacrimală; b) în tumorile temporale (în caz de torsionare a trunchiului cerebral sau de hernie de lob temporal): midriază ipsilaterală; c) în tumorile occipitale: midriază de partea opusă tumorii; d) în tumorile infiltrative de trunchi cerebral: anizocorie cu mioză sau midriază ipsilaterală (în 25% din cazuri); e) în hematomul extradural: la început midriază de partea leziunii, apoi de partea opusă (prin conul de presiune temporal) și în faza finală o midriază bilaterală prin suferința trunchiului cerebral; f) în hematoamele subdurale recente: midriază ipsilaterală; g) în hematoamele subdurale cronice: mioză ipsilaterală.

C) Modificările pupilare apar obișnuit după *traumatisme craniocerebrale* și sînt direct proporționale cu gravitatea leziunilor nervoase (Arseni și Opreșcu, 1972). În cazurile mai grave se pot întîlni midriaze ipsilaterale și abolirea tuturor reflexelor pupilare (pupila de tip Hutchinson).

D) *Hipertensiunea intracraniană* (tumorală, traumatică, vasculară etc.) se însoțește de modificări pupilare. Acestea sînt produse mai ales în herniile tentoriale ale girusului hipocampului (Arseni și Constantinescu, 1972). În aceste situații, midriaza ipsilaterală se poate însoți și de pareze ale perechilor III, IV, VI și VII.

E) În *criza epileptică* de tip grand mal, pupilele sînt mici și areactive în faza tonică, însă devin midriatice în faza clonică.

Midriaza poate fi întîlnită în *eclampsie, uremie, anoxemie, asfixie*, în fazele avansate ale *intoxicațiilor alcoolice, cu barbiturice* sau cu alte *anestezice*. O midriază maximală apare în *stopul cardiac* (Jordanov și Ruben, 1967). În timpul *respirației Cheyne-Stokes*, pupila poate prezenta o masivă midriază în faza de inspirație adîncă.

2.4.8.5. *Mioza* (diminuarea diametrului pupilar sub 2 mm) apare ca o consecință fie a *leziunilor iritative ale căilor pupiloconstrictoare (parasimpatice)*, fie a *leziunilor paretice ale căilor pupilodilatatoare (simpatice)*.

A) Leziuni ale centrilor și căilor inferioare

a) *Mioza spastică* prin leziuni iritative ale centrului constrictor și ale căilor sale eferente se poate întîlni în: hemoragii sau tumori pontine, encefalită epidemică, meningite, infecții ale sinusului cavernos, leziuni intraorbitare, tetanos, hipoxie cerebrală severă etc. (Jordanov și Ruben, 1967; Chusid, 1970).

b) *Mioza paralică* prin leziuni ale centrului și căilor simpatice pupilodilatatoare realizează cel mai adesea *sindromul Claude Bernard-Horner*: mioză, îngustarea fantei palpebrale și ușoară enoftalmie. Acestor semne li se pot asocia: creșterea amplitudinii de acomodare, vasodilatație tranzitorie a retinei, conjunctivei și a vaselor faciale, scăderea tranzitorie a presiunii intraoculare, creșterea temperaturii și scăderea transpirației hemifetei de aceeași parte. Instilarea de cocaină nu determină midriaza obișnuită. Sindromul Claude Bernard-Horner este de cele mai multe ori unilateral.

În *trunchiul cerebral* mioza simpatică a fost descrisă în scleroza multiplă, encefalită, sifilis, tromboza arterei vertebrale sau a arterei cerebeloase postero-inferioare (sindromul Wallenberg, sindromul Babinski-Nageotte). Multe din sindroamele protuberanțiale și bulbare se însoțesc de mioză paralică de aceeași parte cu nervii cranieni lezați. O leziune în *măduva cervicală inferioară și dorsală superioară* se poate însoți de un sindrom Claude Bernard-Horner. De asemenea, acest sindrom apare în *leziunile rădăcinilor rahidiene posterioare ale segmentelor cervicale inferioare și dorsale superioare* (pachimeningită luetică, spondiloză, traumatisme vertebrale, boala Pott, neurinoame). Dintre tipurile de sindroame ale *plexului brahial*, numai sindromul radicular total și cel inferior (Djéjérine-Klumpke) se însoțesc de mioză simpatică. *Leziunile toracice* care prind vîrful plămîinului și domul pleural (sindromul Pancoast-Tobias) pot afecta și sistemul simpatic cervical și/sau medular (tumori pleuro-pulmonare, tuberculoză, tumori mediastinale înalte, pneumotorax, anevrisme de aortă, operații toracice). În plus, *adenopatiile laterocervicale* se însoțesc adesea de sindrom Claude Bernard-Horner (limfosarcoame, boala Hodgkin). O afectare simultană a simpaticului și a nervilor oculomotori poate apărea în *leziuni mai ales tumorale ale fisurii orbitale superioare*.

B) *Leziuni ale centrilor și căilor superioare*

O mioză poate fi produsă de o tulburare a echilibrului dintre cele două componente ale sistemului vegetativ, de pildă cu alterarea tonusului inhibitor simpatic asupra centrului constrictor din hipotalamus. Prin acest mecanism s-ar explica mioza din boala Parkinson, ateroscleroza cerebrală, hipertensiunea intracraniană și unele fracturi craniene, deși midriaza paralizică este un semn mult mai obișnuit.

2.4.8.6. *Modificările dinamicii pupilare*

I) *Tulburările reflexului fotomotor* apar ca rezultat al lezării oricărei porțiuni din complicata sa cale, fie pe cea *aferentă*, fie pe cea *eferentă*, la nivelul *conexiunilor* mezencefalice. Există două *eventualități*:

A) *Paralizii pupilare asociate cu tulburări de vedere*, ca urmare a unor leziuni care afectează atât fibrele pupilare, cât și fibrele optice, pe traiectul lor comun (între retină și zona dinaintea corpurilor geniculați externi, unde fibrele pupilare se despart de cele optice):

a) *Paralizia pupilară amaurotică* rezultă dintr-o leziune distructivă completă a retinei sau a nervului optic. Se pierde reacția directă și consensuală la lumină, în timpul stimulării părții ochiului afectat, însă se păstrează reacția consensuală la stimularea luminoasă a ochiului sănătos. În leziunile unilaterale, de obicei pupila este dilatată (midriaza amaurotică), iar reflexul de acomodare este normal.

b) *Pareza pupilară ambliopică* apare în cazurile în care leziunile retinei sau ale nervului optic sînt incomplete. Reacția pupilară la lumină este lentă și prelungită, atât cea directă, cât și cea consensuală. În leziunile unilaterale, contracția consensuală obținută prin stimularea ochiului sănătos este mai mare decît răspunsul direct la lumină. Pareza pupilară ambliopică a fost descrisă în nevritele retrobulbare, neuropatiile diabetice și ambliopia tabagică.

Dacă leziunea căilor aferente se găsește la nivelul chiasmei optice sau bandulețelor optice, reflexele pupilare sînt pierdute numai la stimularea hemiretinelor oarbe. În aceste condiții, avem o hemianopsie asociată unei *paralizii pupilare hemianopsice* (reacția hemianopsică a lui Wernicke). Leziunile centrale ale chiasmei produc o *paralizie pupilară în cîmpurile vizuale bitemporale*, în timp ce leziunile laterale ale chiasmei induc o *paralizie pupilară în cîmpurile vizuale binazale*.

B) *Paralizii pupilare fără tulburări de vedere*, ca urmare a unor leziuni pe traiectele pupilare, respectiv după ce se produce despărțirea căii optice de calea reflexului pupilar.

a) *Paralizia izolată a reflexului fotomotor* (pupila de tip Argyll Robertson) se manifestă clinic prin: areflexie pupilară la lumină (atît directă cît și consensuală), păstrarea reacției pupilare pentru vederea apropiată și păstrarea acuității vizuale. Mioza (cu răspuns foarte slab la homatropină) și anizocoria sînt semne clinice care acompaniază aproape invariabil rigiditatea la lumină a pupilelor, uneori asociată și cu deformarea pupilelor. *Sindromul Argyll Robertson* însoțește 75–100% din cazurile de *sifilis nervos* (în special *tabes* și *paralizie generală progresivă*). În stadiile incipiente reflexul la lumină poate fi lent și incomplet. De cele mai multe ori, paralizia izolată a reflexului fotomotor este bilaterală. S-au descris cazuri cu *sindrom Argyll Robertson unilateral*. În aceste situații, cînd se stimulează ochiul afectat nu obținem răspuns direct la lumină, însă răspunsul

consensual apare. Dacă însă se stimulează ochiul sănătos, răspunsul direct este prezent, în timp ce cel consensual este absent. Spre deosebire de această situație, în paralizia pupilară amaurotică, stimularea ochiului afectat nu produce contracție la nici o pupilă, în timp ce iluminarea ochiului sănătos induce contracția ambelor pupile.

Locul leziunii în sindromul Argyll-Robertson continuă să fie controversat. Sediul cel mai plauzibil al leziunii se află la nivelul căilor mezencefalice ale reflexului fotomotor, cu deosebire la nivelul comisurii posterioare sau al substanței cenușii periapeductale. Calea motorie a reflexului de acomodare-convergență se găsește mai ventral și este respectată. Mioza, frecvent întilnită, este produsă de atingerea fibrelor pupilo-dilatatoare, care coborînd de la regiunea tuberiană trece în fața comisurii posterioare.

Pierderea singulară a reflexului fotomotor (*sindrom Argyll-Robertson optic*) se poate întilni în: tumori mezencefalice, encefalită letargică, diabet zaharat, polioencefalită, scleroză multiplă, alcoolism, zona zoster, traumatisme cranio-cerebrale. În aceste cazuri fenomenele sînt unilaterale, fără mioză, fără ca pupila să fie excentrică și neregulată, iar răspunsul la homatropină este evident și rapid.

II) *Tulburările reflexului la întuneric*

Reflexul pupilo-dilatator la întuneric este mult mai vulnerabil în condiții patologice ca cel pupilo-constrictor la lumină. Ambele sînt abolite în leziunile căilor comune vizuale și pupilare, însă pot fi interesate diferit în leziunile de trunchi cerebral.

În cazul în care activitatea pupilară a unui ochi este diminuată sau abolită, reflexul consensual la întuneric, provenit de la celălalt ochi, poate domina reactivitatea pupilară (*semnul lui Marcus Gunn*). Dacă ochiul sănătos este stimulat și celălalt este acoperit, pupila sănătoasă se contractă normal. Dacă se iluminează ochiul afectat și celălalt este acoperit, apare numai o reacție minimală, urmată de o dilatare surprinzătoare. Acest semn a fost descris în *nevritele retrobulbare*.

III) *Tulburările reflexului de apropiere (de acomodare)*

Abolirea izolată a pupiloconstricției la privirea aproape (*sindrom Argyll Robertson inversat*) a fost descrisă în encefalita epidemică și în traumatisme craniene cu interesarea orbitei.

IV) *Reacții pupilare tonice*

Sindromul pupilei tonice constă în: midriază, reflex fotomotor slab, contracția pupilară lentă în timpul reflexului de apropiere și tulburări în acomodare.

S-au descris trei tipuri de reacție pupilară tonică: a) cu reacție întîrziată la lumină (*sindromul Westphal-Piltz*); b) cu reacție întîrziată la convergență (*sindromul Seanger*) și c) întîrzierea sau abolirea reactivității atît la lumină, cît și la convergență (*sindromul lui Adie sau al lui Weill-Reys*). Se pare că cele trei tipuri de pupile tonice reprezintă variante ale aceleiași tulburări, în care unul sau toate răspunsurile pupilare sînt diminuate sau abolite, fie împreună, fie separat.

Sindromul lui Adie (sau al lui Weill-Reys) cuprinde, pe lingă aspectul de pupilă tonică, și diminuarea sau abolirea reflexelor osteotendinoase. Pupila tonică din sindromul Adie este moderat dilatată, apare frecvent unilateral (80% din cazuri). Reacția pupilară la lumină directă și consen-

suală este întîrziată, lentă sau absentă la ochiul afectat și normală la cel sănătos. Constricția pupilară la convergență poate fi absentă sau foarte mult întîrziată. Sindromul Adie a fost descris mai ales la femei în decada a treia. Apare de cele mai multe ori la un ochi și apoi la celălalt. Leziunile responsabile pentru sindromul Adie pot fi situate în : sistemul simpatic, hipotalamus, conexiunile hipotalamomezencefalice, regiunea pretectală, ganglionul ciliar. După Harriman și Garland (1968) leziunile ganglionului ciliar se însoțesc și de leziuni în ganglionii spinali, fapt care ar explica și areflexia osteotendinoasă.

În *distrofia musculară miotonică* (boala lui Steinert) a fost descrisă uneori o pupilă miotică cu contracție lentă și slabă la lumină și convergență.

V) *Hippus-ul pupilar* constă într-o serie de mișcări alternante rapide de contracție și de dilatație pupilare clonice și ritmice, ample și destul de regulate, care interesează irisul atît în repaus, cît mai ales la „provocarea” mișcărilor pupilare (de pildă, cu ocazia explorării reflexului fotomotor). Acest fenomen poate exista în stare „frustă” și la unii subiecți normali, dar se observă îndeosebi în : a) paraliziiile oculomotorului comun pe cale de regresivitate ; b) coree, lues, scleroză în plăci (ca un fel de „nistagmus pupilar”) (Riser, 1952) ; c) miastenia gravis ; d) uneori fără valoare semio-logică definită (Riser, 1952).

25. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI TRIGEMEN

2.5.1. Nevralgia trigeminală

2.5.1.1. *Nevralgia trigeminală „primitivă” sau „primară”* (impropriu denumită încă „idiopatică”) constituie o entitate patologică (sau mai bine zis entități patologice), care, după Arseni și Oprescu (1979) se referă la algiiile trigeminale care întrunesc cinci criterii : a) sînt paroxistice ; b) sînt provocabile ; c) sînt unilaterale ; d) sînt strict localizate în teritoriul trigeminal ; e) nu sînt însoțite de semne de suferință organică (din partea trigemenului motor sau senzitiv, din partea altor nervi cranieni sau ale altor structuri neurologice). După Arseni și Oprescu (1979), durerea fiind considerată ca un simptom și nu ca o boală, nu poate să existe o separație netă între forma „primitivă” (primară) și cea „simptomatică” a nevralgiei trigeminale. Se acreditează astfel ideea că „este una și aceeași boală”, cu diferența că în forma așa-zisă „primitivă”, factorii etiologici și mecanismele patogenetice sînt mai puțin evidente, mai greu decelabile și de multe ori ipotetice (Arseni și Oprescu, 1979).

În fața unei nevralgii trigeminale de alură „primitivă”, trebuie să se verifice dacă *mecanismul patogenic* acționează la *nivel central* (intra-nevralgic) sau îndeosebi la *nivel periferic* (extranevralgic).

Este posibil în stadiul actual, prin mijloace perfecționate de investigație, să se evedențieze o serie de *factori* responsabili de producerea unor procese de demielinizare, de sinapse anormale și de fenomene de scurt-circuitare interaxonală în diverse segmente ale primului neuron trigeminal (ganglionul lui Gasser, ramurile aferente, rădăcina senzitivă). Acești

factori au fost astfel sistematizați de Arseni și Oprescu (1979) : A) *Factori compresivi* (pe rădăcina posterioară și eventual chiar pe ganglionul lui Gasser) : a) Compresiuni osoase (prin anomalii anatomice, îndeosebi prin angulația anormală la nivelul apexului și a marginii piramidei osului pietros (Olivecova, 1941 ; Gardner și colab., 1956 ; Melis, 1967 — citați de Arseni și Oprescu, 1979) ; b) *Compresiuni vasculare* (anevrisme ale arterei bazilare, angioame, anomalii ale arterelor cerebeloase superioare, respectiv inferioare, malformații arterio-venoase ș.a.) ; c) *Compresiuni tumorale*. Se știe că, de obicei, compresiunile tumorale realizează nevralgii trigeminale de tip secundar, dar există situații în care unele tumori din *fosa cerebrală posterioară* (tumori epidermoide, neurinoame acustice, meningioame) pot genera nevralgii de tip primitiv (Arseni și Oprescu, 1979 ; Bodechtel, 1965). B) *Alți factori* : atero- și arterioscleroză cerebrală (Janetta, 1976, citat de Arseni și Oprescu, 1979) ; Arahnoidite cerebrale ; Tulburări metabolice (diabet, alcoolism) ; unele boli infecțioase (gripă, malarie, diverse viroze) (Bodechtel, 1965) ; Scleroză multiplă, encefalite (Arseni și Oprescu, 1979 ; Bodechtel, 1965).

2.5.1.2. Nevralgia trigeminală secundară (simptomatică)

Caracterele nevralgiei trigeminale secundare sînt, după cum se știe, diferite față de cele ale nevralgiei „primitivă”, durerea este de tip mixt (atît paroxistică, cît mai ales continuă, constantă, pe fondul dureros permanent grefindu-se paroxisme nevralgice fie scurte ca în nevralgia „primitivă”, fie prelungite și difuze ca în algiiile simpatalgice — Riser 1952), în stadii mai avansate asistindu-se la fenomenul de „anestezie dureroasă”. Totdeauna se surprind semne obiective : hipoestezie, apoi anestezie pentru toate modurile de sensibilitate, la nivelul pielii și al mucoaselor, respectînd riguros topografia anatomică a nervului. Diminuarea, apoi dispariția reflexului cornean este esențială și precoce, de cele mai multe ori fiind afectată și rădăcina motorie (paralizie și atrofie a mușchilor masticatori). În sfîrșit, se asociază de obicei leziuni și ale altor nervi cranieni, iar uneori și alte semne neurologice (hemipareză și/ sau hemianestezie pe hemicorpul contralateral).

Contextul clinic ne orientează spre *variate afecțiuni cu diverse sedii topografice* :

1) *Tumorile de fosă cerebrală posterioară* se pare că ocupă un loc prioritar în cadrul incidenței nevralgiilor trigeminale de tip secundar (Arseni și Oprescu, 1979) :

a) *Tumorile epidermoide* se localizează de obicei în unghiul ponto-cerebelos sau în regiunea juxta-pontină, producînd multă vreme doar simptome de nevralgie trigeminală, cu localizare de obicei în întreg teritoriul trigeminal (Arseni și Oprescu, 1979) sau în teritoriul ramurii mandibulare (Olivecova, 1949, citat de Arseni și Oprescu, 1979).

b) *Neurinoamele acustice* generează nevralgii trigeminale de tip secundar, totdeauna cu importante tulburări obiective de sensibilitate în întreaga hemifață ipsilaterală, dar rareori ca prim simptom (Egorov, 1962, citat de Arseni și Oprescu, 1979), ci de obicei mai tîrziu, după ce contextul clinic de sindrom de unghi ponto-cerebelos (cu predominanța simptomelor cochleo-vestibulare) s-a constituit.

c) *Meningioamele de fosă posterioară* realizează, de asemenea, mai întîi afectarea nervilor facial și cochleo-vestibular și doar în unele cazuri

(și mai tirziu) nevralgii trigeminale, care de multe ori sînt atipice (Arseni și Oprescu, 1979).

2) *Tumorile de fosă cerebrală mijlocie și ale bazei craniului:*

a) *Neurofibroamele (schwannoamele) ganglionului lui Gasser și/ sau ale rădăcinii posterioare* (respectiv de joncțiune ganglioradiculară) determină un context clinic dominat de hipoestezie trigeminală și de pareză a trigemenului motor, durerile fiind la început localizate pe o singură ramură a trigemenului, apoi în mod progresiv extinzîndu-se pe întreg teritoriul nervului și chiar cu iradieri cervicale (Rasmussen, 1965, citat de Arseni și Oprescu, 1979; Riser, 1952). Un semn precoce de suferință a ganglionului lui Gasser este keratita neuroparalitică (Riser, 1952).

b) *Meningioamele de cavum Meckelii* de obicei invadează ganglionul lui Gasser și rădăcina posterioară. Produc inițial algiile de tip nevralgic, ulterior devenind continue și însoțindu-se de importanță hipoestezie (îndeosebi pe teritoriul primelor două ramuri) și de diminuarea reflexului cornean.

c) *Tumorile maligne nazo-faringiene* (îndeosebi carcinoame și sarcoame) invadează baza craniului și afectează trigemenul în 70% din cazuri (Arseni și Oprescu, 1979), fie prin foramen ovale, fie prin foramen lacerum, fie extinzîndu-se prin fosa pterigomaxilară și/ sau prin sinusul sfenoidal. La nevralgia trigeminală se asociază semne neurologice, respectiv neuro-oftalmologice, în funcție de topografia invaziei tumorale.

d) *Craniofaringioamele, adenoamele hipofizare, cu extensie supraselară, tumorile paraselare (meningioame ș.a.), chiar glioamele de nucleu bazali și cerebrale cu diverse localizări* pot genera nevralgii trigeminale, în contexte clinice adesea revelatoare (Arseni și Oprescu, 1979).

e) *Metastazele bazale, în sinusul cavernos și în ganglionul lui Gasser* realizează de obicei sindroame complexe, cu atingerea și a altor nervi cranieni, îndeosebi a oculomotorilor.

3) *Procese tumorale ale feței, ale cavităților orbitale și ale sinusurilor maxilare* sînt ușor de recunoscut, prin semnele locale și prin coafectarea nervului optic și/ sau a oculomotorilor.

4) *În sindromul apexului orbital, generat de tumori, hematoame și procese traumatiche, oftalmoplegia, cecitatea și exoftalmia* vin să se asocieze la o nevralgie trigeminală cu localizare pe teritoriul oftalmicului.

5) *În sindromul de fantă sfenoidală, alături de durerea localizată în teritoriul oftalmicului, se asociază oftalmoplegia externă și internă, ochiul fiind imobil și cu midriază. Încă Roger (citat de Riser, 1952) a subliniat precocitatea și constanța nevralgiei în teritoriul oftalmicului în sindromul (îndeosebi tumoral) de fantă sfenoidală, în care la debut algia este localizată în regiunea fronto-parietală, apoi extinzîndu-se la nivelul regiunii supra-orbitale și în globul ocular. Timp de câteva săptămîni nevralgia evoluează singură, fără diminuarea reflexului cornean și fără tulburări de sensibilitate, prezentîndu-se ca o nevralgie de tip „primitiv”.*

6) *În sindromul peretelui extern al sinusului cavernos (sindromul lui Foix)* durerile apar în teritoriul oftalmicului și al maxilarului superior, oftalmoplegia debutează prin leziunea perechii a VI-a, exoftalmia este mai tardivă (prin deranjarea circulației venoase) și se însoțește de edem palpebral și de chemozis. Ne putem gândi la: a) anevrisme ale arterei carotide în teritoriul sinusului cavernos (Jefferson, 1953; Arseni și colab., 1974); b) tumori ale regiunii hipofizare, îndeosebi craniofaringioame (Roger și colab., 1969); c) tumori maligne ale nazofaringelui, cu invadarea

bazei craniului (Gottfredsen, 1965); d) tumori metastatice; e) meningioame ale aripii mici a sfenoidului (Arseni și colab., 1974); f) traumatisme cu producerea de fistule carotido-cavernose (Roger și colab., 1969); g) tromboflebite ale sinusului cavernos; h) meningite bazale, meningite sifilitice; i) boli de sistem (boala lui Kahler).

7) *Sindromul Tolosa-Hunt* asociază o oftalmoplegie cu o nevralgie trigeminală de aceeași parte.

8) *Sindromul lui Gradenigo* implică asocierea unei nevralgii trigeminale cu o paralizie a perechii a VI-a.

9) *Sindromul paratrigeminal al lui Raeder* se caracterizează prin nevralgie în teritoriul nervului oftalmic, migrenă, sindrom Claude Bernard-Horner și paralizii ale perechii a VI-a.

10) *Sindromul de răspîntie petro-sfenoidală al lui Jacob* realizează leziuni multiple de nervi cranieni: perechile II, III, IV și V, pe prim plan situîndu-se nevralgia oftalmică și paralizia de pereche III.

11) *Anevrismele de arteră bazilară și malformațiile arterio-venoase* (îndeosebi din fosa cerebrală posterioară) pot să realizeze algiile trigeminale de tip nevralgic, însoțite uneori și de hemispasm facial (Arseni și Oprescu, 1979).

12) *Leziunile inflamatorii* pot fi factori cauzali de nevralgii atît în sistemul trigeminal periferic, cit și în cel central (Arseni și Oprescu, 1979).

În *sistemul trigeminal periferic* amintim: a) *Arahnoiditele de fosă posterioară* (de unghi ponto-cerebelos și juxtapontine); b) *Arahnoiditele bazale*; c) *Zona zoster gasseriană* poate declanșa violente nevralgii trigeminale, localizate îndeosebi în teritoriul nervului oftalmic. De obicei apare și erupția herpetică — bine cunoscută — pe frunte, pe pleoape, pe cornee, eventual și pe teritoriul cutanat al maxilarului superior. Se asociază și hipoestezie pe teritoriul respectiv, de multe ori și keratită ulceroasă gravă. Algiile pot persista vreme îndelungată, îndeosebi la bătrîni. Adesea poate persista o „disestezie postherpetică” (Arseni și Oprescu, 1979); d) *Gasserita sifilitică* (asociată cu o meningo-radiculită) (Riser, 1952) se întîlnește astăzi foarte rar. Antecedentele, prezența semnului lui Argyll Robertson, reacțiile serologice și caracterul durerilor (algiile continue, persistente, interesînd rapid toate ramurile trigemenului) tranșează diagnosticul.

13) *Leziunile traumatiche, complicate cu fracturi la nivelul apexului stîncii temporale și cu arahnoidite post-traumatiche, reprezintă factori etiologici mai rar întîlniți* (Arseni și Oprescu, 1979).

14) *Leziunile nucleilor de origine și ale fibrelor intra-bulbo-protuberanțiale* pot fi realizate de următorii factori etiologici (Riser, 1952): a) *Siringobulbia*. Un semn caracteristic este reprezentat de hipo-pină la anestezie disociată termo-algezie precocă, întinsă pe toată hemifața, cel mai adesea asociată cu aceleași tulburări de sensibilitate la nivelul gîtului și al membrului superior și cu alte semne bulbo-pontine; b) *Leziunile vasculare pontine* și unele *tumori protuberanțiale* pot realiza *sindromul lui Wallenberg* și variantele acestuia, în care se poate întîlni o hemihipoestezie facială, precum și dureri hemifaciale; c) *Nevralgia trigeminală* din scleroza în plăci este bine cunoscută (Riser, 1952).

2.5.1.3. *Probleme de diagnostic în alte facialgii care nu trebuie confundate cu nevralgia trigeminală*

Pentru cele mai multe dintre acestea, Riser (1952) utilizează termenul foarte sugestiv de „*algiile bastarde*”, caracterizate prin: dureri mai rău definite, cu topografie variabilă, neprecisă, cu „calități” și localizări

polimorfe și fluctuante, cu elemente simpatalgice (vasomotorii și secreții).

1) *Neuralgiile faciale atipice* (Arseni și Oprescu, 1979) sînt dureri faciale fără caracter nevralgic, care depășesc teritoriul trigemenului (adesea cu propagare și contralaterală), au caractere rău definite, care se localizează în structurile profunde, nu recunosc o zonă declanșatoare, au coloratură afectivă și par să fie psihogene.

2) *Accesele de „migrenă în ciorchine”* se localizează în special în zonele oculară și periooculară, au durată lungă, nu recunosc o zonă clară declanșatoare, au caracter pulsatil, depășesc teritoriul trigeminal și adesea reacționează favorabil la terapia vasoconstrictoare antimigrenoasă (Arseni și Oprescu, 1979).

3) *Neuralgia de ganglion sfenopalatin (sindromul Sluder-Ramadier sau neuralgia jumătății inferioare a feței — „lower half headache”)* se diferențiază de nevralgia trigeminală prin durata mai lungă, prin topografia care depășește teritoriul trigemenului și prin intensitatea manifestării vasomotorii și secretorii asociate. Astfel, această nevralgie se caracterizează prin crize dureroase care interesează rădăcina nasului și jumătatea inferioară a hemifeței și a hemicraniului (de unde provine denumirea improprie de „lower half headache”) cu iradiere în orbită, în globii oculari, spre ureche, înapoia urechii, în regiunea mastoidiană, spre vertex și occiput și de multe ori și spre regiunea gîtului și a cefei (chiar spre umăr). Rinoreea, dacrioreea, congestia conjunctivelor, obstrucția nazală, hipersudorația și alte manifestări vegetative orientează diagnosticul (Arseni și Oprescu, 1979; Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1981). În plus, proba terapeutică de alcoolizarea ganglionului sau cocainizarea meatului mijlociu nazal, care anulează durerea, contribuie la diagnosticul diferențial (Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1981; Drașoveanu, Popoviciu și Gündisch, 1977).

4) *Neuralgia nazo-ciliară („nevralgia migrenoasă” a lui Harris, nevralgia ciliară sau sindromul lui Charlin)* se diferențiază uneori foarte greu de o nevralgie trigeminală de tip „primitiv”, prin localizarea durerii în regiunea oculară și nazo-lobară, cu iradiere maxilară și prin caracterul paroxistic. Diferențierea ne-o furnizează importanțele manifestări vegetative (rinoree, hiperlăcrimare) și mai ales asocierea de keratită, irită și chiar de ulcer corneean. În plus, testul de cocainizare a mucoasei jumătății anterioare a fosei nazale face să dispară temporar durerea.

5) *Neuralgia glosofaringiană*, prin localizarea sa, nu creează dificultăți diagnostice față de nevralgia trigeminală, cu excepția situațiilor în care se asociază cu nevralgia trigeminală. Astfel, teritoriul dureros și localizarea zonei declanșatoare sînt total diferite față de nevralgia trigeminală (fig. 15).

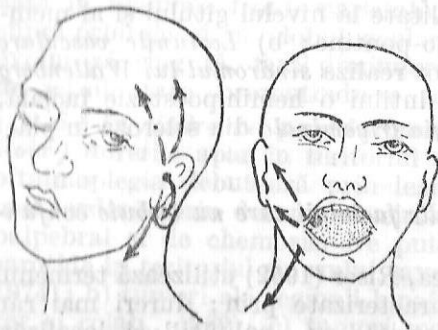


Fig. 15. Reprezentarea schematică a punctelor dureroase în sindromul de ganglion geniculat și în nevralgia glosofaringiană:

1 — În sindromul algic al ganglionului geniculat, punctul maxim dureros se află în zona auriculo-mastoidiană. Se remarcă și paralizia facială periferică; 2 — În nevralgia „primitivă” de glosofaringian, punctul de plecare al durerii este profund (în amigdală, în pilierul posterior al vălului palatului) și prezintă iradiere violente în ureche, în articulația maxilară și la nivelul gîtului.

Astfel, punctul de plecare al algiei este profund (în amigdală, la baza limbii și pe pilierul posterior al vălului palatului, cu iradiere violentă spre ureche, spre articulația temporo-mandibulară și spre gît). În sfîrșit, testul de cocainizare a ariei declanșatoare faringiene (badijonare cu cocaină 4% sau 10% a bazei limbii, a regiunii amigdaliene și a peretelui posterior al faringelui) face să dispară temporar componenta de nevralgie glosofaringiană, fără însă a influența durerile trigeminale (Arseni și Oprescu, 1979; Popoviciu și Pascu, 1981; Riser, 1952).

6) *Neuralgia de ganglion geniculat (sindromul lui Hunt)*, în forma sa prosopalgică, se manifestă prin dureri faciale, care însă nu se suprapun pe teritoriul trigeminal, ci iradiază și spre zona auriculară și în jos, spre zona submandibulară, iar punctul maxim de plecare și de declanșare a durerii este punctul auriculo-mastoidian și conductul auditiv extern. În plus, se poate asocia o paralizie facială periferică ipsilaterală (Riser, 1952; Arseni și Oprescu, 1979; Popoviciu și Pascu, 1981).

7) *Diversele facialgii și cranialgii parțiale (cu iradiere în teritoriul trigemenului)* produse de cauze locale trebuie bine identificate și diferențiate de nevralgiile trigeminale prin caracterul lor neparoxistic (sau doar uneori paroxistic), durata mai lungă, depășirea teritoriului trigeminal, adesea cu propagare difuză în întreg hemicraniul și prin exacerbarea durerii la presiunea „focarului” local cauzal: a) algiiile dentare violente; b) osteitele maxilare; c) sinuzitele; d) deviațiile de sept; e) otitele (cu sau fără mastoidită); f) iritele; g) afecțiunile osoase craniene (osteite, plasmocitoame, granulom eozinofil, boala Hand-Schuller-Christian ș.a.); h) glaucomul comportă adesea dureri oculare care pot iradia în teritoriul trigeminal, cu caracter paroxistic și lancinant ca în nevralgia trigeminală, dar creșterea tensiunii intraoculare și răspunsul favorabil la pilocarpină tranșează diagnosticul.

8) *Sindromul dureros din artrita temporo-mandibulară* se poate manifesta prin dureri cu caracter nevralgic, dar crizele sînt de mai lungă durată, iar durerile se localizează în special preauricular și depășesc teritoriul trigemenului. Se adaugă simptome auriculare și crepitații la nivelul articulației temporo-mandibulare, care este sensibilă la mobilizare și palpate.

9) *Arterita temporală* (boala lui Horton, arterita gigantocelulară, panarterita subacută a bătrînilor, sau periarterita segmentară superficială) survine spre vîrsta de 60 de ani și se caracterizează prin cefalee violentă, adesea bilaterală, localizată predominant în regiunile temporale, uneori însoțită de stări subfebrile. Aspectul arterelor temporale este caracteristic: artere îngroșate, rigide, proeminente, foarte dureroase la palpate. Asocierea de alte localizări arteriale (pe carotidele primitive și interne și pe meningea mijlocie) face ca algiiile să se extindă de multe ori spre zonele cervicale și chiar pe întreg hemicraniul (Riser, 1952).

10) *Facialgii și cefalgii vasculare însoțite și de vasodilatație* (Riser, 1952): a) *Sindromul eritromelalgic cefalic al lui Pasteur Vallery — Radot și Alajouanine* se caracterizează prin hemicranii violente, care adesea se extind și contralateral. Survine de obicei brutal, prin accese nocturne, însoțindu-se și de roșeața feței și de fenomene secretorii (cu lăcrimare) și de pulsații dureroase ale arterelor temporale, faciale și ale gîtului; b) *Simpatalgiile vasculare localizate* (pe artera meningee mijlocie, pe artera temporală) se caracterizează prin accese dureroase cu caracter pulsatil predominant pînă la nivelul timploanelor, cu iradiere spre frunte și spre

occiput. De obicei, bolnavul indică tructul vascular dureros, iar artera respectivă este turgescență și sensibilă la palpate. Accesul durează 30 minute până la o oră și chiar mai mult.

11) *Cenestalgiiile polimorfe* (Riser, 1952) sînt cele mai variabile ca topografie (cînd faciale, cînd cervicale), ca durată (adesea durînd cîteva ore) și calitate (cînd lancinante, cînd cu caracter de arsură sau de împunșătură), însoțite adesea de stare de tensiune nervoasă și fiind adesea migrante (pot începe posterior, în zonele occipitale, pentru a iradia spre temple și spre față, sau viceversa). Cel mai adesea elementul cenestopatic este considerabil, rezistent la calmantele obișnuite, cu un acompaniament anxios-obsesiv.

2.5.2. Paralizia nervului trigemen (paralizia masticatorie) se caracterizează prin deviația maxilarului inferior spre partea paralizată (cu ocazia deschiderii gurii) în caz de paralizie unilaterală (nucleară sau periferică) a trigemenului (prin acțiunea predominantă a mușchiului pterigoidian extern contralateral sănătos), prin atrofia mușchilor masticatori (temporal și meseter), prin diminuarea forței de strîngere a maxilarului inferior și prin diminuarea sau abolirea reflexului maseterin.

Se datorește unor *procese intrapontine* (tumori, tuberculoame, gome, polioencefalite ș.a.) sau unor *leziuni radiculare* ale rădăcinii motorii a trigemenului (procese neoformative sau traumatice bazale) sau *trunculare* ale nervului mandibular (traumatice, tumorale etc.). *Paralizia unilaterală* a nervului trigemen poate apărea și în contextul unor suferințe multiple de nervi cranieni. *Paralizia bilaterală* a trigemenului se poate realiza în cadrul unor suferințe bulbo-pontine (scleroză laterală amiotrofică, sindroame de scleroză laterală amiotrofică, diverse procese intranevraxiale) sau al unor suferințe bazale extinse (de obicei tumorale).

2.6. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI FACIAL

2.6.1. Investigația semiologică a nervului facial urmărește:

A) *Evidențierea semnelor clinice de paralizie sau de paralizie facială*, eventual de *spasm facial* prin probele bine cunoscute ale *examenului static* și ale *examenului dinamic*, asupra cărora nu insistăm aici.

B) *Explorarea modificărilor următoarelor reflexe* (Riser, 1952; Taverner, 1969; Popoviciu și Pascu, 1980): a) reflexul nazo-palpebral; b) reflexul orbicularului ochiului; c) reflexul psiho-palpebral; d) reflexul cochleo-palpebral al lui Bechterew; e) reflexul cornean; f) reflexul nazo-lacrimon; g) reflexul mușchiului stapediului; h) reflexele de clipit.

C) *Testarea gustului*, după metodele expuse de noi în „Tratatul de Neurologie” (Popoviciu și Pascu, 1980).

D) *Testarea salivatiei*.

E) *Testele electrofiziologice*: a) examinările de electrodiagnostic clasic al reacțiilor de degenerescență; b) examenul EMG; c) măsurarea timpilor de latență a conducerii nervoase.

2.6.2. Paraliziiile faciale

2.6.2.1. *Paraliziiile faciale centrale (supranucleare)* sînt ușor de recunoscut prin: a) limitarea paraliziei în teritoriul mușchilor facialului inferior; b) Gradul redus de afectare motorie (pareză facială); c) Asocierea acestor pareze la un sindrom piramidal de aceeași parte; d) Lipsa modificărilor electromiografice, a modificărilor reflexe, senzoriale sau glandulare; e) Uneori musculatura facială se contractă normal în condiții voliționale, dar apare deficitul mușchilor periorali, la mișcarea emoțională. În mod ocazional se observă fenomenul invers: păstrarea mișcării emoționale, cu deficit volițional. O confuzie cu leziuni supranucleare poate să apară doar în mod ocazional în cursul vindecării paraliziiilor faciale fără etiologie clară, de tip Bell. La acești bolnavi, refacerea funcției grupelor musculare superioare totdeauna precede pe cea a grupelor musculare inferioare și, ca atare, în stadiile avansate de refacere, poate persista un deficit muscular similar cu cel din paralizia supranucleară, dar o atentă examinare și un bun istoric al bolii poate preveni orice confuzie.

Paralizia facială centrală, datorită leziunii fibrelor supranucleare, se caracterizează, deci, prin respectarea parțială a facialului superior, musculatura inervată de facialul superior avînd o reprezentare corticală bilaterală. Astfel, bolnavul poate încreți fruntea și nu prezintă lagoftalmie. În mișcările automatico-reflexe (ris, de pildă) asimetria mimicii diminuează, datorită integrității căilor motorii automate, calea voluntară fiind singura interesată. În plus, după cum am amintit mai sus, se constată de obicei o hemiplegie asociată, de aceeași parte cu paralizia facială. Totuși, există paralizii faciale centrale (prin suferințe vasculare cerebrale, tumori etc.), în care, prin interesarea și a căilor extrapiramidale, asimetria feței se accentuează cu ocazia expresiei emoționale.

2.6.2.2. *Paraliziiile faciale periferice* (prin leziuni nucleare și infranucleare) pot fi grupate din punct de vedere topografic în:

A) *Paralizii faciale periferice prin leziuni nucleare*. Este vorba de lezarea nucleului nervului facial în porțiunea intrapontină prin variate afecțiuni (vasculare, tumorale, inflamatorii etc.). În aceste situații se adaugă, de obicei, paraliziei faciale, o leziune a fasciculului piramidal, care realizează o hemiplegie alternă, adică opusă leziunii (și deci paraliziei faciale), la care se pot asocia și tulburări de sensibilitate pe hemicorpul opus (prin leziunea căilor senzitive) și, de cele mai multe ori, leziuni asociate de nervi cranieni, care conturează diversele sindroame alterne de trunchi cerebral.

B) *Paralizii faciale periferice prin leziuni infranucleare*. Pe baza datelor semiologice clinice, electrofiziologice și pe baza probelor funcționale, se poate stabili *diagnosticul topografic* al leziunii nervului facial. Aceste probe funcționale sînt: testul lăcrimării (sau testul lui Schirmer), studiul reflexelor mușchiului stapediului (înregistrabile și electroacustic), studiul sensibilității gustative, precum și tehnica electrostimulometrică cantitativă (Crebtree, 1977; Taindel și colab., 1967; Pulec, 1974; Popoviciu și Pascu, 1980). Leziunile infranucleare pot fi grupate astfel din punct de vedere anatomic (Taverner, 1969; Popoviciu și Pascu, 1980):

I. Procese patologice ale fosei posterioare

a) *Tumori de unghi ponto-cerebelos* (indeosebi neurinoamele de nerv acustic, meningioamele, arahnoiditele, tumorile chistice) pot afecta

și nervul facial, situații în care de obicei paralizia facială este unilaterală ; b) În schimb, *procesele inflamatorii* și unele procese infiltrative realizează adesea paralizii faciale bilaterale, care pot fi asociate cu paralizii multiple de nervi cranieni. Amintim polinevritele craniene, poliradiculonevritele de tip Landry-Guillain-Barré, meningitele de diverse etiologii (virotice, tuberculoase, luetice), sarcoidozele (Lambert și Richards, 1964), carcinoatozele infiltrative difuze ș.a. Aceste procese, cu excepția polinevritelor, a poliradiculonevritelor și meningitelor, pot produce adesea o paralizie facială izolată. Paralizia facială, adesea bilaterală, poate fi prima manifestare a unei polinevrite sau poliradiculonevrite. Diagnosticul nu este greu de stabilit, ținându-se seama de faptul că în leziunile nervului facial în regiunea dintre protuberanță și stinca temporalului, la semnele de paralizie facială se asociază de obicei și semne de leziune a altor nervi cranieni (V, VI, VIII), precum și modificări ale L.C.R., iar în cazul proceselor înlocuitoare de spațiu — semne de hipertensiune intracraniană; c) Diagnosticul devine însă mai dificil în rarele situații de *paralizii faciale bilaterale*, care pot să apară în unele forme de *distrofie musculară, de polimiozită și de miastenie*, dar un examen atent surprinde contextul clinic al bolii de bază.

II) *Leziunile nervului facial situate proximal față de ganglionul geniculat (în porțiunea suprageniculată)*. Semnele clinice sînt foarte asemănătoare cu cele ale unui sindrom de unghi ponto-cerebelos. Paralizia afectează întreaga musculatură inervată de facial, la care se asociază tulburări lacrimale, precum și afectarea gustului în cele două treimi anterioare ale limbii. În multe cazuri se asociază și hipoacuzie.

Examinările radiologice ale bazei craniului și ale porțiunii pietroase a osului temporal pot evidenția semne de eroziune, de fractură sau alte semne osoase caracteristice unor *procesele situate la acest nivel*: meningioame, neurofibroame, traumatisme, osteite temporale, carcinoame, tumori epidermoide, sarcoame, condroame, metastaze provenite de la carcinoame cu alte localizări (Taverner, 1969).

III) *Leziunile situate între ganglionul geniculat și originea ramurii pentru mușchiul stapediului (în porțiunea suprastapedială)*. Semnele clinice ale acestor leziuni sînt foarte asemănătoare cu cele descrise anterior. Paralizia facială este asociată cu alterarea gustului pe cele două treimi anterioare ale limbii, cu afectarea salivăției, cu hiperacuzie și cu alterarea funcției lacrimale cînd ganglionul geniculat este deosebit de afectat. Nu se constată hipo- sau anacuzie, respectiv implicarea altor nervi cranieni, cu excepția bolnavilor cu herpes zoster. Procesele patologice responsabile sînt, în general, cele menționate anterior, la care se adaugă paralizia facială fără etiologie clară a lui Bell. Diagnosticul anatomic se bazează pe studiul atent al lacrimăției, al gustului, al salivăției și al auzului.

IV) *Leziunile situate distal față de nervul pentru mușchiul stapediului, dar proximal față de nervul coarda timpanului (în porțiunea infrastapedială)*. În aceste situații, paralizia facială se asociază cu diminuarea sau abolirea gustului și a salivăției, lipsesc tulburările de lăcrimare și hiperacuzia. Paralizia facială fără etiologie definită și zona zoster sînt cele mai obișnuite, dar trebuie să ne gândim și la alte procese: infecții ale urechii medii, colesteatoame, traumatisme accidentale sau operatorii (Taverner, 1969; Popoviciu și Pascu, 1980).

V) *Leziunile situate distal față de nervul coarda timpanului (în porțiunea infracordală)*. În aceste leziuni vom găsi o simplă paralizie facială,

fără alte tulburări. Astfel, cînd o paralizie facială (inclusiv fără etiologie bine definită) este produsă printr-o leziune la acest nivel, prognosticul este aproape totdeauna bun. Această porțiune a nervului facial poate fi afectată și de herpes zoster, de diverse infecții și de traumatisme (Potter 1964, 1972).

VI) *Leziunile situate distal față de gaura stilomastoidiană* produc o paralizie facială izolată, dar nu totdeauna este afectat întreg teritoriul muscular al hemifeței, ca în leziunile situate mai proximal. Pot fi incriminate : a) afecțiuni inflamatorii, tumorale și traumatice ale glandei parotide ; b) tumori ale maxilarului inferior și ale lojii parotidiene și retromaxilare ; c) nevrite de diverse naturi (virotice sau prin alte infecții locale sau generale) ; d) compresii de alte naturi (de pildă, paralizia facială prin aplicarea de forceps sau chiar prin naștere spontană la nou-născut).

2.6.2.3. *Probleme de diagnostic etiologic în paralizii faciale periferice :*

A) *Paralizii faciale infecțioase* sînt mult mai frecvente decît se credea altădată, dovedindu-se în ultimii ani că pot exista numeroase infecții responsabile de producerea paralizii faciale (Crabtree, 1977; Conley, 1974; Taindel și colab., 1967; Popoviciu și Pascu, 1980, 1981). Astfel, pot interveni diverse infecții bacteriene acute sau cronice, virusuri poliomielitice, virusuri gripale, numeroase enterovirusuri (Echo, Coxsackie ș.a.), arbovirusuri, mixovirusuri, virusul mononucleozei infecțioase, virusul herpetic, virusul herpes zoster ș.a. Paralizii faciale pot fi întilnite și în poliradiculonevritele Guillain-Barré, precum și în variatele meningoencefalite. Multe dintre paralizii faciale periferice așa-zise „à frigore” sînt în realitate infecțioase, iar fenomenul de nevrodicită al lui Sicard este, de fapt, cel mai adesea, o nevrită facială însoțită de edematațiunea nervului în apeductul lui Fallope. În alte cazuri, paralizia facială este secundară otitelor și, respectiv, unor mastoidite.

B) Unele paralizii de nervi cranieni — inclusiv unele paralizii faciale fără etiologie zise „idiopatice” ale lui Bell — au o *patogenie autoimună* (Mc Govern și Estevez, 1974).

C) *Paralizii faciale traumatice* sînt declanșate de fracturi ale bazei craniului, ale osului temporal și ale mastoidei ; ele pot apărea odată cu traumatismul și sînt definitive ; paralizii faciale ce apar după 3—5 zile de la traumatism sînt date de hemoragiile din canalul facial și revin după 2—3 luni.

D) *Paralizii faciale tumorale* sînt produse de *tumori benigne* (tumori epidermoide, meningioame, tumori glomice, neurinoame, tumori parotidiene) sau *maligne* (carcinoame, tumori metastatice).

E) *Paralizii faciale din bolile sistemice* se întilnesc în : diabet, hipertensiune arterială, atero- și arterioscleroză (prin leziuni vasculare în trunchiul cerebral), leucemii, boala lui Hodgkin, periarterita nodoasă, granulomatoza lui Wegener ș.a.

F) *Paralizia facială „idiopatică” (fără etiologie)* (*paralizia lui Bell*) reprezintă o afecțiune al cărei diagnostic se stabilește doar prin *excluderea celorlalte posibilități etiopatogenice*. În trecut, 85 % din toate cazurile de paralizii faciale erau incluse în categoria paraliziiilor fără etiologie precisă, „idiopatice”, dar în etapa actuală tot mai puține pot fi considerate drept idiopatice (Crabtree, 1977; Conley, 1974; Taverner, 1969; Wolferman,

1974). Trebuie precizat (Taverner, 1969) că paralizia facială idiopatică a lui Bell este reprezentată de o paralizie facială acută, unilaterală, infranucleară, care nu este însoțită de nici un alt semn neurologic sau otologic. Este mai benignă, cu posibilități de vindecare completă, sub vârsta de 10 ani. Numărul de bolnavi la care se instalează denervarea, cu consecutivă ameliorare incompletă și cu dezvoltarea de spasm facial asociat, crește odată cu vârsta. La mai mult de jumătate dintre bolnavi, la debut se instalează și dureri în conductul auditiv extern și în zona retroauriculară, care preced cu câteva zile instalarea paraliziei, care apare de regulă în timp de 24—48 de ore, debutul fiind la nivelul orbicularului buzelor. Taverner (1969) a arătat că 60% dintre acești bolnavi suferă doar un „bloc” reversibil de conducere „fiziologică”, deci sînt susceptibili de o vindecare completă în câteva săptămîni. Restul de 40% suferă o degenerescență valeriană parțială sau completă, cu denervare consecutivă a musculaturii faciale și, deci, cu imposibilitate de refacere completă. La aceștia se vor instala, aproape totdeauna, grade variabile de spasm facial și de contractură, cu deformarea feței și uneori cu fenomenul „lacrimilor de crocodil”. Bolnavii cu un simplu „bloc” de conducere nervoasă prezintă leziuni situate distal față de punctul de origine al nervului coarda timpanului și la aceștia pragul de stimulare anodică galvanică a limbii rămîne normal și egal de ambele părți (Taverner, 1969). În schimb, bolnavii care vor dezvolta o denervare completă, de obicei prezintă un prag de stimulare foarte crescut, sau chiar lipsă de răspuns la stimularea galvanică anodică a limbii. De asemenea, aceștia acuză hiperacuzie prin abolirea reflexului mușchiului stapediului (Taverner, 1969).

2.6.3. Sindromul „lacrimilor de crocodil” (descriș de Bogorod, 1928, citat de Taverner, 1969) constituie o condiție patologică neobișnuită, care constă într-un masiv flux de lacrimi în timpul și după alimentație, la bolnavi cu o refacere parțială după denervarea mușchilor faciali, consecutivă unor leziuni infranucleare ale nervului facial. Apare rareori (la 15 din 103 bolnavi cu denervare, descriși de James și Russell, 1951, citați de Taverner, 1969). Ford și Woodhall (1938, citați de Taverner, 1969) au susținut că acest sindrom apare doar după paralizii faciale evoluind în cadrul zonei zoster, deși cazurile prezentate de Taverner (1969) nu au avut nici o indicație de herpes zoster. Sindromul lacrimilor de crocodil apare (după Taverner, 1969) doar după denervare completă a mușchilor faciali, rezultînd dintr-un proces care implică ganglionul geniculat și probabil fibrele nervului facial situate proximal față de acest ganglion. Acest sindrom este consecința denervării, în urma căreia se produce o disdirecționare a axonilor de regenerare în teci ale lui Schwann „străine”, în sensul că în timpul regenerării după paralizie facială, axonii motori se dezvoltă și intră în marele nerv pietros superficial, ajungînd din ganglionul geniculat în ganglionul sfenopalatin (Chorobski, 1951; Taverner, 1969). Astfel, în cursul alimentației, se produce un flux masiv de lacrimi datorită acestor impulsuri nervoase aberante, care călătoresc pe căi disdirecționate și stimulează glanda lacrimală. Acest sindrom mai poate fi observat și după leziuni sifilitice ale ganglionului geniculat, după secțiuni chirurgicale ale marelui nerv pietros superficial (Goldingwood, 1963, citat de Taverner, 1969), precum și în herpesul zoster geniculat (sau sindromul lui Ramsay-Hunt), în cazurile în care ganglionul geniculat este sever afectat.

Sindromul lacrimilor de crocodil *nu trebuie să fie confundat* cu lăcrimarea profuză care se întîlnește adesea în stadiile timpurii ale paraliziei lui Bell.

2.6.4. Sindromul lui Ramsay-Hunt (herpesul geniculat sau herpesul otitic; herpes zoster oticus) apare în zona zoster geniculată, realizînd un tablou clinic distinct față de paralizia lui Bell. Doar în cazurile dubioase (fără erupție) trebuie să fie confirmat prin demonstrarea titrurilor crescute de anticorpi la reacțiile de fixare de complement pentru virusul zonei zoster.

Marea frecvență a paraliziei faciale periferice la bolnavii cu herpes zoster cefalic a fost precizată în lucrările lui Hunt (1907, 1908, 1909, 1910, 1915, 1937, citat de Taverner, 1969 și de Aleksic și colab., 1973), care a stabilit trei grupe de determinare cefalice ale herpesului zoster, dar termenul de sindrom Ramsay-Hunt se limitează doar la ultimele două grupe (Taverner, 1969):

I) *Herpes zoster auricular*. Apare îndeosebi la adulți și se caracterizează prin indispoziție, febră, dureri severe în ureche și în jurul acesteia (în special retroauricular) și prin prurit și durere în conductul auditiv extern, după care în decurs de 2—3 zile apar tipicele vezicule herpetice pe concă, pe lobul urechii, pe tragus, helix și antitragus, pe conductul auditiv și pe membrana timpanului.

II) *Herpes zoster cu paralizie facială*. Paralizia facială infranucleară apare în aproximativ 25% din cazurile cu herpes zoster auricular tipic descriș mai sus. Dar această paralizie facială poate apărea la unii bolnavi cu herpes zoster care afectează regiunile faciale, bucale și/sau linguale, precum și zonele cutanate ale regiunii occipitale și cervicale (Spillane, 1941; Mc Govern și Fitzhugh, 1952; Wakeley și Mulvaney, 1939 — citați de Taverner, 1969; Aleksic și colab., 1973). Totdeauna o durere foarte severă la un bolnav cu o „aparentă” paralizie de tip Bell trebuie să ne facă să suspiciunăm un herpes zoster, chiar cînd veziculele sînt „inaccesibile” observației (Hunt, 1907, 1908, 1909, 1937; Taverner, 1969; Aleksic și colab., 1973; Popoviciu și Pascu, 1980, 1981).

Dar prezența unei erupții veziculare în concă și în meatul auditiv extern reprezintă elementul esențial pentru implicarea ganglionului geniculat și, deci, se consideră (Spillane, 1954; Aleksic și colab., 1973) că diagnosticul de sindrom Ramsay-Hunt trebuie să fie limitat la cazurile cu herpes oticus și paralizie facială, al cărei substrat patologic rezidă în inflamația herpetică a ganglionului geniculat, cu mononevrită facială. După Aleksic și colab. (1973) și Esiri și Tomlinson (1972) se pare că paralizia facială în herpes oticus este mai degrabă rezultatul nevritei interstițiale, care apare atît proximal, cît și distal față de ganglionul geniculat, modificările fibrelor nervoase fiind probabil secundare afectării celulelor lui Schwann de către virusul varicelo-zosterian, fapt dovedit de altfel prin cercetări de imunofluorescență și de microscopie electronică.

III) *Herpes zoster cu paralizie facială și simptome auditive* reprezintă o varietate mai puțin comună, în care de obicei se constată și modificări în L.C.R. (pleocitoză și creșterea conținutului de proteine) (Taverner, 1969). La paralizia facială și la erupția herpetică se asociază simptome cochleo-vestibulare (tinnitus, zgomote auriculare, crize vertiginose și hipoacuzie) (Taverner, 1969).

2.6.5. Spasmul facial cuprinde mai multe entități clinice (Bodechtel, 1965; Hagenau, 1949; Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1981).

2.6.5.1. Hemispasmul facial periferic (spasmul hemifacial) se datorește unor leziuni iritative ale nervului facial și cuprinde două forme clinice:

A) Hemispasmul facial secundar unei paralizii faciale periferice, complicație frecventă și supărătoare, care apare în perioada reparatorie a multor paralizii faciale. Spasmul facial (tonic și/sau clonic) grefat pe o paralizie facială se caracterizează printr-o contractură permanentă a mușchilor hemifaciali, care persistă și în afara crizelor, manifestate prin secuse bruște tonico-clonice ale musculaturii hemifetei.

B) Hemispasmul facial primitiv sau izolat, multă vreme denumit și „esențial” sau „idiopatic” (Pulec, 1972), este cunoscut în literatură sub denumirea de hemispasmul facial al lui Brissaud-Meige sau al lui Graves (Hagenau, 1949). Debutază totdeauna la nivelul pleoapei superioare, prin secuse bruște, cu durate de câteva secunde, care mai târziu devin mai frecvente și se extind în lunile următoare și la alți mușchi ai feței, producând o remarcabilă jenă, în special cu ocazia emoțiilor. Hemispasmul nu este niciodată dureros și se agravează foarte lent, progresiv, în decurs de luni, sau chiar ani. Contractiile musculare apar inițial pe grupe unice, dar apoi se produc în serii, cu extensie pe întreaga musculatură hemifacială, în salve cu durate de secunde sau minute, dar cu repetiții după perioade variabile de acalmie (până la câteva ore). În perioada de maximă dezvoltare, sînt interesați toți mușchii hemifetei (orbicularii ochiului și ai buzelor, zigomaticii, mușchii nasului, ai mentonului, eventual și pielosul gîtului), cu excepția frontalului. Pe un fond de contracție discretă permanentă, se produc scurte secuse parțiale, cînd pe un mușchi, cînd pe altul, fără nici o regularitate, într-o intricare de secuse dezordonate atît ca sediu, cît și ca timp de apariție, care interesează pe rînd întreaga musculatură hemifacială și a mimicii. Aceste crize durează uneori doar câteva secunde, asemănîndu-se cu contracțiile tonico-clonice provocate de excitația electrică a nervului. Se constată și prezența de sinergii anormale (de pildă, la contractia frontalului, se asociază secuse de contracție a orbicularului, care produc ocluzia ochiului, sau la ocluzia ochiului se asociază contractia zigomaticilor și a orbicularului buzelor, cu deplasarea gurii).

De cele mai multe ori, spasmele sînt declanșate și de contracțiile voluntare ale musculaturii mimice și/sau masticatorii, precum și cu ocazia căscatului, a cîntatului, a risului, a vorbirii și a masticăției, sau chiar la simplele excitații termice, tactile și dureroase. Relaxarea psihică și liniștea ameliorează și răresc spasmele. Uneori se semnalează zgomote auriculare sincrone cu activitatea spasmului facial, hipersecrție lacrimală și parestezii în hemifață, precum și senzații vertiginose (Bohnert și Stöhr, 1977).

În acest hemispasm primitiv nu se constată nici un fel de paralizie facială, iar excitabilitatea electrică a nervului și a mușchilor nu este modificată (eventual discretă hiperexcitabilitate). La unii bolnavi, spasmul dispăre în timpul somnului. Atingerea mușchiului scăriței poate explica zgomotele auriculare percepute de unii bolnavi în cursul crizei clonice. Boala are o evoluție cronică, aceste crize repetîndu-se din ce în ce mai frecvent, îndeosebi sub influența oboselii și a emoțiilor. Exceptional de rar, după mai mulți ani, spasmul poate trece și de partea opusă (dublul spasm facial). Excitația nervului facial poate să declanșeze spasmul.

Hagenau (1949), Esslen (1957), Bohnert și Stöhr (1977) și Popoviciu și Pascu (1981) au evidențiat la majoritatea cazurilor cu așa-zise hemispasme faciale „primitive”, o serie de afecțiuni care au o strînsă relație cu apariția spasmului facial (afecțiuni otice și nazale, conjunctivite, cheratite, fracturi de bază, sinuzite, glaucom, meningite bazale, toxinfecții neurotrope, tumori de unghi ponto-cerebelos, tumori sau encefalite de trunchi cerebral, arahnoidite de unghi ponto-cerebelos, spasmofilie, tetanos ș.a.).

Bohnert și Stöhr (1977) au evidențiat în spasmul facial o serie de modificări E.M.G., constînd în descărcări spontane, sincrone, clonice, unice sau grupate, în toți mușchii mimicii de partea afectată, chiar în unele situații în care clinic spasmul se producea doar pe mușchiul orbicular. Aceiași autori au constatat o remarcabilă scădere a timpilor de conducere nervoasă pe trunchiurile nervului facial, însoțită de postdescărcări repetitive prelungite și persistente. La cazurile studiate, Bohnert și Stöhr (1977) au mai remarcat, prin electromiografie, modificări ale răspunsurilor reflexe ale mușchiului orbicular al ochiului (fie mai precoce, fie mai tardive) în comparație cu partea sănătoasă. La unele cazuri, autorii citați mai sus au constatat și modificări electronistagmografice de partea bolnavă, cu semne fie de leziune periferică vestibulară, fie de trunchi cerebral.

2.6.5.2. Spasmul facial de origine centrală cuprinde mai multe forme semiologice și etiopatogenice:

A) Spasmul facial cortical nu este, în realitate, un spasm facial, ci este vorba de o *criză jacksoniană* localizată la mușchii hemifetei. Sînt de fapt mișcări tonico-clonice, care se diferențiază de veritabilul spasm facial și prin faptul că, de fapt, contractia musculară se produce în mod succesiv. Astfel, nu se observă în același timp ocluzia pleoapei, ridicarea sprîncenei și „deformarea” pliurilor frunții, ci este vorba de o succesiune a descărcărilor jacksoniene de pe un mușchi pe altul, criza putînd începe fie în domeniul facialului inferior, fie pe cel al facialului superior, cu posibilă extensie pe hemicorpul respectiv și chiar cu generalizare.

B) Spasmul median al lui Meige, denumit ulterior „*paraspasm*” facial (Sicard și Hagenau, 1925, citați de Hagenau, 1949) este o afecțiune *bilaterală*, care se traduce prin ocluzia bruscă a pleoapelor, în același timp cu contractia sinergică a mușchilor frontali. Se pot asocia mișcări „convulsive” scurte ale mușchilor buzelor, mentonului și ale gîtului, ceea ce face ca toată fața să fie animată de mișcări, respectiv de spasme în domeniul facialului superior și de secuse fragmentare (sau fasciculații) în mușchii facialului inferior. Crizele, neinfluențate de voință, cedează de obicei în poziție orizontală și sînt exagerate de emoții. Acest paraspasm determină o jenă a vederii, a vorbirii și a alimentației. Survine la indivizii în vîrstă, fără o cauză aparentă și fără alte leziuni nervoase, dar se pare că totuși este de origine organică (vasculară sau encefalică). Se aseamănă întrucîtva cu unele *spasme faciale postencefalitice*, care însă se asociază cu alte semne extrapiramidale (Popoviciu și Pascu, 1981).

C) Spasmul facial din cursul unor sindroame bulbo-pontine (vasculare, tumorale, din scleroza multiplă, din siringobulbie) intră în contextul

semiologie al acestor afecțiuni de trunchi cerebral, cu configurație de sindroame alterne.

2.6.6. Sindromul lui Melkersson-Rosenthal constă dintr-o paralizie facială infranucleară, adesea bilaterală, care se poate repeta de mai multe ori la intervale de luni sau ani (Saberman și Tenta, 1966; Taverner, 1969). Episoadele paralitice se pot însoți de un simplu „bloc de conducere”, cu vindecare totală, dar cu ocazia repetărilor se pot instala variabile grade de denervare pe musculatura facială, cu pareze reziduale și cu consecutive spasme faciale. Apare de preferință la femei și la vârste mai tinere decât paralizia lui Bell. Rosenthal (1931, citat de Taverner, 1969) a relatat cazuri cu incidențe familiale. Acest sindrom se însoțește de cele mai multe ori și de edeme nedureroase ale feței și ale buzelor, care pot fi bilaterale, cu deformarea feței, chiar dacă paralizia facială este unilaterală. Un al treilea simptom, care este însă înconstanțat, este reprezentat de o plicaturare a limbii (lingua plicata). Rareori tumefierea feței poate să precedă paralizia facială cu luni sau ani de zile, permițând un diagnostic retrospectiv (Taverner, 1969).

2.6.7. Sindromul lui Moebius este o rară afecțiune congenitală, de etiologie încă neprecizată, care asociază o paralizie facială uni- sau bilaterală, cu paralizii oculomotorii (îndeosebi de abducens).

2.6.8. Sindromul lui Heerford reprezintă o complicație neurologică a sarcoidozei, în cursul căreia poate apărea o paralizie facială periferică asociată cu parotidită și cu uveită.

2.7. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI ACUSTIC (COCHLEAR)

2.7.1. Investigația semiologică a nervului acustic urmărește:

A) Examinarea atentă a mastoidelor, a urechii externe, a conductului auditiv extern și a timpanului.

B) Testele de explorare a acuității auditive, care apreciază și compară eficiența componentelor conductivă și perceptivă (neurală) ale structurilor auditive:

a) Testele de audiție a vocii examinatorului.

b) Testele prin diapazon.

c) Metodele de audiometrie tonală (de competență a otolgiștilor), care exprimă acuitatea auditivă în scale logaritmice de decibeli.

d) Testele lui Schwabach, Rinne și Weber.

e) Testul lui Fowler (de „recrutare a intensității sonore”).

C) Metode de apreciere ale răspunsurilor reflexe (reflexele cochleo-orbicular, cochleo-palpebral, cochleo-pupilar, reflexul auditiv oculogir).

D) Investigațiile radiologice pentru aprecierea modificărilor stîncii temporale, ale mastoidei, ale canalului auditiv intern, ale apexului stîncii, ale cochleei și ale canalelor semicirculare.

2.7.2. Semiologia cochleară (acustică) cuprinde:

2.7.2.1. Simptomele de iritație: acufenele, hiperacuzia, halucinațiile auditive și acufenele „obiective”.

A) Acufenele (tinnitus) pot apărea atât în contextul simptomelor de iritație, cât și în cel al simptomelor de deficit și sînt reprezentate de zgomote anormale în una sau în ambele urechi, fie continue, fie cu incidență periodică (cu sau fără o cauză aparentă, uneori la schimbarea poziției capului). Se relatează în *variate afecțiuni*, cu diverse etiologii și localizări: a) în *leziunile labirintice* (după traumatisme craniocerebrale, în cursul evoluției sindroamelor de hipertensiune intracraniană, în labirintite, în leziuni ale stîncii temporale etc.); b) în *leziuni ale nervului acustic* (nevrite acustice, neuropatii toxice, neurinoame acustice, tumori și alte procese compresive ale nervului acustic); c) *arahnoidite și alte procese de unghi pontocerebelos*; d) *leziuni ale nucleilor acustici și/sau ale căilor acustice în trunchiul cerebral* (glioame infiltrative, tuberculoame, siringobulbie, encefalite, gome sifilitice, traumatisme etc.); e) *în cursul evoluției unor procese expansive supratentoriale* (tumori temporale, tumori ale ventriculului al III-lea, tumori ale nucleilor bazali) (Arseni și colab., 1973, 1977).

B) Hiperacuzia se întilnește: a) în *leziunile nervului acustic* (de diverse etiologii, menționate anterior); b) în *unele paralizii faciale periferice* (prin paralizia mușchilor tensori ai timpanului, respectiv ai scăriiței); c) în *cursul erizelor migrenoase*; d) în *cursul unor aure epileptice* (Arseni și colab., 1973, 1978; Gastaut, 1973).

C) Crizele (atacurile) auditive prezintă un caracter elementar (zgomote simple) sau un caracter complex (cuvinte, melodii), cel mai adesea în contextul unor crize epileptice focale temporo-uncinate. După Arseni și colab. (1973, 1978) aceste crize auditive au o valoare localizatorie pentru o leziune temporală doar în absența hipertensiunii intracraniene și a tulburărilor psihice și, de obicei, se acompaniază și de alte semne de suferință de lob temporal.

D) Acufenele „obiective” sînt reprezentate de zgomote intracraniene percepute de bolnavii purtători de *angioame cerebrale* sau de *fistule carotido-cavernose*.

2.7.2.2. Simptomele de deficit. Leziunile periferice ale nervului cochlear produc *surditate parțială sau completă* de tip percepție, cu sau fără fenomen de tinnitus. Aspectele semiologice ale surdității de percepție sînt constituite dintr-o diminuare a transmisiei aeriene și osoase (în special), evidențiable prin testele diapazonului și prin audiometrie. Alterarea auzului este predominantă pentru frecvențele tonale mai înalte, precum și pentru fonelele sibilante, pentru consonantele dentale și pentru vocalele scurte.

Etiopatogenia surdităților implică numeroase leziuni ale nervului cochlear:

a) *Intoxicații* cu substanțe chimice, cu antibiotice (streptomycină, neomicină, kanamicină, vancomycină, vibramicină etc.) și alte medicamente (chinină, salicilați ș.a.), situații în care surditatea de percepție poate fi severă și permanentă, asociată sau precedată adesea de tulburări vestibulare (Leach, 1962).

b) *Diversele infecții bacteriene sau virotice* (scarlatină, rubeolă, parotidită epidemică, gripă, herpes zoster, boala lui Heine-Medin, infecții cu virusuri Echo și Coxsackie, tifos exantematic, infecții tifo-paratifice, meningite bacteriene meningococice, streptococice, pneumococice, infecții

tuberculoase), sifilisul (congenital sau cistigat, inclusiv tabesul) pot adesea afecta nervul cochlear.

c) *Neurinomul acustic* de obicei produce un tablou clinic mai complex, prin cointeresarea și a altor structuri din unghiul pontocerebelos, dar cel mai adesea neurinoamele se dezvoltă în interiorul canalului auditiv intern, manifestându-se printr-o instalare insidioasă a surdității, adesea neobservată sau neglijată de către pacient (Carmichael și colab., 1956; Arseni și colab., 1973, 1977). Afectarea componentei vestibulare a perechii a VIII-a poate fi minoră sau absentă. În aceste stadii, proiecții radiologice speciale ale stinței temporalului pot arăta doar o ușoară lărgire a meatului auditiv intern. În neurinomul acustic, primul semn clinic, care apare în 50% din cazuri, este (după Arseni și colab., 1973, 1977) diminuarea auzului, care poate fi progresivă (de obicei) sau bruscă, prin decompensare funcțională, prin hemoragie intratumorală sau prin spasm al arterei auditive. În prima fază se constată la examenul obiectiv o surditate labirintică parțială, limitată pentru sunetele mai înalte (Arseni și colab., 1973, 1977). Se mai pot constata (Arseni și colab., 1973, 1977): curbe audiometrice care coboară de la frecvențele joase la cele înalte (așa-zisa „curbă plonjantă”), surditate „eclectică” (mai pronunțată pentru voce decât pentru diapazon), surditate precoce pentru tonalitățile grave, tulburări ale auzului pentru frecvențele cuprinse între 4 000 și 8 000 Hz, precum și curbe în V (cu afectarea predominantă a frecvențelor medii).

Testele audiometrice moderne (cu studiul oboselii auditive și al fenomenului de recrutare sonoră) au stabilit o serie de caractere speciale ale tulburărilor auditive din neurinoame (Arseni și colab., 1973; Taverner, 1969). Astfel, în neurinomul acustic apare o oboseală auditivă severă sau totală și nu se constată fenomenul de recrutare. Încă din prima fază, dar mai ales din a doua fază (otoneurologică) hipoacuzia se transformă rapid în surditate, dar cu insule de auz normal pe audiogramă (Arseni și colab., 1973, 1974; Taverner, 1969). În aproximativ o treime din cazuri apare o hipoacuzie contralaterală, prin deplasarea trunchiului cerebral, prin tulburări vasomotorii, de dinamică lichidiană și prin fenomene reflexe (Johnson și Kristiansen, 1949, citați de Arseni și colab., 1977).

d) În *arahnoiditele de unghi ponto-cerebelos* surditatea este de regulă de tip mixt, cu prezența destul de constantă a fenomenului de recrutare.

e) În *diversele tumori cerebrale*, tulburările de auz apar destul de frecvent (Arseni și colab. 1973, 1974, 1977): în meningioamele de sinus transvers (28%), în meningioamele de sinus sigmoid (83%), în cele de golf jugular (30%), în cele de sinus pietros superior și inferior (50%), în tumorile de glomus jugular (93%), în tumorile de trunchi cerebral (doar în 27% din cazuri), în papiloamele de fosă posterioară, în meduloblastoame și în astrocitoame. În tumorile de tuberculi cvadrigemeni apare de obicei surditate (intermitentă la debut, însoțită de alte semne caracteristice: sindrom Parinaud și sindrom Argyll Robertson). Tumorile epifizare se însoțesc de hipoacuzie bilaterală în 25% din cazuri (Arseni și colab., 1973, 1974, 1977). În schimb în tumorile temporale și de ventricul al III-lea hipoacuziile sînt mai rare și sînt bilaterale. În tumorile de ventricul lateral putem întîlni o insulă de hipoacuzie în jurul la 2 042 Hz.

f) Tulburări auditive apar foarte frecvent în *insuficiențele circulatorii vertebro-bazilare* (Popoviciu și Grecu, 1967; Popoviciu și colab., 1980), precum și în *anevrismele vertebro-bazilare* (Arseni și colab., 1977).

g) *Osteita deformantă (boala lui Paget)*, atunci cînd interesează și stința temporalului, respectiv meatul auditiv intern, poate produce surditate de percepție, însoțită de zgomote auriculare.

h) *Traumatismele craniene cu fractură de bază* pot realiza surdități de percepție, care pot deveni permanente și complete.

2.8. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA SISTEMULUI VESTIBULAR

2.8.1. Semiologie vestibulară

2.8.1.1. *Aprecierea simptomelor subiective.* Vertijul este simptomul cel mai important, caracterizat printr-o senzație de deplasare iluzorie, dar precisă, a obiectelor în raport cu subiectul și mai rar a bolnavului vertiginos, într-un sens determinat, dar se exacerbează sau se ameliorează în funcție de poziția capului în spațiu. Vertijul nu este, în general, modificat de ocluzia ochilor și de decubitul dorsal. Adesea este vorba de o senzație violentă de dezechilibru, puțin merge pînă la cădere, dar fără pierderea de cunoștință (element esențial de diagnostic față de manifestările epileptice și sincopale vasovagale) (Popoviciu și Pascu, 1981; Popoviciu și colab., 1978). Cel mai adesea vertijul se însoțește de *alte semne secundare*: grețuri, vărsături și tulburări vasomotorii. Fie că este vorba de o violentă eriză de tip Ménière, fie că este doar un banal „rău de mare”, elementul esențial este un fenomen „psihic”: senzația de rotație a obiectelor exterioare, reprezentarea cerebrală a unei tulburări care are ca punct de plecare o perturbare a aparatului de echilibru (Riser, 1952). Criza vertiginosă de tip Ménière este clasică: bolnavul este cuprins în mod brusc de un vertij violent, cu grețuri și vărsături, precedat sau acompaniat de zgomote auriculare intense, cu timbru ascuțit și de o surditate, de obicei, tranzitorie. *Tulburările de echilibru* sînt mai mult sau mai puțin marcate. Culcat, bolnavul păstrează o poziție imobilizată, stăpînit de o senzație de angoasă întrucît, la cea mai mică mișcare a capului, vertijul se manifestă printr-o senzație brutală, penibilă, de deplasare și de dezechilibrare a corpului. Chiar în cursul unei imobilități complete, obiectele înconjurătoare sînt „animate” de o mișcare de rotație și chiar patul pare instabil, bolnavul avînd impresia că se află într-o barcă. Aceste accese sînt de durată variabilă, adesea fiind subintrante și puțin ajunge la o „stare de rău vertiginos”. Alături de acest tablou dramatic, leziunile vestibulare pot să se manifeste printr-o gamă variată de senzații. Astfel, cu ocazia mișcărilor bruște ale capului, subiectul poate acuza un discret vertij cu tulburări vasomotorii. Alteori, vertijul apare doar într-o poziție anumită a capului, totdeauna aceeași. De asemenea, pierderea echilibrului poate fi bruscă, subită, sau progresivă. Este important să se precizeze dacă este vorba de o cădere, de o lateropulsie (care trebuie să fie interogată în ce sens se produce), sau doar de o senzație de cădere. Elemente importante de diagnostic ne aduce *interogatoriul* cu privire la modalitățile de apariție ale vertijului (cu ocazia mișcărilor, sau într-o poziție definită a capului), la semnele de acompaniament (grețuri, vărsături, transpirații,

cefalee, zgomote auriculare etc.) și la momentele de apariție. Totdeauna examenul vestibular clinic și instrumental este indispensabil.

Există două tipuri de vertij: a) *vertij paroxistic*, cu debut brusc și cu durată limitată (secunde, minute, excepțional ore); b) *vertij obișnuit (comun și continuu)*, care în unele situații poate să prezinte și exacerbări paroxistice.

Vertijul Ménière (boala lui Ménière) este produs printr-o hipertensiune a endolimfei (un veritabil edem de stază labirintică) și se caracterizează prin crize repetate de vertij, bruște și severe, cu greață și vărsături, cu tinnitus (țuituri în urechi), urmate de surditate în urechea bolnavă (Clairmont și colab., 1974; Coles, 1972; Greer, 1975; Popoviciu și Pascu, 1980, 1981).

Există *forme paroxistice de vertij* (apărute de pildă în cadrul unor stări toxice, sau al unor suferințe vasculare) care trebuie diferențiate de boala lui Ménière și, ca atare, se utilizează în practica neurologică și otologică și termenul de *sindrom ménièriform* (pentru care unii mai utilizează și termenul incorect de „boală pseudo-Ménière” n.n.), care include paroxisme de vertij cu debut brusc, dar mai benigne, de intensitate și de durată mai reduse și fără simptomatologie clinică obiectivă specifică pentru afectarea sistemului vestibular periferic, respectiv fără surditate (Clairmont și colab., 1974; Coles, 1972; Greer, 1975; Popoviciu și Pascu, 1980; 1981).

2.8.1.3. Probele vestibulare clinice

A) *Nistagmusul spontan* rezidă în mișcări ritmice ale globului ocular, vizibile adesea în cursul privirii directe, dar care de obicei se vizualizează mai bine prin menținerea privirii în poziție laterală. *Nistagmusul de origine vestibulară* prezintă caracteristici bine definite; secusele oculare sînt involuntare, se efectuează în mod simultan de către ambii globi oculari, sînt ritmice și, practic, sînt inepuizabile. Fiecare oscilație ritmică se compune din succesiunea a două secuse elementare de sens opus și de viteză diferită: una rapidă și alta lentă. Secusa lentă este de origine vestibulară și traduce tulburarea vestibulară a tonusului muscular. Totuși, secusa rapidă se observă mai ușor și după aceasta ne orientăm în practică, în aprecierea reacțiilor nistagmice, deși nu trebuie să uităm că sensul reacției vestibulare adevărate are loc în sensul opus, adică în cel al secusei lente.

Reacțiile nistagmice se produc conform legii lui Flourens, în planul canalului excitat, fiind vorba de un *nistagmus orizontal* atunci cînd tulburarea este apartenență canalului orizontal, de un *nistagmus vertical* cînd leziunea interesează canalul semicircular posterior și de un *nistagmus rotator*, cînd leziunea interesează canalul semicircular extern, respectiv de un *nistagmus combinat*, în funcție de leziunile diverselor canale. Pe de altă parte, se știe că secusa lentă (conform legii lui Ewald) este dirijată în sensul curenților endolimfatic, respectiv spre dreapta, spre stînga, în sus, sau în jos. De asemenea, trebuie să se precizeze *intensitatea nistagmusului*, care poate realiza *trei grade*. Astfel, nistagmusul poate fi de *gradul I*, cînd nu apare decît în poziția extremă de partea secusei rapide; de *gradul II*, cînd este observabil în privirea directă în față; de *gradul III*, cînd există în toate pozițiile privirii, adică atît în față, cît și în cele două poziții extreme ale privirii.

Se impune eliminarea falselor nistagmusuri, care sînt pendulare și oscilatorii, ale căror două mișcări opuse sînt egale, regulate, de aceeași

durată și intensitate și aproape totdeauna în sens orizontal. Se întilnesc aceste tipuri de nistagmusuri la *orbi* și la *indivizii cu suferințe congenitale*. Mai există încă *false nistagmusuri „de fixație”* (în privirea laterală extremă, de foarte slabă intensitate și rapid epuizabile, apărute după eforturi de fixație și la mișcările bruște, pasive, ale capului), *falsele nistagmusuri orizonto-giratorii ale minerilor, cele din miocloniile oculo-velopalatine, precum și falsele nistagmusuri parietice* (Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1981).

Valoarea topografică și fiziopatologică a nistagmusului.

a) În cea mai mare parte a cazurilor, un *nistagmus de direcție unică*, de gradul I, II sau III, indică o leziune unilaterală a vestibulului periferic (inclusiv a nucleilor) sau a căilor vestibulare centrale (fasciculul longitudinal posterior).

b) *Nistagmusul multiplu*, care bate în diverse direcții, de tip I, II și III, traduce o leziune bilaterală a nucleilor sau a căilor vestibulare centrale.

c) *Nistagmusul orizontal pur*, prelungit, net, intens (de gradul I, II sau III) reprezintă rezultatul unei leziuni labirintice, inclusiv a nervului vestibular în traiectul său meningeal, sau al unei leziuni protuberanțiale, dar numai examenul clinic nu ne permite o localizare precisă în dreapta sau în stînga.

d) *Nistagmusul rotator pur*, cu cele trei grade ale sale, reprezintă rezultanta unei leziuni bulbare care atinge nucleul lui Roller sau vecinătatea acestuia, fără însă a se putea preciza partea lezată (Riser, 1952). Uneori, însă, nistagmusul rotator traduce o leziune mai înaltă.

e) *Nistagmusul vertical* rezultă dintr-o leziune a bandetei longitudinale posterioare deasupra perechii a VI-a, la nivelul porțiunii superioare a protuberanței, la nivelul pedunculului cerebral, sau al nucleilor acoperișului.

f) *Nistagmusul orizonto-girator* traduce o leziune nucleară difuză, eventual a nervului sau a labirintului de partea opusă leziunii, atunci cînd aceasta este distructivă, cu excepția situației cînd leziunea interesează fibrele după decusația acestora.

g) Un *nistagmus de formă diferită la un ochi față de celălalt* rezultă dintr-o leziune centrală.

B) *Probele statice:*

a) *Proba lui Romberg*. La *tabetici*, această probă evidențiază un tip particular de instabilitate, care obligă pe bolnav să-și lărgească poligonul de sustentare și să-și îndepărteze picioarele, cu cădere inconstantă într-o parte sau alta. La *bolnavii cu suferință labirintică*, ocluzia ochilor este aproape imediat urmată de o senzație vertiginosă, iar corpul se înclină în mod constant de partea labirintului lezat. Dar, dacă deplasăm capul (cu ochii în permanență închiși), direcția căderii ne apare condiționată de poziția capului în spațiu. Astfel, de pildă, la un bolnav cu leziune vestibulară stîngă, orientarea capului spre dreapta (deci plasarea înainte a labirintului lezat) determină o cădere înainte. Această probă traduce inegalitatea reacțională a celor două labirinte și este, deci, pozitivă în leziunile acute cu predominanță unilaterală; în schimb este negativă în leziunile vechi, sau în situațiile în care se stabilesc mecanisme de compensare, care restabilesc egalitatea reacțională a celor două aparate vestibulare (Riser, 1952).

b) *Proba lui Romberg sensibilizată.*

c) *Proba statică a brațelor întinse (a lui Bárány)*. Examinatorul reperează poziția brațelor bolnavului, menținînd palmele sau indicele

în prelungirea indoxelor bolnavului, sau apelând la o riglă gradată. Bolnavul închide ochii și, în mod normal, brațele își mențin poziția inițială, reperată de către observator. În cazul unor leziuni labirintice, se poate observa o deviație a brațelor spre partea labirintului lezat.

C) Probele dinamice :

a) *Proba indicației (a lui Bárány)* poate realiza, în cazul leziunii vestibulare, deviația tonică a brațelor spre partea bolnavă. Este important (Riser, 1952) ca bolnavul, în execuția mișcărilor de ridicare și de coborâre ale brațelor, să nu atingă nici genunchii, nici indextele examinătorului, pentru a nu putea să-și rectifice eventuala deviație a brațelor. Uneori, însă, această probă este de interpretare dificilă, căci ea interoghează atât reflectivitățile vestibulo-spinale, cât și pe cele cerebeloase (Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1981).

b) *Proba mersului în stea a lui Babinski-Weil (sau reacția locomotorie cu ochii închiși)*. Un subiect normal păstrează linia dreaptă în ambele sensuri de mers dus-întors (cu ochii închiși). Se admite o toleranță de 10—15 grade. Dimpotrivă, bolnavul cu sindrom vestibular va devia în mod regulat de partea respectivă în mersul înainte și în sens opus în mersul înapoi, descriind astfel o serie de linii (care formează o stea înscrisă în cercul trasat), care pot fi evaluate ca unghi de deviație în raport cu punctul de plecare.

2.8.1.3. *Probele vestibulare instrumentale* sînt metode indispensabile, oferind posibilități de apreciere a nistagmusului, prin reacțiile nistagmice provocate prin următoarele metode, pe care le amintim succint :

A) *Probele vestibulare (nistagmice) giratorii*. La subiectul normal, durata nistagmusului provocat este de 20—25 secunde. O diminuare a duratei, sau chiar o absență a nistagmusului indică o hipo- sau o inexcitabilitate labirintică, de obicei lezională. O prelungire a nistagmusului, însoțită și de un vertij intens (pînă la o veritabilă cădere), indică o hiperexcitabilitate labirintică.

B) *Probele vestibulare (nistagmice) calorice*. În cursul acestor probe, un labirint hipoexcitabil manifestă o creștere a timpului de latență și o scădere a timpului de reacție nistagmică, ce se poate aprecia cu ajutorul unor diagrame (Cawthorne și colab., 1956, 1969). În caz de hiperexcitabilitate, timpul de latență scade, iar timpul de reacție nistagmică se prelungeste. Înregistrarea nistagmusului caloric se face pe o diagramă (graficul lui Hallpike), în care este figurată durata nistagmusului pe o linie continuă, pe care se reprezintă 3 minute împărțite în intervale de 20 de secunde.

C) *Proba galvanică (voltaică a lui Babinski și Weil)* reprezintă actualmente un interes practic mult mai mic, cu atât mai mult cu cît necesită o aparatură specială, produce reacții neplăcute, și se adresează tuturor structurilor acustico-vestibulare, dînd, deci, rezultate puțin concludente.

D) Examenul cronaximetric.

E) *Proba pneumatică (sau „semnul fistulei”)*. Pentru detalii, vezi Mișoșescu (1978) și Popoviciu și Pascu (1981).

2.8.1.4. Probele vestibulare moderne

A) *Metoda cupulometriei* permite obținerea unor curbe cu valoare diagnostică asupra funcției vestibulare (Mișoșescu, 1978).

B) *Electronistagmografia (ENG)* reprezintă o metodă modernă de apreciere exactă, prin analiza potențialelor electrice corneoretiniene, a

direcției, a sensului, a formei, a duratei, a frecvenței și a amplitudinii nistagmusului, fie spontan, fie provocat prin diverse metode instrumentale expuse anterior. Cu ajutorul acestei metode se înregistrează diferențele de potențial dintre corne și retină (dipolul corneo-retinian), sub forma unei curbe înscrisse pe un canal al electroencefalografului. Se apreciază electro-nistagmogrammele obținute prin acțiunea accelerărilor unghiulare pozitive și negative, la dreapta și la stînga, de 3,2°, 6,4° și 12,8°/sec.².

C) *Fotonistagmografia lui Pfaitz și Richter* este o metodă și mai sensibilă decît ENG, care utilizează un fascicul luminos centrat pe pupilă, iar variațiile de luminozitate generate de mișcările ochiului se captează printr-o celulă fotoelectrică. Prin utilizarea unui fascicul de radiații infra-roșii, metoda cîștigă și mai bune performanțe, putînd evidenția cele mai fine secuse nistagmice.

2.8.1.5. *Interpretarea rezultatelor furnizate de diversele teste utilizate în examenul vestibular* trebuie să se facă în contextul clinic și prin compararea datelor furnizate de către diversele teste. Astfel, fiecare dintre testele relatate anterior, explorează gradul de excitabilitate al unui „departament labirintic” (Riser, 1952; Cawthorne și colab., 1969) și permite diagnosticul de hiper-, de hipo- sau inexcitabilitate. Aceste probe pot să fie concordante la diversele moduri de excitație, sau discordante. Aceste disociații, sînt, în general, în raport cu sediul leziunii. Astfel, o leziune a organului periferic va produce, de preferință, reacții concordante, întrucît leziunea atinge „organul” vestibular în ansamblul său, în vreme ce o leziune a nucleilor, care sînt diseminați, va da reacții discordante. Mai mult, probele rotatorii explorează canalele semicirculare, în vreme ce probele calorice modifică condițiile fiziologice ale vestibulului în ansamblul său. Trebuie să se mai țină seama de faptul că fiecare examen nu are valoare decît pentru un timp determinat, întrucît fenomenele de compensație pot antrena, pentru fiecare vestibul, faze de hipo- sau de hiperexcitabilitate relative.

2.8.1.6. Sindroamele vestibulare

A) *Sindromul vestibular de origine periferică* este determinat de leziuni situate la nivelul aparatului de recepție sau la nivelul rădăcinilor și al nervului vestibular. În cazurile tipice, se constată în același timp semne de atingere cochleară (hipoacuzie, zgomote auriculare etc.), iar sindromul vestibular este complet, cu semne concordante pentru sediul leziunii și proporționale în diversele lor elemente. Deci, este vorba de un sindrom vestibular armonios, concordant, „congruent”, care poate fi adesea rapid compensat și atenuat.

De fapt în cadrul acestui sindrom vestibular periferic s-au izolat două sindroame, în funcție de tipografia leziunii și de contextul clinic :

a) *Sindromul labirintic (endolabirintic)*, care, în linii mari, cuprinde caracterele precizate mai sus.

b) *Sindromul vestibular periferic supralabirintic (sau retrolabirintic)* este realizat de leziunea radiculară sau tronculară a nervului vestibular în canalul auditiv intern și în spațiul din unghiul ponto-cerebelos. Sufărînta clinică este similară sindromului periferic labirintic, dar probele instrumentale, în special cea calorică, pot să releve uneori reacții disarmonice. Pe de altă parte, în cursul evoluției, îndeosebi în cazul proceselor expansive de unghi ponto-cerebelos, compresiunea nervilor din această zonă și a trunchiului cerebral face ca, alături de simptomele periferice

(inexcitabilitate vestibulară instrumentală), să apară asociate și simptome clinice vestibulare centrale. În aceste sindroame vestibulare radiculare „atipice”, Gaberseck (1967, 1968) a obținut o serie de semne electronistagmografice specifice.

B) Sindromul vestibular de origine centrală este determinat de leziuni care interesează căile și nucleii vestibulari, eventual centrul cortical din regiunea temporală. Asemenea leziuni la aceste nivele pot să antreneze senzații vertiginose (moderate, de obicei, sau, dimpotrivă, violente), fără semne de leziune cochleară, cu semne „dizarmonice”, „incongruente”: cu nistagmus orizontal care bate de aceeași parte cu deviația brațelor și a corpului, adesea cu prezența unui nistagmus vertical — spontan sau provocat —, care este aproape patognomonic pentru o leziune a trunchiului cerebral, cu hiper- sau hipoexcitabilitatea canalelor semicirculare, adesea și cu alte semne „paradoxale”, ca de pildă imposibilitate de a provoca vertij, care în schimb poate fi spontan; sau, dimpotrivă, cu hiperexcitabilitate, tradusă printr-o durată anormal de prelungită a nistagmusului, de tip clonic și cu un prag de excitație extrem de scăzut.

C) În patologie se poate întâlni o mare varietate de sindroame vestibulare: sindromul vestibular complet, sindroamele vestibulare parțiale, asociate și combinate, sindroamele uni- sau bilaterale etc.

2.8.2. Probleme de diagnostic în manifestările vertiginose

2.8.2.1. Manifestările vertiginose labirintice (din sindroamele vestibulare periferice), cele mai frecvente, prezintă următoarele particularități (Cawthorne și colab., 1969; Popoviciu și Pascu, 1980, 1981; Miloșescu, 1978): a) Bolnavul cu leziuni labirintice percepe vertijul ca o senzație clară, precisă, de rotire a obiectelor în spațiu, sau, dimpotrivă, a propriei sale rotiri în raport cu obiectele înconjurătoare (vertij obiectiv și, respectiv, vertij subiectiv). b) Vertijul labirintic apare intermitent, sub formă de paroxisme, fiind acompaniat de grețuri, vărsături și intense tulburări vasomotorii, dar fără pierderea cunoștinței, oricât de intensă ar fi eriza de vertij, element important de diagnostic diferențial cu forma de „vertij” paroxistic epileptic („epilepsia vestibulară”, sau, mai corect, „crizele vestibulogenice”) (Popoviciu și colab., 1976; Gastaut, 1973). c) Vertijul labirintic este intensificat de mișcărilor active și pasive ale capului și ale corpului. Prin evitarea deplasării capului și în poziție culcată, aceste tulburări se atenuează. d) În cazurile în care crizele de vertij sunt foarte intense, bolnavul prezintă și stări critice și intercritice de anxietate. e) Adesea, în mod spontan, sau după o imobilizare mai îndelungată, eriza de vertij se atenuează sau dispare. f) Doar uneori vertijul labirintic poate fi discret ca intensitate, dar în schimb are o durată mai lungă (zile sau săptămâni), timp în care senzația de dezechilibru este permanentă sau aproape permanentă (în unele labirintite cronice). g) Vertijul de origine labirintică face parte dintr-un context clinic de sindrom vestibular armonios, fiind asociat cu pozitivitatea semnelor clinice relatate anterior. Doar în mod excepțional, aceste semne obiective apar numai în cursul crizelor de vertij. h) În unele cazuri, afectarea concomitentă a cochleei produce și hipoacuzie de percepție, precum și zgomote auriculare (intermitente sau continue, cu manifestări variate: vijituri, biziituri, șuierături, clinchet, foșnete, tunete etc.).

1) Sindroamele vestibulare periferice traumatice (sufluri de aer intense produse de explozii sau de scufundarea în apă, diverse comotii, contuzii și fracturi ale labirintului osos):

a) În *comotii* labirintice, aceste fenomene durează doar câteva zile, cu tot contextul clinic vestibular armonios, cu hipo- sau hiperexcitabilitate labirintică la probele instrumentale.

b) Dacă vertijul persistă peste 2—3 săptămâni, se poate aprecia că este vorba de o contuzie, în care vertijele se asociază adesea cu cefalee, tulburări vizuale, insomnii, tulburări de ordin nevrotic, iar audiometria poate evidenția o hipoacuzie pentru frecvențele tonale înalte.

c) *Fracturile* pot să realizeze distrucția brutală a labirintului prin hemoragii, necroza țesuturilor, cicatrice etc. Îndeosebi fracturile transversale și cele oblice ale stîncii temporale interesează în mod direct și labirintul. În aceste fracturi transversale se asociază adesea și paralizii faciale periferice și surdități importante. Altele se pot întâlni fracturi parțiale ale stîncii (vizibile radiologic), sau doar traumatisme fără fractură, cu leziuni consecutive labirintice discrete.

d) *Deschiderile chirurgicale ale labirintului excitabil* se pot produce fie în cursul evidărilor petro-mastoidiene, fie în trepanațiile labirintului, ori în cursul unor intervenții pe ureche (evacuări de corpi străini, greșeli de paracenteză timpanică, intervenții otice în care se produc luxații ale scăriței și leziuni ale ferestrei ovale, cu afectarea și a canalelor semicirculare). În aceste situații, reacțiile labirintice sînt proporționale cu alterarea stării funcționale a labirintului și, de obicei, după dispariția manifestărilor vertiginose și labirintice acute (7—10 zile) rămîne o inexcitabilitate labirintică, asociată cu surditate totală.

2) Sindroamele vestibulare periferice din afecțiunile urechii medii (catarul ototubar, otita seroasă, supurațiile auriculare acute și cronice, inclusiv cele osteitice, polipoase și colesteatomatoase) cu repercusiuni asupra urechii interne.

3) Sindroamele vestibulare periferice din afecțiunile urechii interne:

a) *Labirintita acută* poate să apară după *mastoiditele* sau *otitele acute de diverse etiologii* și se manifestă brutal, cu vertij violent de tip girator, care obligă bolnavul să stea imobil, sau culcat în decubit lateral (de obicei de partea bolnavă). Obiectiv se constată un pronunțat nistagmus orizonto-girator (de gradul I sau II), care se accentuează la mișcările capului, care bate spre partea bolnavă și care se reduce în decubit lateral de partea bolnavă. Rareori simptomatologia este mai puțin brutală, cu intensitate mai mică a vertijului, dar și în aceste situații, mișcările capului și ale corpului duc la exacerbări paroxistice ale senzațiilor de rotire. Progresiv, simptomatologia labirintică și cochleară se ameliorează, dar există multe situații în care prognosticul este defavorabil, prin pierderea definitivă a auzului, dar favorabil din punct de vedere al manifestărilor vertiginose, datorită faptului că prin distrugerea sa, labirintul afectat devine inexcitabil și, ca atare, lipsit de simptomatologia brutală de la debut.

b) *Otitele cronice colesteatomatoase*, prin erodarea canalelor semicirculare osoase (așa-zisa „fistulă labirintică”) au drept consecință descoperirea canalelor membranoase, cu iritarea acestora, conducînd astfel la apariția unui vertij extrem de violent, care domină simptomatologia. Vertijul este amplificat de tentativele de deplasare a capului. Durata crizelor vertiginose este variabilă (minute-ore). Această „fistulă labi-

rintică" se poate întâlni și în otitele acute complicate cu leziuni osoase, precum și în formele cronice osteitice.

Examinările vestibulare evidențiază un nistagmus spontan, care se accentuează prin probele pneumatice (de compresiune aeriană în conductul auditiv), constituind „semnul fistulei”, care poate fi evidențiat și prin compresiunea vaselor magistrale ale gâtului (Mygind, citat de Miloșescu, 1978). Examinările radiologice (incidența Chaussé III) pot evidenția această fistulă labirintică. Dacă în cadrul evoluției tabloului clinic apare tendința de repetare tot mai frecventă a vertijului și se instalează hemicrania rebelă ipsilaterală, se poate presupune că procesul local de oto-labirintită se complică prin *instalarea unui proces infecțios intracranian (abces cerebral sau meningită)*. De obicei, tulburările de echilibru și manifestările vertiginoase diminuează progresiv în intensitate, pe măsura distrugerii lente a labirintului, dar persistă o surditate totală la urechea bolnavă.

c) *Paralabirintita* este o osteită a capsulei canalului semicircular extern, în care labirintul membranos nu este denudat. Manifestările vertiginoase sînt mai ușoare, intermitente, însoțite de o cefalee ipsilaterală.

d) *Labirintitele cronice* se manifestă prin crize vertiginoase și tulburări de echilibru mai puțin brutale, dar repetabile timp de luni sau ani, datorită reacțiilor cicatriciale reziduale.

e) *Sechelele postlabirintite* (cu distrugerea anatomică a structurilor labirintice) continuă multă vreme să se traducă prin manifestări vertiginoase, deși probele vestibulare arată un labirint complet inexcitabil.

4) *Afecțiunile vasculare labirintice:*

a) *Hemoragia labirintică* poate apărea în fracturile stîncii temporale (cu interesare și labirintică), în traumatisme prin arme de foc și alte traumatisme care antrenează dislocarea labirintului membranos și/sau o ruptură vasculară. Aceste hemoragii, cu distrugerea aparatului cochleo-vestibular, comportă manifestări clinice similare celor din distrucția chirurgicală a urechii interne, la care se adaugă eventuala stare de șoc. Hemoragiile labirintice pot apărea și în sindroamele hemoragipare, în leucemii, în hipertensiunea arterială și în cazurile de decompresiune rapidă la chesonieri. Manifestările vertiginoase au un caracter acut și continuu, cu durate de 24 de ore pînă la 3 zile, însoțite de grețuri și vărsături, după care diminuează progresiv. În zilele și săptămînile următoare, bolnavul poate să mai acuze, la schimbările bruște de poziție, o senzație de vertij, însoțită de instabilitate în stațiune și mers. Obiectiv: sindrom vestibular armonios, cu inexcitabilitate, asociat cu o surditate definitivă ipsilaterală.

b) *Trombozele arteriale labirintice* (în ateromatoză și în alte arteriopatii) se caracterizează prin tablouri clinice mai puțin acute și brutale. Crizele vertiginoase sînt mai puțin intense și au durate mai scurte.

c) În *suferințele arterei vertebrale prin ateroscleroză și unco-discartroză cervicală* pot să apară manifestări vertiginoase însoțite de senzație de „ureche astupată”, de diminuarea temporară a auzului, de zburnit în urechi și de alte paracuzii, care pot simula boala Ménière (Popoviciu și Așgian, 1968; Popoviciu și colab., 1980). Apariția crizelor vertiginoase se produce îndeosebi la schimbarea de poziție a capului.

d) *Migrena vertebro-bazilară* poate realiza manifestări vertiginoase asemănătoare cu cele din boala Ménière (Miloșescu, 1978; Popoviciu și colab., 1980).

e) Manifestările vertiginoase prin *insuficiență circulatorie vertebro-bazilară* pot apărea și în *malformațiile joncțiunii occipitocervicale* (impresiuni bazilară, platibazie, malformație Arnold-Chiari, sindrom Klippel-Feil). În acestea pot să apară manifestări vertiginoase, tulburări de echilibru, hipoacuzii de percepție, nistagmus spontan, hiperexcitabilitate vestibulară bilaterală și importante modificări electronistagmografice.

f) *Sindromul Lermoyez* („vertijul care redă auzul” — vezi Miloșescu, 1978) înmănunchează simptome similare cu cele ale bolii Ménière, dar care apar în ordine inversă (surditate progresivă, asociată cu zgomote auriculare și crize vertiginoase brutale, urmate de revenirea auzului), fiind declanșat de spasme vasculare pe fond angioneurotic, sau de ocluzii parțiale ale arterei auditive interne sau ale ramurii sale cochleare. Sindromul lui Lermoyez ar reprezenta o variantă a bolii Ménière.

g) *Vertijele reflexe* („false vertije” după Miloșescu, 1978) prin mecanisme vasomotorii simpatice la nivelul urechii interne și/sau la nivelul centrilor vestibulari, apărute în perioadele de ciclu menstrual la femei, în climacteriu, în convalescențele după unele boli infecțioase, în afecțiuni genitale ș.a. nu se însoțesc însă de alte simptome (hipoacuzie, zgomote auriculare, manifestări vestibulare obiective spontane sau provocate).

h) În cursul unor *crize de migrenă însoțite de manifestări vertiginoase* („migrenă vestibulară”) s-au evidențiat modificări electronistagmografice și la probele calorice, sugerînd intervenția unor fenomene vasomotorii, cu șunturi arteriolo-venoase în aparatul labirintic, cu repercușii asupra secreției și a resorbției lichidelor endo- și perilimfatice (Dürsteler, 1975).

5) *Boala Ménière*, afecțiune proprie aparatului labirintic, este caracterizată prin triada: vertij paroxistic, zgomote auriculare (îndeosebi sub formă de țiuit) și hipoacuzie. Apare la adulți între 30—60 ani, fără o cauză aparentă, în plină sănătate.

Vertijul Ménière este declanșat de distensia labirintului membranos printr-o acumulare anormal de mare de lichid endolimfatic, îndeosebi în saculă. Există însă cazuri de boală Ménière cu lipsa hidropiziei labirintice. Mecanismul acestei „hidropizii labirintice” ar fi reprezentat de o hipersecreție de lichid endolimfatic, sau de o deficiență de resorbție a acestuia, hipertensiunea lichidiană astfel creată perturbînd echilibrul normal dintre endolimfă și perilimfă.

Caracterul esențial al bolii Ménière este constituit de vertijul în crize, de durate relativ scurte, separate de intervale variabile asimptomatice. Crizele de vertij Ménière au particularitatea că apar în plină sănătate aparentă (rareori fiind precedate de o stare de rău general și de intensificarea prodromală a zgomotelor auriculare), bolnavul avînd senzația acută, brutală, de rostogolire sau de rotire a obiectelor și a persoanelor din jur. În cazurile cu senzație rotatorie foarte violentă, bolnavul nu-și mai poate menține echilibrul în ortostatism, fiind nevoit să se așeze sau să-și caute imediat o poziție de decubit. Vertijul poate fi reacutizat prin orice tentativă de mobilizare activă sau pasivă a capului. Criza de vertij Ménière este totdeauna acompaniată de greață și vărsături, de anxietate, paloare și transpirații, de nistagmus spontan orizonto-girator (accentuat de mișcările capului), precum și de acufene și hipoacuzie (de obicei ipsilaterală), cu variații de la simpla senzație de ureche infundată, pînă la surditate. De obicei hipoacuzia precedă vertijul, alături apare întîi vertijul. După o durată variabilă, de 30 de minute pînă la 1—2 ore, criza de vertij dispare, totul reintrînd în normal timp de săptămîni sau luni. Caracteristic pentru

boala Ménière mai este și faptul că vertijul paroxistic se repetă cu intensitate foarte inegală de la o criză la alta, fiecare lăsând în urmă o nouă accentuare a hipoacuziei. În situațiile foarte grave de boală Ménière, în care crizele de vertij se repetă la intervale scurte, realizând aspectul unui veritabil „*status Ménière*”, bolnavul poate să prezinte o reacție de agorafobie sau de depresie.

Examenul obiectiv în timpul crizei evidențiază următoarele: nistagmus spontan orizonto-girator de gradul II sau III, cu bătaie rapidă de obicei de partea opusă, deviație de tip armonios a brațelor (de partea secusei lente a nistagmusului), hipoacuzie de percepție, cu testul Weber lateralizat de partea sănătoasă. În intervalele intercritice, se constată o hipoacuzie variabilă ca intensitate, de tip percepție. Astfel, vocea șoptită este percepută cu dificultate, audiometria instrumentală evidențiază o conducere osoasă diminuată, cu proba Weber lateralizată de partea sănătoasă și cu o probă Rinné slab pozitivă. Curba audiometrică obișnuită caracteristică este de tip „orizontala” la 50—60 db (Miloșescu, 1978), denotând localizarea labirintică a tulburărilor. Un alt fenomen constant al bolii Ménière este funizat de proba „recrutării” („recruitment”) a lui Fowler, constatându-se că spațiul dintre pragul liminar și pragul dureros este micșorat, îndeosebi pentru tonurile înalte (Miloșescu, 1978). Tonalitatea sunetelor este percepută în mod diferit de către urechea bolnavă (în comparație cu cea sănătoasă), astfel încât sunetele sînt percepute mai înalte decît în realitate, tocmai datorită acestui fenomen de „recruitment”. Deși surditatea este de regulă unilaterală, totuși Miloșescu (1978) a remarcat că, la 5% din cazuri, și curba audiometrică la urechea sănătoasă este alterată, ceea ce presupune fie o boală Ménière bilaterală, fie un fenomen de „interdependență auriculară Mayaux”.

Examinările vestibulare intercritice arată o hipoexcitabilitate labirintică la proba calorică, iar uneori chiar prezența unui fin nistagmus evidențiable la mișcările bruște ale capului, precum și a unei discrete deviații a brațelor și a trunchiului de partea secusei lente, însoțită și de instabilitate și nesiguranță în timpul mersului și ameteții.

Odată cu evoluția afecțiunii, hipoacuzia și zgomotele auriculare se agravează, curba audiometrică atinge și frecvențele acute, iar probele vestibulare indică o netă hipoexcitabilitate.

6. *Sindromul lui Cogan*, prin similitudinea sa cochleo-vestibulară, ar reprezenta o formă particulară de vertij Ménière, în care crizele de vertij apar la tineri, însoțite de fotofobie, dureri oculare, încetșarea vederii, blefarospasm, zgomote auriculare, grețuri și vărsături, pe parcursul afecțiunii apărînd și o cheratită interstițială nesifilitică (Stoica, 1978; Miloșescu, 1978).

7. *Vertijele méniêriforme*, caracterizate printr-o mare similitudine cu accesele vertiginoase din boala Ménière, se datoresc unor *cauze locale* sau *generale*. Astfel, deși aceste manifestări vertiginoase sînt de multe ori paroxistice, ele nu au totuși intensitatea crizelor din boala Ménière. De asemenea, nistagmusul, tulburările de echilibru și manifestările vegetative sînt mult mai discrete. Asemenea manifestări méniêriforme se întîlnesc în *otitele acute și cronice*, în *catarul tubar*, în *traumele acustice*, în unele *suferințe vasculare și alergice*, precum și în unele *dereglări neurovegetative* (Cawthorne și colab., 1969; Riser, 1952; Miloșescu, 1978).

8. *Vertijele de cauză toxică (neurolabirintitele toxice)*. Neurolabirintitele toxice se datoresc fie unor medicamente și alte toxice ca streptomi-

cina, kanamicina, neomicina, chinina, nicotina, eritromicina, barbituricele, oxidul de carbon, produșii benzenici), fie unor intoxicații cronice, care produc leziuni degenerative ale fibrelor nervoase vestibulare și ale celulelor ganglionare. De fapt vertijul din intoxicația etilică acută constituie cel mai tipic exemplu.

Streptomycină produce cele mai frecvente vertije de origine toxică, prin leziunile labirintice, ale nucleilor și ale căilor vestibulare. Aceste manifestări vertiginoase sînt deosebit de intense la debutul intoxicației (1—8 zile), însoțite de mari tulburări de mers, de nistagmus orizontal sau orizonto-girator (de obicei bilateral), greață și vomismente, la care se poate asocia surditate și țiuțit în urechi. Tulburările de echilibru și de mers și o ușoară senzație de vertij pot persista mai multă vreme. Datorită bilateralității leziunilor și a componentelor centrale, se constată uneori o lipsă de sistematizare a răspunsurilor la probele vestibulare. În general, se remarcă o hipo- sau inexcitabilitate la probele calorică și rotatorie, precum și o aplatizare a traseelor electronistagmografice (prin leziuni atît centrale, cît și periferice). *Kanamycină* și *neomicina* afectează de predilecție aparatul cochlear, producînd pe prim plan hipoacuzii de percepție cu evoluție spre surditate (Miloșescu, 1978), dar lezează și labirintul (Cawthorne și colab., 1957, citați de Cawthorne și colab., 1969).

Chinina are acțiuni asemănătoare cu streptomycină, producînd în intoxicațiile din tentativele de avort, manifestări vertiginoase brutale, însoțite de grețuri, vărsături, hipoacuzie și zgomote auriculare, care însă regresează în cîteva zile pînă la cîteva săptămîni. În schimb, în intoxicațiile cronice cu chinină, leziunile cochleare sînt ireversibile.

9. *Otoscleroza* poate afecta și labirintul vestibular, producînd stări vertiginoase uneori moderate, doar la schimbările de poziție ale capului, alteleori în accese de tip méniêriform, însoțite și de acufene și hipoacuzie.

10. *Manifestările vertiginoase în unele boli generale:*

a) *Hipertensiunea arterială* produce la unii bolnavi modificări ale funcției labirintului vestibular, manifestate prin vertije, amplificate la flexia și extensia capului și însoțite și de nesiguranță în mers. Cei mai mulți le consideră „false vertije”. Se asociază uneori cu hiperexcitabilitate vestibulară, cu hipoacuzie de percepție bilaterală și cu zgomote auriculare sinerone cu pulsul.

b) *Hipotensiunea arterială* de asemenea poate declanșa reacții labirintice, în cadrul cărora pe prim plan se situează simptomele vegetative (paloare, transpirații, grețuri, vărsături) și ametețiile.

c) *Afecțiunile endocrine* (îndeosebi tiroidiene și paratiroidiene) se pot însoți de hiperexcitabilitate labirintică cu manifestări vertiginoase.

d) În *diabetul zaharat* uneori pot să apară crize vertiginoase și nesiguranță în mers, evoluînd în paralel cu valorile hiperglicemice. În aceste cazuri, electronistagmograma poate evidenția o hiporeflexivitate labirintică bilaterală, de obicei simetrică.

e) În *spasmofilie* și în *sindroamele spasmofilice neurogene* se pot întîlni adesea manifestări vertiginoase, însoțite de instabilitate în ortostatism și mers, tulburări de echilibru, stări lipotimice, cefalee, parestezii în membre, astenie și spasme carpedale (Popoviciu și colab., 1978; Miloșescu, 1978). Miloșescu (1978) relatează că uneori testele calorice pot evidenția o hiperexcitabilitate vestibulară, verosimil atribuabilă exagerării unor reflexe vestibulo-vegetative și că în 50% din cazuri, electronistagmograma poate arăta trasee hipervoltate de tip periferic.

f) *Tulburările neurovegetative climatice* pot implica în contextul clinic și manifestări vertiginose, însoțite de multe ori de zgomote auriculare și de tulburări de echilibru, ca urmare a unor hiperexcitabilități labirintice (evidențiabile la proba calorică).

g) *Nefritele cronice* (prin dezechilibrele hidro-electrolitice cu repercusiuni asupra lichidelor endolimfatice și prin hemoragiile labirintice) pot să determine crize vertiginose, uneori de tip ménièriform.

h) *Stările alergice* produc adesea și leziuni ale urechii interne, cu disfuncții labirintice și manifestări vertiginose (Williams, 1956, citat de Miloșescu, 1978).

11) Forme particulare de vertij labirintic. Este bine cunoscut faptul că în afară de procesele patologice amintite anterior, mai există o serie de condiții speciale, care favorizează apariția unor crize vertiginose:

a) *Vertijul paroxistic din „răul de mare”* se traduce printr-o simptomatologie complexă, dominată de vertij cu alură paroxistică și de fenomene neurovegetative (greață, vărsături, paloare, lipotimii, midriază etc.). Vertijul constă în senzații de instabilitate, sau de răsturnare (rotație), consecutive tangajului produs pe marea agitată. Apariția crizelor de vertij din răul de mare a fost explicată prin fenomene hidrodinamice de deplasare brutală a lichidului endolimfatic, care acționează asupra aparatului otolitic. Vertijul din răul de mare se însoțește și de hipotensiune arterială, grețuri, vărsături, hipersalivație, diaree și transpirații reci și de obicei cedează după încetarea excitațiilor de călătorie.

b) *Vertijul din „răul de avion”* apare ca și răul de mare, la aceleași categorii de indivizi sensibili, traducându-se prin vertij paroxistic singular, sau asociat cu alte semne vestibulare. În cazul zborului cu avionul mai pot apărea uneori senzații bruște de vertij, însoțite de durere auriculară intensă și de surditate uni- sau bilaterală, prin aero-otită la indivizii cu eatar tubar unilateral (Piquet și Piquet, 1965, citați de Stoica, 1978).

12. Alte forme de vertij labirintic: vertijul de ascensor, vertijul determinat de anomalii de refracție (astigmatism, hipermetropie, miopie etc.), vertijul carential, vertijul înotătorilor. Ultimele sînt, în realitate, false vertije.

13. „Falsele vertije” sînt ametele în înțelesul cel mai banal al cuvîntului:

a) falsele vertije de origine cîrdio-vasculară (boala Adam-Stokes, bradicardiile sinuzale, aritmiile, tahicardiile, stenozele aortice etc.);

b) falsele vertije din unele stări prodromale ale anumitor crize de epilepsie;

c) falsele vertije de origine psihică (îndeosebi din stările fobice);

d) falsele vertije de cauză oculară (în tulburările de refracție, în unele paralizii ale mușchilor oculari, la indivizii care poartă lentile necorespunzătoare viciului de refracție ș.a.);

e) falsele vertije după hiperventilație;

f) falsele vertije prin tulburări de statică (astazo-abazice — în tabes, în tulburările de coordonare de natură cerebeloasă);

g) falsele vertije din stările hipoglicemice și din hiperreflectivitatea sino carotidiană (Popoviciu și colab., 1978; Popoviciu și Păscu, 1981).

2.8.2.2. Manifestările vertiginose de origine vestibulară (din sindroamele retrolabirintice) sînt produse de suferința nervului vestibular, fie directă (printr-un proces de nevrită sau de neuropatie), fie indirectă,

extrinsecă (prin procese de vecinătate: compresiuni, cicatrice etc.). Afectarea nervului vestibular poartă și denumirea de „sindrom retrolabirintic”.

Particularități semiologice:

Vertijul vestibular (denumit și retrolabirintic) este mai puțin intens, mai puțin zgomotos și mai puțin caracteristic decît cel labirintic. Poate însă să aibă un caracter paroxistic, de tip ménièriform, cu exacerbări la mișcările capului. Durata acestui vertij vestibular (și a simptomelor asociate) este variabilă, în funcție de natura factorului etiologic, care de obicei antrenează o hipoexcitabilitate sau chiar o inexcitabilitate vestibulară de partea lezată.

Posibilități patologice:

A) *Nevritele vestibulare infecțioase* (lues secundar și terțiar, parotidită epidemică, herpes zoster, febră tifoidă, tifos exantematic, meningită cerebrospinală microbială, meningite virotice, meningite tuberculoase, gripă, difterie, malarie, rujeolă, bruceleză etc.). Detaliem doar cîteva:

a) *Nevrita vestibulară sifilitică (sau neurolabirintita luetică)*, tot mai rară în ultimii ani, este produsă prin mecanisme de meningo-vascularită în stadiile secundare și terțiare ale bolii și este caracterizată prin vertije de mare violență, cu exacerbări la mișcările capului, cu hipoacuzie și cu țuituri în urechi. Pe lângă nistagmus și deviația brațelor, se evidențiază o hipoexcitabilitate vestibulară.

b) *Meningonevrita vestibulară urliană* se produce la aproximativ 5—10 zile de la apariția parotiditei epidemice, asociindu-se uneori și o leziune concomitentă a facialului, eventual și a altor nervi cranieni. Manifestările vestibulare, uneori brutale, sînt declanșate prin leziuni nevritice, meningeale, precum și prin edem consecutiv dereglărilor circulatorii periferice intralabirintice. Se realizează astfel un sindrom mixt cochleo-vestibular, care debutează prin acufene, hipoacuzie și manifestări vestibulare. Hipoacuzia poate fi uni- sau bilaterală, de tip percepție, cu evoluție rapidă, uneori pînă la surditate (uneori definitivă, alteori reversibilă odată cu vindecarea infecției urliene). Semnele vestibulare se traduc prin crize vertiginose (uneori foarte violente), nistagmus, tulburări de echilibru și hipoexcitabilitate vestibulară.

c) *Nevrita cochleo-vestibulară zonatoasă* (herpes zoster) este foarte rară. În forma acută, vertijul apare brusc, în crize, odată cu apariția erupției, în contextul semiologie al unui sindrom vestibular armonios, cu durată de 3—8 zile. Se poate asocia o hipoacuzie de percepție, adesea evolutivă, pînă la surditate totală și definitivă. Uneori, însă, sindromul vestibular este foarte discret, cu ametele moderate, pe prim plan situîndu-se alte simptome ale herpesului zoster cefalic.

d) *Sindromul lui Vogt-Koyanagi*, verosimil de origine virotică, asociază: nevrită cochleo-vestibulară (cu surditate și crize vertiginose), uveită bilaterală, vitiligo, alopecie și polioză.

e) *Sindromul lui Harada*, foarte rar, tot de natură virotică, este asemănător cu precedentul, asociînd în plus și deslipire de retină.

f) *Meningo-neuro-brucelezele*, destul de frecvente în unele țări, se traduc prin sindrom cochleo-vestibular, cel mai adesea asociat cu leziuni multiple de nervi cranieni și cu semne de poliradiculonevrită adesea cu sindrom lichidian de tip Guillain-Barré.

g) *Meningoneuropatiile scarlatinoase, gripale, rujeolice și din diverse alte viroze realizează tablouri vertiginose de tip ménièriform paroxistic, cu durate relativ scurte. Se ține seama de caracterul contagios al vertijului, de limfocitoza din L.C.R. și de starea subfebrilă, cu astenie și cefalee.*

B) *Neuropatiile vestibulare toxice* apar în intoxicațiile cu plumb, arsen, alcool, nicotină, oxid de carbon, preparate fosforice, sulfură de carbon, preparate benzenice, substanțe colorante, barbiturice, anestezice ș.a. Aproape totdeauna simptomatologia vestibulară este moderată, dar asocierea cu neuropatia cochleară este constantă.

C) *Stările vertiginose din arahnoiditele de unghi pontocerebelos* sînt totdeauna de tip vestibular, caracterizate prin apariția în crize, cu senzație de rotire, cupate de intervale de acalmie și, de obicei, se însoțesc de semne obiective de tip vestibular și cerebelos. Arahnoidita chistică de unghi ponto-cerebelos (sindromul lui Bárány) asociază, pe lângă sindromul vestibular, și un context clinic neurologic revelator.

D) *Stările vertiginose din tumorile unghiului ponto-cerebelos* (neuri-noame, gliome, neurofibroame, meningioame, boala-Recklinghausen) sînt revelatoare în cadrul unor contexte clinice, vestibulare instrumentale, audiometrice și radiologice bine precizate (Arseni și colab., 1973, 1974).

E) *Sindromul pietros* (prin leziuni ale stîncii temporalului: traumatice, osteitice, tumorale) realizează din punct de vedere semiologic: surditate, importante crize vertiginose și paralizie facială.

F) *Sindromul lui Lannois* (o variantă a sindromului pietros, realizat de aceiași factori menționați mai sus) asociază în tabloul semiologic: paralizie facială completă și mari manifestări vertiginose.

2.8.2.3. *Manifestările vertiginose centrale (din sindroamele vestibulare centrale)*. Vertijul de origine centrală apare în afecțiuni de diferite etiologii (tumori, procese degenerative, traumatice, vasculare, infecțioase, alergice, carentiale etc.), ca o consecință directă a afectării bilaterale a conexiunilor și a centrilor vestibulari.

— *Caracteristici diferențiale ale vertijului de origine centrală:*

a) Dacă în sindromul vestibular periferic, instalarea vertijului se face sub formă de crize, care se pot repeta în cursul unei sau unor zile și dispar treptat, fiind însoțite și de intense simptome neurovegetative, în schimb, în *sindromul vestibular central*, vertijul se instalează de obicei insidios și se manifestă prin tulburări aproape continue în menținerea echilibrului, cu senzația aproape permanentă de deplasare, cu mers foarte dificil sau chiar imposibil, cu lateropulsiuni și nesiguranță, în schimb cu mici fenomene neurovegetative.

b) Vertijul central, din diversele boli neurologice, nu are caracter rotator, fapt care îl diferențiază în mod net față de celelalte două forme anterioare de vertij (labirintic și vestibular). Totuși, vertijul central poate să prezinte uneori exacerbări paroxistice la unele mișcări rapide ale capului și, în mod excepțional, poate să prezinte chiar caracteristici ménièriforme.

c) Pe de altă parte, nistagmusul de origine centrală poate bate în aceeași direcție cu mișcările reacționale. Cu alte cuvinte, vertijul „central” apare în contextul unui *sindrom vestibular dizarmonic*.

d) În plus, dacă în sindromul vestibular de origine periferică se evidențiază în mod convingător un paralelism între intensitatea nistagmusului provocat prin probele instrumentale și senzația de vertij, în sindromul

vestibular de origine centrală senzația de amețeală poate să lipsească, deși asistăm la un nistagmus foarte violent.

e) Dacă în sindromul vestibular periferic întîlnim nistagmusul orizontal și/ sau rotator, în sindromul vestibular de origine centrală nistagmusul este adesea „schimbător de sens” (adică bate în mai multe direcții) și, în plus, apare nistagmusul vertical, care nu se întîlnește niciodată în vertijele periferice.

f) În sindromul vestibular central, direcția căderii corpului la proba Romberg nu este influențată de schimbările de poziție ale capului.

g) În aceste sindroame centrale se pot remarca modificări bilaterale la probele instrumentale (fie hipoexcitabilitate, fie hiperexcitabilitate), ca de exemplu în scleroza în plăci, în care aproape constant se întîlnește o hiperexcitabilitate la toate probele.

h) *Ne derutează doar marile crize vertiginose* cu greață și vărsături, care pot fi uneori întîlnite și în unele vertije centrale, ca de pildă în sindroamele vasculare bulbo-pontine (Wallenberg, Gelé, Raymond-Cestan și Cestan-Chenais), în scleroza în plăci (uneori), în unele encefalite de trunchi cerebral, în siringobulbie și în unele tumori de fosă posterioară, mai ales atunci cînd în contextul semiologic apare și o hipoacuzie (prin leziuni asociate ale nucleilor cochleari), situații care pot preta la confuzii cu sindroamele vestibulare periferice.

i) În sindroamele vestibulare centrale reacțiile nistagmice „în stare pură” sînt rare (Cawthorne și colab., 1969; Riser, 1952). Astfel, în cazul afectării tuturor nucleilor vestibulari, nistagmusul bate în mai multe direcții, dar leziunea predominantă a unuia dintre acești nuclei face ca uneori nistagmusul să predomine într-o anumită direcție. În situația în care este afectat un singur nucleu vestibular, putem întîlni un nistagmus „în formă pură”. Astfel, leziunea nucleului lui Deiters produce un nistagmus orizontal, iar o leziune bulbo-pontină determină un nistagmus vertical sau predominant vertical. Cînd leziunile interesează comisura posterioară, se pot întîlni diverse tipuri de nistagmus, dar predomină totuși nistagmusul vertical.

j) Existența leziunilor vestibulare centrale este atestată și prin prezența nistagmusului pendular, care nu se întîlnește niciodată în leziunile periferice.

Forme etiopatogenice de manifestări vertiginose centrale:

1) *Paroxismele vertiginose de origine traumatică*. Vertijul central traumatic constă în senzația de nesiguranță în menținerea și corecția echilibrului. O altă particularitate a vertijului ménièriform traumatic constă în lipsa senzațiilor de greață și de vomă (Arseni și Oprescu, 1972). În unele cazuri *postcontuzionale* se pot întîlni manifestări vertiginose minore (uneori false vertije), care constau într-o senzație de nesiguranță în mers, asociată cu cefalee, tulburări vizuale, insomnii și tulburări de memorie, rareori întîlnind un fin nistagmus de poziție.

2) *Vertijul paroxistic ménièriform de origine vasculară*. Vertijul paroxistic ménièriform central apare cu o mare frecvență în diversele sindroame de insuficiență circulatorie vertebro-bazilară intermitentă. Dat fiind caracterul ménièriform al vertijului și condițiile în care apare, se poate astăzi afirma că în apariția acestuia intervin în mod concomitent toate segmentele sistemului vestibular, cunoscîndu-se faptul că și labirintul membranos și nucleii vestibulari depind de sistemul arterial ver-

tebro-bazilar. (Popoviciu și colab., 1969, 1977, 1980; Popoviciu și Pascu, 1981).

3) În *siringobulbie* manifestările vertiginose se plasează uneori printre simptomele inițiale, putând apărea fie în crize foarte violente, fie în atacuri mai ușoare, aproape totdeauna accentuate la schimbările de poziție ale capului și asociate cu tulburări de echilibru.

4) În *leuconevrăzite* tulburările vestibulare apar în peste 90% din cazuri, manifestându-se sub forma unor crize vertiginose, cu alură mênieriformă, în special în cursul puseurilor evolutive ale sclerozei multiple, dar uneori chiar ca simptome inițiale. Crizele violente, brutale, sînt rare. Nistagmusul este bilateral, de obicei orizontal și schimbător de sens, dar uneori și vertical sau rotator, însoțit de tulburări de echilibru. Uneori, datorită unei pareze de oculomotor extern, putem constata un nistagmus disociat monocular.

5) În *degenerescențele spino-cerebeloase Pierre-Marie, în boala lui Friedricch și în diversele forme de atrofii cerebeloase* pot apărea accese vertiginose recidivante, cu durate de la cîteva minute pînă la cîteva zile, asociate cu ataxie cerebeloasă și cu nistagmus, care, de obicei, este orizontal, bilateral și lent, persistînd și între crizele vertiginose. Probele calorice și rotatorii sînt normale, dar de multe ori arată o hiperexcitabilitate, putînd furniza chiar unele indicații de diagnostic precoce la adulții tineri presimptomatici din familia respectivă (Philcox și colab., 1975).

6) *Afecțiunile ventriculului al IV-lea* (glioame și chisturi vermiene și de ventricul IV, glioame de trunchi cerebral, alte tumori bulbo-pontine) se însoțesc aproape totdeauna de tulburări de echilibru, nistagmus orizontogirator și vertical, vărsături, semne cerebeloase, diverse semne de trunchi cerebral, edem papilar, și manifestări vertiginose în crize, de obicei declanșate și accentuate de schimbările de poziție ale capului. Se poate evidenția hipo- sau inexcitabilitate vestibulară la probele instrumentale, iar uneori hipoacuzie.

Procesele expansive vermiene și de ventricul al IV-lea prezintă cel mai adesea în contextul clinic și *sindromul lui Bruns*, care constă din vertij paroxistic de tip „postural”, violent, însoțit de cefalee și vărsături, cu apariție la schimbările de poziție ale capului. Bolnavul își menține capul imobil și-l mișcă odată cu corpul (în vederea evitării crizei vertiginose).

7) *Neuronita vestibulară* (Dix și Hallpike, 1962; Cawthorne și colab., 1969; Miloșescu, 1978) cuprinde 3 forme clinice:

a) *Neuronita vestibulară propriu-zisă* este o afecțiune benignă, cu incidență la vîrstele adulte (30—50 de ani), care interesează neuronii vestibulari, de unde derivă și termenul. Debutează brusc prin crize vertiginose cu intensificare progresivă în cîteva ore sau zile, după care dispăre. Nu atinge niciodată intensitatea crizelor Ménière, dar probele vestibulare (inclusiv ENG) evidențiază un sindrom vestibular cu hipoexcitabilitate de partea afectată.

b) *Nevrăzita vertiginosă sau vertijul epidemic* (Cawthorne și colab., 1969; Nielsen și colab., citați de Miloșescu, 1978) apare brusc, după un episod infecțios cu tulburări respiratorii și/sau gastro-intestinale și cu simptome minime encefalitice. Pare să fie o infecție virotică, țînînd seama și de pleiocitoza lichidiană limfocitară, așa cum am remarcat și noi în romboencefalite (Duma, Popoviciu și colab., 1961; Drăgănescu și colab., 1965). Tabloul clinic constă în manifestări vertiginose, greață, vărsături,

cefalee, astenie, stare subfebrilă și, de cele mai multe ori, semne de afectare a nervilor oculomotori, cu diplopie.

c) *Sindromul pseudomênieriform (al lui Lindsay)*, fără etiologie precizată, se caracterizează prin manifestări vertiginose instalate rapid, dar mai puțin brutal decît în boala Ménière.

8) *Vertijul paroxistic epileptic*. Forma cea mai patentă de vertij paroxistic epileptic este reprezentată de *criza temporală psihosenzorială cu senzație de ameteală și rostogolire* (Arseni și colab., 1978; Gastaut, 1973; Popoviciu și colab., 1976; Stoica, 1978; Popoviciu și Pascu, 1980, 1981). Vertijul epileptic poate să apară fie spontan (în cazul existenței unui focar epileptogen deosebit de activ), fie în mod reflex, sub influența unor excitații vestibulare, care realizează exacerbarea paroxistică a focarului.

Vertijul epileptic (epilepsia vestibulogenă) poate fi diferențiat de alte forme clinice de vertij cu alură paroxistică (Stoica 1969, 1978; Sager și colab., 1970; Gastaut, 1973; Popoviciu și colab., 1976). Principalele criterii de diagnostic diferențial sînt: a) alterarea cunoștinței; b) apariția vertijului (fie independent, fie alternînd cu alte simptome critice de epilepsie temporală, fie ca și aură în cadrul unei crize epileptice convulsive secundar generalizate); c) constatarea anomaliilor EEG paroxistice epileptice cu focalizare temporală. Traseele EEG pot prezenta, de altfel, focare iritative cu sediu temporal și în perioadele intercritice.

9. Există însă și *vertije temporale neepileptice* (în tumori, abcese, traumatisme de lob temporal), care apar în crize cu durată mai lungă, dar alteori sînt aproape permanente și au unele caractere clinice particulare. Astfel, bolnavii încearcă senzații de rotație, de ridicare sau de coborîre, sau de proiecție în diferitele planuri ale spațiului, însoțite sau nu de acufene (Gastaut, 1973; Popoviciu și colab., 1976; Popoviciu și Pascu, 1980; 1981).

2.9. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI GLOSOFARINGIAN

2.9.1. Investigația semiologică a nervului glosofaringian implică:

a) *Examenul funcției motorii*: Se cercetează motilitatea peretelui posterior al faringelui, deglutiția pentru solide, eventuala prezență a semnului cortinei al lui Vernet.

b) *Examenul funcției senzitive*, analizînd sensibilitatea peretelui posterior al faringelui și al lojilor amigdalene.

c) *Examenul funcției senzoriale* constă în investigația gustului în treimea posterioară a limbii (cu o soluție amară, îndeosebi de chinină).

d) *Examenul funcției vegetative* constă în aprecierea secreției parotide (hipo- sau hipersecreția salivară) și a reflexului salivar la excitanți gustativi.

e) *Examenul reflexelor faringiene*.

2.9.2. Nevralgia glosofaringiană. Diagnosticul se stabilește pe existența unor particularități, în funcție de cele *trei forme clinice*:

I) *Nevralgia glosofaringiană primitivă sau primară* (esențială în terminologia veche, termen care trebuie abandonat) afectează în general bolnavii peste 40 de ani, putând însă să apară și la tineri.

Debutul bolii este de cele mai multe ori brutal, în plină sănătate aparentă. Între prima criză dureroasă și următoarea pot trece câteva săptămâni sau câteva luni, perioadă variind mult de la caz la caz. Crizele următoare devin din ce în ce mai frecvente.

Durerea debutează brusc, violent, la baza limbii sau într-o zonă din loja amigdaliană. Locul durerii maxime se află în regiunea faringiană și linguală inervată de nervul glosofaringian. Durerea și zonele sale de iradiere sînt strict localizate unilateral (Arseni și Oprescu, 1979; Deparis 1968). Erickson (1963, citat de Arseni și Oprescu, 1979) a stabilit localizarea durerii în *trei zone*, în funcție de forma clinică: a) în *forma clasică*: la baza limbii, în regiunea amigdaliană, cu iradiere spre timpan, unghiul mandibular și regiunea submaxilară; b) în *forma faringiană*: în regiunea amigdaliană; c) în *forma timpanică sau otică*: în regiunea auriculară profundă, sau în conductul auditiv extern; d) în *marile paroxisme* durerea poate iradia și în zone mai întinse, respectiv mai inferioare față de cele relatate mai sus (Arseni și Oprescu, 1979). Bolnavii etichetează durerea ca fiind deosebit de violentă și de atroce, asemuind-o cu o „lovitură de cuțit”, „un șoc electric” etc. În rare situații, durerea este apreciată ca o senzație de disconfort (Bohm și Strang, 1962; Bues, 1963, citați de Arseni și Oprescu, 1979). Durata unei crize este la debutul bolii de 20–30 secunde, dar se mărește odată cu evoluția bolii. Încetarea durerii este tot atît de bruscă ca și debutul ei, intervalele interparoxistice fiind asimptomatice. Perioadele libere între crizele dureroase variază de la un bolnav la altul, de la câteva minute pînă la câteva ore sau câteva zile. Boala poate evolua în puseuri dureroase și remisiuni variabile ca durate (care pot ajunge pînă la 1–5 ani). Crizele apar de cele mai multe ori ziua, ele debutînd însă și noaptea în fazele avansate ale bolii. De asemenea, crizele se pot grupa în salve, care se repetă la intervale de timp variabil.

Stabilirea diagnosticului corect de nevralgie glosofaringiană presupune urmărirea bolnavului în timpul unei crize, analiza factorilor care determină apariția crizei și localizarea zonelor declanșatoare („trigger zones”) (Arseni și Oprescu, 1979; Popoviciu și Pascu, 1981).

Urmărirea pacientului în timpul crizelor permite observarea crispării feței, a purtării involuntare a mîinii la nivelul zonei inferioare a feței și spre faringe, sau spre ureche, întreruperea masticăției etc. Fenomenele vasomotorii sînt rare și se pot manifesta prin înroșirea hemifeței și prin uscăciunea gurii de partea durerii. În timpul crizei dureroase bolnavii stau, de obicei, crispați, cu facies imobil și aplecați înainte, pentru a facilita scurgerea salivei. În alte cazuri, bolnavul își menține capul aplecat, pentru a relaxa musculatura laterocervicală, sau își apără cu mîna urechea (tragusul, antitragusul și/sau canalul auditiv extern).

Analiza factorilor care precipită apariția crizelor reprezintă o etapă importantă în cursul examinării unui bolnav cu nevralgie glosofaringiană. Deglutiția joacă un rol fundamental în declanșarea crizelor, în special a lichidelor prea calde sau prea reci. În afara deglutiției, există și alți factori care precipită apariția crizelor: căscatul, strănutul, tusea, suflatul nasului,

deschiderea gurii, mișcarea limbii etc. Se notează faptul că odată cu avansarea bolii, numărul factorilor declanșatori crește.

Descoperirea și localizarea zonelor declanșatoare („trigger zones”) constituie, de asemenea, elemente importante în identificarea nevralgiei glosofaringiene. De cele mai multe ori aceste „trigger zones” coincid cu zonele în care durerea este maximă. Se notează următoarele zone a căror atingere poate declanșa crizele: partea superioară a peretelui posterior al faringelui, baza limbii, stîlpul „pilieri” ai vîlului palatului și loja amigdaliană (mai rar conductul auditiv extern și regiunea mastoidiană). Anestezia locală a acestor zone produce o încetare temporară a crizelor. Pentru depistarea cu exactitate a acestor zone se recomandă adesea efectuarea unei examinări otorinolaringologice.

S-au descris cazuri cu nevralgie glosofaringiană primitivă clasică, la care au apărut fenomene vegetative foarte accentuate, inclusiv simptome cardiovasculare acute, manifestări sincopale, verosimil prin mecanisme vaso-vagale și sino-carotidiene (Garretson și Elvidge, 1962; Kollmann și Berger, 1964; Kong și colab., 1964; Popoviciu și colab., 1978; Popoviciu și Pascu, 1981).

Examenul neurologic nu decelează modificări obiective de sensibilitate, motorii sau gustative în teritoriul nervului glosofaringian.

Diagnosticul diferențial al nevralgiei glosofaringiene primitive se va face în primul rînd cu *nevralgia glosofaringiană secundară* și mai ales cu *nevralgia trigeminală*. În acest context, se va ține seama de locul de debut al durerii, de traiectul iradierii acesteia și de sediul zonelor declanșatoare („trigger zones”). Dacă în nevralgia trigeminală durerile apar la față și în gură, în cea glosofaringiană acestea apar în faringe, treimea posterioară a limbii și ureche, cu iradiere tipică înspre unghiul mandibular. Pentru diagnosticul diferențial cu nevralgia trigeminală, Arseni și Oprescu (1979) au propus utilizarea *testului lui Garcin*: în nevralgia trigeminală, alimentele, odată introduse în gură, pot fi înghițite, în vreme ce în nevralgia glosofaringiană bolnavul introduce cu ușurință alimentele în gură, dar tentativele de deglutiție declanșează crizele algice. S-a mai arătat că și gustul alimentelor poate facilita declanșarea paroxisimelor dureroase, în sensul că alimentele amare, sărate și/ sau acide le declanșează, în vreme ce cele dulci nu le facilitează aproape niciodată. De asemenea, diagnosticul diferențial se va face cu *nevralgia lui Sluder-Ramadier*, cu *nevralgia vidiană* (Vail), cu *nevralgia Ramsay-Hunt* și cu *crizele faringiene din tabes*.

Diagnosticul diferențial va trebui să fie făcut și cu *sindromul nervului laringeu superior* descris de Halphen (Riser, 1952). În acest sindrom, bolnavul are o durere laringo-faringiană vie, continuă (cu suprapuneri de paroxisme), localizată în porțiunea anterioară a gîtului (fig. 16), care este exacerbată de deglutiția salivei și chiar de deglutiția „pe gol”, în vreme ce bolul alimentar, chiar masiv, este bine tolerat. În același timp, se alterează și fonația, care devine dificilă, dureroasă, uneori răgușită și brusc



Fig. 16. Nevralgie a nervului laringeu. Punctul de plecare al durerii se află în porțiunea latero-posterioară a ligamentului tirohioidian, unde se găsește locul de intrare al nervului. Iradierea durerii se face spre gît și, uneori, chiar și spre partea inferioară a hemifeței.

„stinsă” pentru câteva minute. Sindromul este completat de o tuse chin-
toasă, cu sacade violente. Se elimină cu ușurință o nevralgie glosofar-
ingiană și, respectiv, o afecțiune larigiană. Un semn de diagnostic este
durerea provocată în punctul laringelui superior, adică între cornul carti-
lajului tiroid și osul hioid. Proba decisivă este alcoolizarea nervului, care
elimină durerea. Uneori se constată asocierea sindromului laringelui
superior cu sindromul de ganglion sfenopalatin.

II) Nevralgia glosofaringiană secundară (simptomatică)

Nevralgia glosofaringiană secundară se deosebește clinic de cea primară
prin următoarele elemente : a) fond dureros continuu, pe care se suprapun
episoade dureroase paroxistice; b) durerea nu atinge intensitatea celei
din nevralgia primitivă; c) durerea se localizează aproape totdeauna în
regiunile profunde ale gâtului, cu iradieri auriculare și mandibulare; d)
se constată hipo- sau anestezia lojii amigdaliene și a regiunii faringiene;
e) există și semne de afectare asociată a trunchiului motor al nervului
glosofaringian; f) se asociază și semne din partea altor nervi cranieni
învecinați; g) se constată extinderea ariei dureroase peste limitele anato-
mice ale nervului glosofaringian; h) evoluția este progresivă, cu agravarea
și extinderea rapidă a simptomatologiei, fără remisiuni.

În ciuda unor forme atipice și incomplete la debut, simptomatologia
nevralgiei glosofaringiene secundare este de cele mai multe ori suficient
de caracteristică. Multe forme de nevralgie glosofaringiană secundară
pot însă debuta cu tablou clinic de nevralgie primară. Din aceste motive
se apreciază că orice nevralgie glosofaringiană trebuie considerată de
la început ca secundară și numai după efectuarea investigațiilor paraclinice
și obținerea unor rezultate negative o vom considera primitivă.

Cauzele cele mai frecvente ale nevralgiei glosofaringiene secundare
sunt : a) tumorile infiltrative ale bazei craniului (mai ales cele cu punct de
plecare din rinofaringe); b) traumatismele craniene; c) arahnoiditele cere-
brale; d) diverse tumori : meningioame, neurinoame; e) anevrisme ale
carotidei comune; f) infecții locale, îndeosebi amigdaliene etc.

III) Nevralgia glosofaringiană „funcțională” (simpatalgia)

Această formă de nevralgie glosofaringiană se caracterizează prin
durere cu caracter de arsură la baza limbii și în regiunea amigdaliană, cu
iradiere spre trompa lui Eustachio, spre urechea medie, dar și spre alte
zone, care depășesc teritoriul nervului glosofaringian. Starea de disconfort
a bolnavilor devine mai pregnantă în timpul deglutiției „în gol”. Uneori,
bolnavii au impresia unui corp străin. Din acest motiv acești pacienți
prezintă spasme faringiene cu tuse, în încercările lor de a elimina „corpul
străin”. Senzația de arsură se asociază de multe ori cu parestezii și cu
tulburările de gust, care nu pot fi obiectivate la un examen atent al gustului.
La toate cazurile se notează și un context nevrotic, care joacă un rol
important în întreținerea durerilor.

2.9.3. Paralizia nervului glosofaringian

Paralizia nervului glosofaringian se manifestă prin : disfagie pentru
alimente solide; paralizia mușchiului constrictor superior al faringelui;
se asociază alterarea sensibilității generale și gustative a treimii posterioare
a limbii.

A) Tulburările de deglutiție pentru solide constituie semnul cel mai
important. Paralizia mușchiului constrictor superior al faringelui alterează
declanșarea și desfășurarea primului timp al deglutiției pentru solide. De-
glutiția defectuoasă poate antrena pătrunderea alimentelor în laringe.
În cazul leziunilor bilaterale al nervului glosofaringian, tulburările de
deglutiție sînt grave. S-a semnalat, de asemenea, o modificare a timbrului
vocii, prin modificarea aspectului faringelui (ca și cutie de rezonanță).

B) Paralizia mușchiului constrictor superior al faringelui determină
deplasarea laterală a faringelui paralizat, spre partea sănătoasă și puțin
în sus (semnul cortinei al lui Vernet). Această deplasare se accentuează
la pronunția fonemelor „e” sau „a” și la excitarea faringelui cu un stilet.
Acest semn dispare repede prin acțiunea compensatorie a celorlalți mușchi
faringieni. Reflexul faringian de partea paralizată este diminuat sau abolit.

C) Tulburările de sensibilitate și senzoriale se caracterizează prin
hipoestezie sau anestezie pe faringe și pe treimea posterioară a limbii, cu
hipo- sau aguezie pentru amar, în spatele V-ului lingual.

Paralizii unilaterale sau bilaterale izolate ale nervului glosofaringian
sînt excepționale, ele întâlnindu-se mai frecvent împreună cu paralizii ale
nervilor învecinați.

2.10. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI PNEUMOGASTRIC

2.10.1. Investigația semiologică a nervului vag (X) implică :

A) Examenul funcției motorii somatice constă în examinarea motili-
tății vălului palatului și a laringelui, precum și a deglutiției (pentru lichide).

Examenul static : vălul palatului se examinează apreciindu-i poziția
luetei, curbura și simetria vălului, precum și eventuala atrofie și eventua-
lele mișcări involuntare velo-palatine.

Examenul dinamic : vom face aprecieri asupra motilității sale, motiv
pentru care se cere bolnavului să pronunțe anumite vocale („a”, „e”),
care determină ridicarea vălului, lueta menținându-se pe linia mediană.
În leziuni unilaterale se remarcă o asimetrie a vălului, cu coborîrea sa și
devierea, împreună cu lueta, de partea sănătoasă. În timpul examinării
motilității, se remarcă accentuarea asimetriei. Leziunile bilaterale deter-
mină o coborîre a vălului în ambele părți, acesta fiind incapabil să se
contracte.

Deglutiția se examinează dînd bolnavului să bea, cu grijă, o cantitate
de apă. În leziuni unilaterale se constată o refluare a lichidelor pe nas și/
sau pătrunderea lor în trahee, cu declanșarea unui reflex de tuse. În lezi-
unile bilaterale, lichidele pătrund cu ușurință în trahee. Chiar din anam-
neză putem reține acest deficit al deglutiției lichidelor. De asemenea, în
timpul deglutiției, se poate remarca faptul că laringele nu se ridică de
loc sau numai parțial, în raport cu lezarea bilaterală sau unilaterală a
nervului vag (semnul „mărului lui Adam”, descris de Ledoux, citat de
Popoviciu și Pascu, 1981).

Examenul laringelui constă în primul rând în notarea caracterului vocii, a tulburărilor respiratorii și a reflexului de tuse. Pentru precizarea semnelor de leziune laringiană se va solicita un examen laringologic. În paraliziiile mușchilor ericotiroid, aritenoid și tiroaritenoid, apar modificări de fonație: voce răgușită, oboseală rapidă în timpul vorbirii, pierderea tonurilor înalte, constatându-se și tulburări de respirație. Paraliziiile de adductori produc modificări accentuate de fonație (până la afonie), cu inspirație normală. Paraliziiile de abductori realizează, din contra, discrete tulburări de fonație, însă importante tulburări respiratorii (în special ale inspirației), cu dispnee și stridor. În paraliziiile totale unilaterale, vocea este răgușită, voalată, fără modificări evidente de respirație și cu reflexul de tuse păstrat. Paraliziiile totale bilaterale produc modificări severe: tulburări de fonație până la afonie, lipsa reflexului de tuse și dispnee cu stridor, mai ales în inspirație.

B) *Examenul funcției senzitive somatice* cercetează sensibilitatea cutanată, precum și a mucoaselor accesibile explorării clinice: zona cutanată retroauriculară, peretele posterior al conductului auditiv extern, baza lueței, treimea superioară a pilierului vălului palatului, faringele, laringele.

C) *Examenul funcției reflexe* incumbă aprecierea reflexului velopalatin și faringian, precum și a altor reflexe (oculocardiac, sinocarotidian etc.).

D) *Examenul funcțiilor vegetative vagale (parasimpatice)*. În leziuni bilaterale apar: dispnee accentuată, crize de sufocare, disfagie, tahicardie, bronhoplegie, paralizie intestinală. Paralizia acută bilaterală a nervului vag este, de multe ori, incompatibilă cu viața. Tot aici se încadrează și testele de reactivitate vagală și sinocarotidiană, hiperreflectivitatea sinocarotidiană (reflexul oculo-cardiac, compresia sinusului carotidian), cu urmărirea răspunsurilor cardiovascular și cerebral (Popoviciu și colab., 1978; Corfariu, 1978).

2.10.2. Nevralgia vagală

Nevralgia vagală se caracterizează prin paroxisme algice care apar în teritoriul de distribuție al nervului vag, în special pe ramura auriculară sau laringiană superioară (Crue și Todd, 1968, citați de Popoviciu și Pascu, 1981). Diferențierea exactă a nevralgiilor vagale este dificilă, ținând seama de anastomozele pe care le realizează ramurile periferice ale acestui nerv cu ramurile altor nervi cranieni (indeosebi cu nervul glosolaringian), cu ramurile din rădăcinile cervicale (C₂-C₃) și cu sistemul simpatic. În acest sens intră în discuție și nevralgia din teritoriul ramurii auriculare, care are și un important contingent de fibre din nervul glosolaringian.

A) *Disestezia ramurii auriculare a nervului vag* a fost descrisă de Vernet (citată de Hagenau, 1949) și constă într-o durere localizată în conductul auditiv extern, însoțită uneori de unele tulburări secretorii și vasomotorii.

B) *Nevralgia nervului laringian superior* (sindromul lui Halphen), afecțiune rară, se caracterizează prin apariția unor paroxisme dureroase cu caracter fulgurant, localizate în regiunea laringiană și cu iradiere spre ureche și/sau spre porțiunea profundă și inferioară a gâtului. Durerile sînt declanșate mai ales de deglutiția „în gol” (a salivei), în timp ce de-

glutiția unui bol alimentar este bine tolerată. Durerea maximă este resimțită într-o zonă dintre cartilajul tiroid și osul hioid, loc în care nervul laringian superior străbate membrana tiroidiană (vezi fig. 16). Această regiune poate constitui o „trigger zone”, iar anestezia locală suprimă durerea. Durerea poate fi declanșată sau agravată prin orice iritație mecanică în zona gâtului (tuse, vorbire, căscat). La mulți bolnavi, durerea are un caracter relativ permanent, cu exacerbări paroxistice. În timpul crizei, fonația devine dureroasă și penibilă, bolnavul neputînd emite nici un sunet. Uneori apar episoade de tuse chintoasă, în sacade violente, exacerbate de decubit (Riser, 1952). Durerea durează zile sau săptămîni, examenul laringologic nu evidențiază semne obiective. Alteori, durerile cu caracter nevralgic apar în: laringite acute sau cronice (de natură tuberculoasă), după amigdalectomie sau în cursul unor viroze (gripă etc). Diagnosticul pozitiv se bazează pe caracterele durerii, dar certitudinea este dată de dispariția acesteia în urma anesteziei locale a nervului laringian superior.

2.10.3. Paralizia nervului pneumogastric

Paralizia nervului pneumogastric se manifestă prin tulburări motorii, senzitive și vegetative. *Paralizia unilaterală* duce la hemiparalizie velopalatină (hemivăl căzut, hipoton, luetă trasă de partea sănătoasă). Vocea devine nazonată, apar tulburări în deglutiția lichidelor, cu refluxarea lor pe nas. Se constată o hemianestezie a vălului palatului în treimea superioară a pilierului anteriori și posteriori, precum și a jumătății ipsilaterale a faringelui. Reflexul velopalatin este diminuat sau abolit de partea lezată. *Leziunile bilaterale* produc tulburări grave în deglutiția lichidelor, tulburări de fonație cu disfonie sau afonie. Tulburările vegetative din paralizia bilaterală a nervului vag constau în: tulburări circulatorii cu tahicardie și tulburări respiratorii cu bronhoplegie, de cele mai multe ori cu sfîrșit letal.

2.10.4. *Boala lui Roskam (hiperreflectivitatea sinocarotidiană)* se caracterizează în primul rând prin manifestări sincopale. În raport cu simptomatologia produsă de compresia sinusului carotidian se pot individualiza trei forme (Corfariu și Popoviciu, 1972; Corfariu, 1978; Popoviciu și Pascu, 1981):

A) *Tipul vagal (cardioinhibitor)* se caracterizează prin apariția, încă la debutul compresiei sinusului, a rării contractiilor cardiace, care pot merge până la stop cardiac, cu durată variabilă (2-15 sec). După decomprimare, bradicardia cedează și ritmul normal se restabilește. Atropinizarea, denervarea medicamentoasă sau administrarea de adrenalină previn aceste fenomene cardioinhibitorii, al căror arc reflex se închide în bulb.

B) *Tipul tensiodespresor* constă în apariția hipotensiunii arteriale, independent de bradicardie, imediat după comprimarea sinocarotidiană. Aceste manifestări nu sînt influențate de atropină, însă sînt prevenite de administrarea prealabilă de adrenalină.

C) *Tipul cerebral* se caracterizează prin diminuarea stării de conștiență, pierderea tonusului muscular, zgomote auriculare, amețeli, tulburări de vedere, și chiar convulsii de tip epileptic. Aceste fenomene sînt influențate de denervarea sinusului carotidian.

2.11. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI SPINAL (ACCESOR; PERECHEA A XI-A)

2.11.1. Investigația semiologică a nervului spinal implică:

A) Examenul clinic pentru ramura internă a nervului spinal este comun cu cel practicat pentru componenta motorie a nervului pneumogastric.

B) Ramura externă a nervului spinal se explorează prin examenul motilității, al tonicității și al prezenței atrofiilor mușchilor sternocleidomastoidian și trapez.

2.11.2. Paralizia nervului spinal

A) Paralizia nervului recurent este mult mai comună decât paralizia nervului vag (Taverner, 1969). Pareza unilaterală poate fi produsă incidental în timpul unor acte chirurgicale la nivelul gâtului (în special în tiroidectomii). Carcinomul tiroidian, faringian sau al esofagului superior pot leza ambii nervi recurenți. În torace, nervul recurent sting este mult mai vulnerabil față de leziuni, din cauza traiectului său mai lung, prin neoplasm pulmonar cu invadarea mediastinală, neoplasme esofagiene, anevrism aortic, dilatarea atriului stâng din stenoza mitrală, boala lui Hodgkin, limfadenomame, sarcoidoze etc. În unele cazuri (o treime din cazuri, după Taverner, 1969 și Popoviciu și Pascu, 1981), este vorba de mononevrite sau de neuropatii toxice sau de alte naturi. Paralizia unilaterală a nervului recurent este de două ori mai comună la bărbați decât la femei. În leziuni inițiale sau ușoare, poate apărea voce răgușită tranzitorie sau permanentă. Uneori apare o oboseală în vorbire. Examenul laringoscopic pune în evidență pareza ipsilaterală a corzii vocale (fig. 17.a). Paralizia totală de nerv recurent produce voce stridentă, bitonală, cu timbru ascuțit, eunucoid, cu imposibilitatea de a cânta, tulburări respiratorii dar cu păstrarea reflexului la tuse.

Paralizia bilaterală de nerv recurent este mai puțin obișnuită decât cea unilaterală, însă recunoaște aceleași cauze. Dacă debutul este acut, ca în cazul unor manevre chirurgicale greșite, apare o obstrucție respiratorie din cauza opoziției corzilor vocale pe linia mediană. Această situație

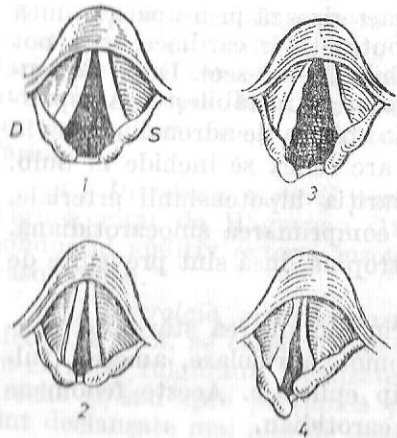


Fig. 17 a. Aspecte schematice ale examenului laringoscopic:

1 — Aspectul laringelui normal în repaus și în ușoară inspirație. Se remarcă sus epiglota, iar jos cartilajele aritenoidice, pe care se inseră cele două corzi vocale; 2 — În momentul fonației se realizează „glota de efort”, cu marcată tendință de închidere a orificiului glotic și cu apropierea corzilor vocale. În timpul deglutiției, închiderea este și mai completă; 3 — Aspect laringoscopic la un bolnav cu paralizie a constrictorilor — adductori ai corzilor vocale în partea dreaptă (paralizie periferică recurentă sau bulbară unilaterală). Coarda vocală respectivă este imobilă, relaxată, „flotantă” în repaus; 4 — Aspect laringoscopic în cursul fonației la același bolnav cu paralizie recurentă sau bulbară unilaterală. Se păstrează aceeași atitudine, dar glota are tendință de închidere, întrucât coarda vocală stângă depășește linia mediană, tinzând la o juxtapunere pe coarda vocală paralizată (după Riser, 1952, modificat de noi).

necesită traheostomie de urgență. În cazurile cu debut lent-progresiv, apare stridor, dispnee și disfonii până la afonie. Reflexul de tuse este diminuat sau chiar abolit.

B) Paralizia nervului spinal extern se manifestă prin semne din partea mușchiului sternocleidomastoidian și trapez de aceeași parte.

Paralizia unilaterală a mușchiului sternocleidomastoidian se manifestă în primul rând prin ștergerea reliefului muscular atât în repaus, cât și în timpul mișcărilor de înclinare și flectare a capului de partea leziunii. De asemenea, mușchiul prezintă o hipotonie marcată și atunci când bolnavul întoarce capul de partea sănătoasă și examinatorul se opune acestei mișcări. Uneori se poate evidenția și o atrofie de grade diferite a mușchiiului. Din cauza acțiunii sternocleidomastoidianului de partea opusă leziunii, capul poate să fie ușor înclinat către partea sănătoasă. Paralizia unilaterală a mușchiului sternocleidomastoidian nu împiedică prea mult mișcările capului din cauza intervenției celorlalți mușchi ai gâtului. În cazul paraliziei bilaterale, capul se află în ușoară extensie, iar bolnavul execută cu greutate flexia capului.

Paralizia mușchiului trapez realizează următorul tablou clinic: a) umărul de partea lezată este coborât și proiectat înainte; b) marginea anterioară a porțiunii superioare a trapezului este ștearsă; c) spațiul supraclavicular este adâncit, iar clavicula apare mai bine reliefată și pare proiectată înainte; d) coborîrea scapulei; e) devierea în afară a marginii spinale a omoplatului; f) dificultatea efectuării mișcării de abducție și de ridicare a brațului; g) imposibilitatea de ridicare „în coate” din poziția culcat; h) dificultatea efectuării mișcărilor din articulația umărului; i) ștergerea reliefului și hipotonia mușchiului trapez; j) atrofia mușchiului trapez.

Paralizia singulară a nervului spinal este rară. Ea apare de obicei împreună cu paralizia ultimilor nervi bulbari (în special cu perechile a IX-a și a X-a) (vezi în continuare). Totuși, procese care se găsesc în imediata apropiere a foramenului magnum și/sau a regiunii cervicale superioare (focare osteomielitice, pahimeningita specifică și nespecifică) pot produce paralizii unilaterale sau bilaterale de nerv spinal. Adesea, operațiile în regiunea cervicală înaltă (ca, de pildă, secțiunea spinalului în torticolis) sînt responsabile de producerea paralizii nervului spinal. Anevrismul arterei vertebrale care se dezvoltă în canalul spinal superior poate comprima nervul spinal și poate să provoace o paralizie unilaterală (Bodechtel, 1965).

2.12. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA NERVULUI HIPOGLOS

2.12.1. Investigația semiologică a nervului hipoglos (XII) implică:

A) Observația poziției și a aspectului limbii în stare de repaus „in situ”.

B) Explorarea motilității limbii, solicitîndu-se bolnavului să execute toate mișcările posibile cu limba.

C) Examinarea troficității limbii, pentru surprinderea atrofiilor uni- sau bilaterale.

D) Observația prezenței de fasciculații și eventual a altor mișcări involuntare.

2.12.2. Paralizia nervului hipoglos

A) *Paralizia unilaterală a nervului hipoglos* realizează o deviație spre partea sănătoasă a vârfului limbii „in situ”. Dacă bolnavul efectuează protruzia limbii, vârful acesteia este deviat spre partea bolnavă, prin acțiunea mușchiului genioglos de partea opusă leziunii. De asemenea, rafeul median al limbii formează o curbă cu concavitățile spre partea sănătoasă. Această deviație este produsă prin acțiunea mușchiului stiloglos și se accentuează în timpul eforturilor de a duce limba de partea bolnavă. Limba este *atrofiată* de partea paralizată și prezintă pliuri vizibile pe suprafața limbii. Pe hemilimba afectată se pot remarca *fasciculații musculare* în condițiile în care leziunea se află la nivelul nucleului nervului hipoglos, prin iritația cronică a motoneuronilor.

B) *Paralizia bilaterală a nervului hipoglos* produce tulburări funcționale grave ale motilității limbii. Aceasta nu poate fi mișcată dintr-o parte în alta, nici înăuntru și nici în afara gurii. Atrofia limbii este bilaterală, de cele mai multe ori cu multiple și evidente fasciculații musculare. Apar și *tulburări de masticatie, deglutiție și de pronunțare a consoanelor*.

Hipoglosul este afectat, în general, de aceleași afecțiuni ca și perechile IX, X și XI. *Traumatismele craniocerebrale* cu fracturi de bază pot produce rareori *afectarea singulară a nervului hipoglos*. *Anevrismul arterei vertebrale poate realiza o paralizie unilaterală a nervului hipoglos*. *Leziunile regiunii cervicale înalte* pot afecta nervul hipoglos în porțiunea sa extracraniană. În aceste condiții se prinde și simpaticul pericarotidian și asistăm la un tablou clinic compus din paralizie unilaterală a nervului hipoglos și sindrom Claude Bernard-Horner de aceeași parte (Taverner, 1969).

Siringobulbia poate adesea să producă o hemiatrofie a limbii, care este totdeauna asociată cu tulburări de sensibilitate în regiunea trigemenului.

Scleroza laterală amiotrofică (S.L.A.) și sindroamele de S.L.A. pot debuta cu o leziune de hipoglos, dar de obicei se asociază și semne de leziune a celorlalți nervi bulbari, precum și simptome piramidale.

Leziunile tumorale și traumatice ale găurii condiliene anterioare antrenează suferința nervului hipoglos (sindromul lui Collet). Leziuni tumorale și traumatice ale găurii condiliene și ale găurii rupte posterioare realizează *sindromul condilo-gaură ruptă posterioară al lui Sicard*, asupra căruia vom reveni mai târziu, când vom aborda și *sindroamele bulbare* cu interesarea nervului hipoglos.

În *luxațiile vertebrelor cervicale superioare* se pot observa paralizii de nerv hipoglos.

Paraliziile limbii de origine centrală prin leziuni ale fascicului geniculat nu se însoțesc de atrofii sau fibrilații musculare. Leziunile bilaterale ale fascicului corticonuclear fac parte din *sindromul pseudobulbar* și se manifestă clinic prin tulburări funcționale importante, interesând masticția, deglutiția și articularea cuvintelor.

2.13. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PATOLOGIA PARALIZILOR MULTIPLE ALE NERVELOR CRANIENI BULBARI

2.13.1. Afecțiuni extranevraxiale cu afectări multiple ale nervilor cranieni bulbari.

1) *Sindromul de gaură jugulară (sau de gaură ruptă posterioară) sau sindromul lui Vernet*. Se caracterizează prin paralizii asociate ale glosofaringianului, vagului și spinalului, care trec prin gaura ruptă posterioară (jugulară, sau a nervilor micști).

Unii (Riser, 1952, Svien și colab., 1963) includ aici și alte constelații semiologice (Avellis, Schmidt, Jackson sau Collet), ca sindroame parțiale sau de debut ale sindromului de gaură ruptă posterioară.

Tabloul semiologic este dominat de tulburările de fonatie, de deglutiție pentru solide și lichide, de refluarea lichidelor pe nas, de tuse, de tulburări respiratorii de tipul „pseudoastmului” și de hipersalivație (prin leziunea vagului). Se remarcă paralizia mușchiului constrictor superior al faringelui, cu semnul cortinei al lui Vernet (totdeauna prezent atunci când nervul glosofaringian este afectat la nivelul găurii jugulare — Roger și colab., 1969), hipoguzie pe treimea posterioară a limbii, hemianestezie, paralizie ipsilaterală a corzilor vocale, precum și paralizie a mușchilor sternocleido-mastoidian și trapez. Se impune totdeauna un *atent diagnostic diferențial față de paralizii bulbare* (care implică și afectarea tracturilor piramidale, senzitive și spinocerebeloase).

Factorii etiologici sînt variați:

a) *Traumatismele* produc mai rar acest sindrom (Roger și colab., 1969). Pot surveni leziuni prin *arme de foc* și prin *arme albe*, precum și *fracturi antero-posterioare ale stîncii temporalului*, care se extind spre foramenul jugular și care pot interveni și prin formațiunile osteofibroscice secundare.

b) *Tumorile* sînt cele mai frecvente: *neurinoame de glosofaringian, de vag și de spinal*, dezvoltate în gaura jugulară (Arseni și colab., 1973; Pluchino și colab., 1975), *metastaze* de diverse origini și proveniențe, condroame, uneori chiar *neurinoame acustice* (Binns și Fairman, 1966, citați de Roger și colab., 1969), *tumori auriculare, nazale și ale gîtului*, cu extensia în foramenul jugular (îndeosebi carcinoame ale faringelui, epitelioame ale urechii medii, neoplasme tubo-timpanice ș.a.), *tumori glomice jugulare, paraganglioame ale corpusculului carotidian* (Siekert, 1956).

c) *Factori inflamatori*: *arahnoidite, osteite* ale bazei craniului, *abcese, infecții limfatice* dezvoltate în jurul foramenului jugular (de natură bacteriană, tuberculoasă sau luetică), *infecții rinogene, otogene sau faringiene propagate, meningite și meningoradiculite* (inclusiv luetice și virotice), *poliradiculonevrite parțiale craniene* (sindromul lui Fischer) (Riser, 1952; Roger și colab., 1969; Ketz și Holdener, 1976).

d) *Factori vasculari*: *flebitele venei jugulare, anevrismele arteriovenoase*.

2) *Sindromul lui Avellis* realizează paralizia ramurii interne sau accesorii a perechii a XI-a. Din punct de vedere semiologic produce o paralizie a hemivălului palatului și a corzilor vocale ipsilaterale (paralizie palatolaringiană), cu voce răgușită și nazonată. *Leziunile periferice* care pot cauza aceste sindroame pot fi *traumatice, compressive* (tumori, abcese, chiste parazitare, arahnoidite, noduli limfatici, gome luetice) sau *inflamatorii* (meningo-radiculite, radiculite).

3) *Sindromul lui Schmidt* este produs de leziuni atât ale ramurii interne (accesorii), cât și externe (spinale) a nervului XI (spinal). Din punct de vedere semiologic, la sindromul lui Avellis se asociază o paralizie unilaterală a mușchilor sternocleidomastoidian și trapez. O variantă a acestui sindrom este „*paralizia scapulolaringiană*”. Factorii etiologici sînt aceiași ca și la sindromul precedent.

4) *Sindromul lui Jackson* este produs de obicei de o leziune a ganglionului inferior (plexiform) al vagului și a nervului hipoglos (Roger și colab., 1969; Popoviciu și Pascu, 1981). La simptomatologia sindromului precedent al lui Schmidt se adaugă o paralizie a limbii. Factorii etiologici sînt aceiași ca și la cele două sindroame precedente.

5) *Sindromul lui Collet-Sicard* este produs de leziuni care afectează în același timp toate formațiunile care trec prin foramenul jugular (gaura ruptă posterioară) și canalul carotidian vecin, motiv pentru care se mai numește și „*sindromul răspîntiei condilo-gaură ruptă posterioară al lui Collet-Sicard-Vernet*”. Contextul semiologic implică leziunea asociată a ultimelor patru perechi de nervi cranieni (IX, X, XI și XII) înmănunchind: disfonie, disfagie, paralizie faringiană cu semnul cortinei al lui Vernet, hipo- sau aguezie în treimea posterioară a limbii, paralizie velopalatină, paralizia corzii vocale, hemiglosoplegie și atrofia limbii, precum și o paralizie ipsilaterală a mușchilor trapez și sternocleidomastoidian.

Factorii etiologici ai acestui complicat sindrom pot fi *intra- sau extracranieni*:

a) *Tumorile*: de origine otică, parotidiană, ale bazei craniului, metastatice, adenopatii carcinomatoase, reticuloze (boala lui Hodgkin), tumori de unghi ponto-cerebelos cu extensie bazală, tumori epidermoide, cordoame sfeno-occipitale ș.a.

b) *Traumatisme* (prin fracturi ale bazei craniului, prin plăgi, prin arme de foc și prin arme albe etc.).

c) *Procese vasculare*: anevrisme ale arterei carotide situate sub baza craniului, anevrisme ale arterei vertebrale și bazilare, flebite și tromboflebite ale venei jugulare, tumori glomice jugulare (în special).

d) *Procese inflamatorii*: faringite, otite, sinuzite propagate, celule difuze ale gîtului, abcese, osteite occipitale și ale bazei craniului, gome luetice, meningite bazale, arahnoidite bazale, meningo-radiculite, poliradiculonevrite craniene care realizează sindromul lui Fisher (Riser, 1952; Roger și colab., 1969; Ketz și Holdener, 1976). În aproape toate situațiile sus-amintite, procesele cauzale pot ulterior să se extindă și să realizeze leziuni asociate și ale nervilor oculomotori și chiar ale tuturor nervilor cranieni (sindromul Garcin).

6) *Sindromul de spațiu retro-parotidian al lui Villaret* se caracterizează prin asocierea de paralizii ale ultimelor patru perechi de nervi cranieni din sindromul precedent (Collet-Sicard) cu un sindrom Claude Bernard-Horner (eventual și cu o paralizie facială).

Factorii etiologici sînt reprezentați de afecțiuni localizate în spațiul subparotidian și/ sau retroparotidian: a) traumatisme; b) tumori (parotidiene benigne sau maligne, tumori ale spațiilor nazale posterioare, limfosarcoame, adenopatii, boala Hodgkin, reticuloze, noduli limfatici, de obicei neoplazici); c) procese inflamatorii locale (parotidite, abcese faringiene, osteite etc.).

7) *Sindromul lui Tapia* (sau paralizia glosolaringiană) este generat de leziuni traumatice în regiunea subcraniană retro-mastoidiană, întere-

sind vago-spinalul și hipoglosul dedesubtul ganglionului plexiform (Collet, 1946; Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1981) și se caracterizează prin paralizia și atrofia hemilimbii, paralizie ipsilaterală a corzii vocale (cu cruțarea vălului palatului și a faringelui) și eventual prin paralizie asociată a mușchilor sternocleidomastoidian și trapez. Uneori pot fi afectați și nervii simpatici cervicali, cu sindrom Claude Bernard-Horner (Roger și colab., 1969).

Factorii etiologici sînt: a) *Traumatici*, în special, la nivelul gîtului; b) *Factori tumorali și compresivi* (tumori ale glandelor parotide, reticuloze, metastaze locale, adenopatii, limfosarcoame ș.a.); c) *Factori inflamatori* (parotidite, abcese, celule ș.a.).

8) *Sindromul de hemibază (sindromul lui Garcin, sindromul lui Guillain și Garcin sau sindromul lui Bertolotti-Garcin)*.

Tabloul semiologic este constituit din paralizii multiple de nervi cranieni, în formele tipice și complete fiind afectate toate cele 12 perechi de nervi cranieni de o parte, dar cu elemente semiologice de debut variabile, în funcție de sediul inițial al leziunii. În formele incomplete de sindrom de hemibază, unii nervi cranieni sînt cruțați (eventualitatea cea mai frecventă), iar ulterior afectarea nervilor cranieni se face fie din sens antero-posterior, fie din sens postero-anterior, cu prinderea inițială fie a nervilor cranieni din fosa cerebrală mijlocie, fie a ultimelor șapte perechi de nervi cranieni (Bremond și colab., 1957, citați de Roger și colab., 1969). În alte situații, se pot afecta și unul sau mai mulți nervi cranieni de partea controlaterală (Arseni și colab., 1973; Roger și colab., 1969).

Multă vreme, în evoluția sindroamelor Garcin nu se semnalează semne de hipertensiune intracraniană, care apare adesea tardiv, cu excepția edemului papilar, care apare mai devreme. În sindroamele pure de hemibază nu se decelează semne de leziune a tracturilor senzitivo-senzoriale și motorii intranevraxiale.

Factorii etiologici ai sindroamelor Garcin de hemibază:

a) *Tumorile*: tumori care se dezvoltă în însăși baza craniului și tumori cu punct de plecare din structuri mai jos situate, de obicei fiind vorba de tumori rinofaringiene care invadează baza craniului. Cele mai frecvente sînt tumorile auriculare, nazale, sinuzale și ale faringelui (îndeosebi epitelioame ale spațiilor bazale posterioare și ale sinusurilor, mixoame, limfosarcoame ale rinofaringelui, care invadează craniul prin diversele foramine, precum și tumorile primitive ale oaselor bazei și ale meningelor (fibrosarcoame, sarcoame și osteosarcoame). Mai rare sînt tumorile trompei lui Eustachio, ale palatului sau ale glandelor salivare (Castaigne și colab., 1965; Arseni și colab. 1974), precum și tumorile metastatice ale bazei craniului, cu punct de plecare din carcinoame mamare sau pulmonare, din melanosarcoame, precum și din alte tumori bronhopulmonare, ale aparatului genital și digestiv (Arseni și colab., 1974; Roger și colab., 1969; Gelin și Saulnier, 1951; Graff și colab., 1961).

Alte tumori care pot determina sindroame de hemibază: tumori epidermoide, meningioame, cordoame ale joncțiunii sfeno-occipitale, condroame bazale, tumori glomice, plasmocitoame, mieloame multiple, determinări în boala lui Hodgkin ș.a. (Roger și colab., 1969; Arseni și colab., 1973—1974).

b) *Traumatismele masive* ale bazei craniului.

c) Unele *afecțiuni vasculare*: *hematoame* ale bazei craniului (Guillaume, 1950, citat de Roger și colab., 1969); *anevrisme intracavernoase ale arterei carotide interne* (Riser, 1952; Arseni și colab., 1974).

d) *Cisticercozele* multiple, cu localizare bazală (Arseni și colab., 1974; Roger și colab., 1969).

e) *Radiculitele, nevritele* multiple de nervi cranieni și *poliradiculitele* craniene (virotice, zonatoase, diferite ș.a.), care pot fi uneori doar unilaterale.

Există realmente forme particulare de poliradiculonevrite craniene de tip Guillain-Barré, cu afectarea bilaterală (uneori predominant unilaterală) a ultimelor patru perechi de nervi cranieni și a oculomotorilor, cu disociație albumino-citologică, cu semne EMG de leziune neurogenă tronculară și cu evoluție favorabilă (Fisher, 1956; Ketz și Holdener, 1976; Munsat și Barnes, 1965; Ravn, 1967; Popoviciu și Pascu, 1981). Pentru aceasta s-a propus termenul de „sindromul lui Fisher” (Ketz și Holdener, 1976).

9) Unele *sindroame de unghi ponto-cerebelos* pot întruni în contextul *semiologie* și leziuni ale perechilor IX, X, și XI (rareori și ale hipoglosului), îndeosebi prin *tumori* (meningioame, tumori epidermoide, glioame cerebeloase, hemangioame cerebeloase, tumori ale părții laterale a ventriculului al patrulea, tumori de glomus jugular, tumori metastatice, neurinoame ale glosofaringianului, vagului și spinalului ș.a.), *arahnoidite chistice* și *anevrisme voluminoase de arteră vertebrală și bazilară* (Alajouanine și colab., 1948; Roger și colab., 1969; Arseni și colab., 1974; Popoviciu și Pascu, 1981).

2.13.2. Afecțiuni intranevraxiale cu leziuni multiple de nervi cranieni.

1) Sindroamele vasculare de trunchi cerebral

A) Sindroamele bulbare

1) *Sindromul paramedian (al lui Foix, Hillemand și Schalit), sau sindromul interolivar al lui Déjerine, sindromul interolivar al lui Reynold-Revillod-Déjerine sau hemiplegia alternă inferioară*, se traduce semiologic printr-o hemipareză sau hemiplegie contralaterală inferioară (respectiv față), prin atingerea piciorului piramidei bulbare, însoțită uneori și de o hemianestezie cu disociație de tip tabetic (prin leziunea panglicii lui Reil) și prin paralizia unilaterală a limbii, cu atrofie și cu fasciculații, datorită leziunii concomitente a hipoglosului (prin leziunea fibrelor radiculare ale acestuia, în traiectul lor intra-bulbar în regiunea bulbară paramediană). Uneori se realizează un dublu sindrom, prin leziunea ambelor zone interolivare, cu tetraplegie și paralizie bilaterală a perechii XII (prin ocluzia ambelor artere spinale anterioare).

2) *Sindromul lui Avellis* (sindromul nucleului ambiguu) constă dintr-o leziune izolată a nucleului ambiguu (IX, X), tradusă semiologic printr-o hemiparalizie faringo-laringo-velopalatină. De multe ori, se asociază cu o leziune piramidală și a fascicului spinotalamic și ca atare se completează cu o hemipareză și / sau o hemihipoestezie termo-algezică controlaterală, realizând *sindromul lui David Wolfstein* (Loeb și Meyer, 1965). În cazurile în care se asociază și semne cerebeloase (prin leziunea corpului restiform), se realizează *sindromul lui Milian și Meunier* (Loeb și Meyer, 1965).

3) *Sindromul lui Schmidt (sindromul vago-spinal)* se datorește leziunii nucleului vago-spinal și a nucleului spinal accesoriu, sau a fibrelor radiculare ale nucleului vago-spinal. Semiologie se caracterizează printr-o hemiparalizie velopalatină, a corzilor vocale, a sternocleidomastoidianului și a trapezului.

4) *Sindromul lui Jackson* (sindromul vago-spino-hipoglosic) intrunește o paralizie unilaterală a nervilor cranieni IX, X, XI (ramura spinală) și XII, la care se poate asocia o hemipareză contralaterală (Guillain și Alajouanine, 1935, citați de Loeb și Meyer, 1965; Bodechtel, 1965).

Am amintit anterior că sindroamele lui Avellis, Schmidt și Jackson sînt, cel mai adesea, de origine periferică și rareori de origine centrală, ele rezultînd dintr-o leziune a nervilor respectivi la nivelul găurii rupte posterioare sau al spațiului retrostilian. În rarele cazuri în care sînt produse printr-o atingere bulbară, ele rezultă din *leziuni de diverse naturi* (îndeosebi *tumorale*, intra- sau extrabulbare, și numai uneori din leziuni *vasculare*, care realizează fie suferințe pur nucleare, fie suferințe nu numai pur nucleare, ci și ale altor formațiuni din aceste zone, ceea ce explică, asocierea și de alte simptome, după cum am amintit anterior (Lazorthes 1967; Roger și colab., 1969; Popoviciu și colab., 1980; Popoviciu și Pascu, 1981). În aceste ultime cazuri nu se mai poate vorbi de sindroame pure, „clasice” Avellis, Schmidt sau Jackson, ci de fapt de variante ale altor sindroame vasculare bulbare (sindrom retro-olivar Wallenberg, respectiv sindrom interolivar) (Popoviciu și Pascu, 1981; Popoviciu și colab., 1980).

5) *Sindromul lateral al bulbului, sindromul fisurii bulbare laterale, sindromul retro-olivar (al lui Déjerine), sindromul lui Wallenberg sau sindromul arterei cerebeloase postero-inferioare*. Se caracterizează semiologic prin următoarele:

— *De aceeași parte* cu leziunea: a) Hemianestezie (sau hemihipoestezie) facială, cel mai adesea disociață (termo-algezică) și localizată îndeosebi în teritoriul oftalmicului; b) Tulburări de fonatie și de deglutiție (uneori și sughiț) și paralizia corzii vocale; c) Sindromul Claude Bernard-Horner, prin leziunea coloanei simpatice; d) Sindrom vestibular, cu manifestări vertiginose, grețuri și vărsături, nistagmus și alte semne vestibulare; e) Hemisindrom cerebelos, cu predominanță la membrul inferior.

— *De partea opusă*: Hipoestezie disociață, termo-algezică, cel mai adesea respectiv față (nu totdeauna) și uneori „decolată”, adică nedeapășind dermatomerul D₂ (Schott, 1967).

Este important să recunoaștem *variantele clinice ale sindromului lui Wallenberg* (vezi Popoviciu și Pascu, 1981):

Forma clasică, tipică, așa cum a fost descrisă de Wallenberg în 1895, relatată mai sus.

Sindroamele Wallenberg atipice, incomplete sau fruste: (a) forma în care leziunea nucleului ambiguu și a fascicului spinotalamic este parțială, realizînd un sindrom de tip Avellis; (b) Variantele în care pedunculul cerebelos inferior, nucleii vestibulari și gelatinos sînt mai puțin lezați, realizînd de asemenea sindroame parțiale, incomplete; (c) Sindromul lui Cestan—Chenais, care constă dintr-o hemianestezie, un sindrom Claude Bernard—Horner, mici semne de leziune a nucleului ambiguu, în schimb pe prim plan situîndu-se un sindrom vestibular foarte accentuat (Lazorthes, 1967); (d) Sindromul lui Babinski-Nageotte este, în accep-

țiunea modernă, o altă variantă de leziune a arterei fosetei laterale a bulbului, dar cu predominanța semiologică a semnelor de suferință mai laterală a bulbului (trigemenul rămâne de obicei indemn și vago-spinalul este foarte puțin atins; corpul restiform și nucleii vestibulari sînt foarte interesați, de unde rezultă un mare sindrom vestibulo-cerebelos, cu mare vertij, hemiasinergie, hemiataxie și lateropulsie de partea leziunii) (Lazorthes, 1967; Bodechtel, 1965); (e) Sindroamele bulbare nucleare izolate (Avellis, Schmidt și Jackson), care în mod excepțional rezultă dintr-o stenoză sau tromboză vertebrală; (f) Sindroame avînd pe prim plan tulburări de sensibilitate (Saradjișvili și Saț — Mșvelidze, 1960); cu hemianestezie alternă termo-algezieică pe față și pe hemicorpul opus; cu hemianestezie termo-algezieică contralaterală; cu tulburări de sensibilitate termo-algezieică bilaterale pe față, iar pe extremități doar de partea opusă leziunii; (g) Sindroame Wallenberg fără tulburări din partea corzilor vocale (Pascu, 1965 citat de Popoviciu și Pascu, 1980); (h) Cazuri cu tulburări de sensibilitate bilaterală ale feței, precum și cazuri cu tulburări senzitive bilaterale, dar localizate doar perioral, inclusiv pe limbă, cu aguezie (Schott și colab., 1965).

Forme semiologice de sindrom Wallenberg mai extinse, cu interesare și pontină (Isch, 1957; Schott și colab., 1965), care asociază și suferința nucleilor cranieni VI și VII și chiar afectarea fasciculului piramidal (cu hemipareză controlaterală), sau forme în care coexistă și tulburări vasomotorii (cu caracter altern) și algii hemifaciale, asociate uneori cu algii hemicorporale contralaterale (Isch, 1957). S-a relatat *sindromul sub-bulbar al lui Opalski* (cu hipoestezie facială, sindrom cerebelos și Claude Bernard — Horner de aceeași parte, hemianestezie disociată și eventual hemipareză piramidală contralaterală, dar fără atingerea nervilor X—XI). Schott și colab. (1965) și Popoviciu și colab. (1980) au relatat și sindroame Wallenberg însoțite și de sindrom Parinaud, sau de paralizii perechilor III și / sau IV (prin asocierea în leziune și a arterei cerebeloase superioare). S-au descris și tulburări asociate vizuale de tip occipital, cu hemianopsie, cecitate corticală sau alexie (Meyer și colab., 1956; Fischer și colab., 1961).

6) *Sindromul lui Babinski—Nageotte sau sindromul hemibulbului superior. Sindromul clasic al lui Babinski—Nageotte* se caracterizează semiologic prin hemipareză sau hemiplegie contralaterală, prin hemianestezie termo-algezieică pe hemicorpul contralateral și pe hemifața ipsilaterală, prin dismetrie, asinergie, lateropulsie (ipsilaterale), prin semne pupilare și uneori prin hemiparalizii velopalatină, tulburări de deglutiție și de vorbire și prin paralizii ipsilaterale a corzii vocale.

7) *Sindromul lui Cestan—Chenais* este asemănător cu sindromul lui Babinski—Nageotte, în tabloul clinic asociind totdeauna (pe lângă elementele acestui sindrom) și semne datorite unei leziuni a nucleului ambiguu, respectiv cu o paralizii ipsilaterală a vălului palatului și a corzii vocale.

8) *Sindromul nucleului lui Deiters* se caracterizează prin crize vertiginose, lateropulsii (de obicei de partea leziunii), nistagmus orizontal (uneori și vertical și/sau rotator), precum și prin devierea brațelor spre partea leziunii.

B) Sindroamele pontine

1) *Sindromul lui Millard—Gubler* realizează, semiologic, o paralizii acială periferică ipsilaterală, însoțită, de obicei, de pareza sau paralizii

mușchiiului drept extern, cu diplopie și strabism convergent, precum și de o hemipareză sau hemiplegie contralaterală.

2) *Sindromul Foville inferior sau sindromul lui Foville—Millard—Gubler* se caracterizează prin paralizii mișcărilor conjugate ale ochilor spre partea leziunii („paralizii conjugată directă”), prin paralizii nervilor cranieni VI și VII, iar cînd leziunea depășește zonele dorsale ale punții, apare și o hemipareză contralaterală. Se poate asocia și o hemianestezie alternă facio-corporală (facială ipsilaterală și corporală, disociată termo-algezieică, de partea opusă).

3) *Sindromul lui Grenet sau „paralizii senzitivă” încrucișată* constă dintr-o anestezie facială ipsilaterală (de obicei termo-algezieică, dar uneori și globală), și dintr-o anestezie pe hemicorpul controlateral. Adesea se asociază o paralizii ipsilaterală a mușchilor masticatori și un hemisindrom cerebelos ipsilateral.

4) *Sindromul lui Raymond—Cestan (sau tipul superior al sindromului lui Foville)* realizează, semiologic, o paralizii a mișcărilor conjugate ale ochilor spre partea leziunii, alterarea sensibilității superficiale și profunde, semne cerebeloase (ataxie, asinergie, dismetrie) și mișcări de tip „rubric” (atetozice sau balistice) la membrele contralaterale.

5) *Sindromul lui Gellé* este asemănător cu sindromul lui Millard—Gubler și cu sindromul lui Raymond—Cestan, dar realizează pe prim plan o leziune importantă a perechii VIII, cu surditate și cu vertigii, precum și cu lateropulsii de aceeași parte cu leziunea, la care se asociază paralizii motor-ocularului extern și paralizii facială. În cazurile cu leziune importantă a nucleilor cochleo-vestibulari, se impune diagnosticul diferențial cu un proces de unghi ponto-cerebelos.

6) *Sindromul lui Pierre Marie—Foix sau „hemipareza cerebeloasă” a lui Marie și Foix* („sindromul lateral”) înmănunchiază, semiologic, tulburări de echilibru ipsilaterale, cu dismetrie, disinergie și disdiadocchinezie, și, excepțional, semne piramidale contralaterale.

7) *Sindromul mioclonic al trunchiului cerebral al lui Guillain, Mollaret și Bertrand* (1933) sau sindromul posterior al calotei (Schott, 1967) se caracterizează prin apariția unor mioclonii velopalato-faringiene, adesea limitate doar la nivelul vălului palatului („nistagmus al vălului”), dar susceptibile să se extindă și pe mușchii feței și/sau ai membrului superior (Schott, 1967; Popoviciu și colab., 1973, 1980; Popoviciu și Pascu, 1981).

8) *Sindromul lui Gasperini* cuprinde un context semiologic constituit dintr-un deficit al nervilor cranieni, V, VI și VII de o parte, asociat cu hemianestezie contralaterală termică și dureroasă (Tronconi și Montanari, 1960).

9) *Oftalmoplegiile internucleare* au fost expuse de noi anterior la patologia sistemelor oculomotorii.

C) Sindroamele pedunculare (mezencefalice):

1) *Sindromul lui Weber, sindromul peduncular paramedian ventral, sindromul de picior peduncular (sau hemiplegia alternă superioară)* se caracterizează printr-o paralizii a perechii a III-a ipsilaterală, la care se asociază o hemipareză sau hemiplegie contralaterală. Paralizii perechii III este totală sau parțială și ea este produsă prin leziunea fibrelor radiculare ale motor-ocularului comun, în traiectul lor prin piciorul mezencefalic.

Acest veritabil sindrom Weber trebuie diferențiat de sindromul Weber prin ramolismen în tegmentul peduncular, cu paralizie totală a perechii III, dar fără deficit motor al membrelor de partea opusă.

Există și „false sindroame Weber”, prin anevrism localizat pe artera carotidă internă, în vecinătatea arterei cerebrale posterioare, pe artera comunicantă posterioară, care comprimă în mod direct nervul III, precum și piciorul peduncular (Meadows, 1951).

2) *Sindroamele nucleului roșu (sau sindroamele pedunculare dorsale)* pot fi astfel sistematizate (Loeb și Meyer, 1965; Bodechtel 1965; Popoviciu și colab., 1980; Popoviciu și Pascu, 1980):

a) *Sindroamele inferioare ale nucleului roșu:*

a) *Sindromul lui Claude—Loyez (sau sindromul lui Nothnagel)* se caracterizează printr-o paralizie parțială a oculomotorului comun de partea leziunii și prin tulburări extrapiramidale și cerebeloase de partea opusă.

b) *Sindromul lui Benedikt*, asemănător cu precedentul, se manifestă prin paralizia oculomotorului comun de partea leziunii și prin hemipareză și mișcări involuntare (de tip coreic, parkinsoniene și intenționale, adesea chiar mioclonii și mioritmi) de partea opusă.

β) *Sindroamele superioare ale nucleului roșu:*

a) *Sindromul lui Chiray-Foix-Niculescu* se caracterizează prin hiperkinezii diverse, rigiditate extrapiramidală, hemiataxie, disdiadocochinezie, precum și prin hemipareză, toate la hemicorpul contralateral leziunii nucleului roșu (la care se poate asocia și o leziune discretă piramidală și ușoare tulburări de sensibilitate, respectiv un sindrom talamic, care sînt localizate de asemenea de partea opusă).

b) *Sindromul lui Nicolescu* este asemănător cu precedentul, dar, datorită faptului că leziunea este situată înapoia nucleului roșu, poate fi afectată și decusația lui Wernekink și, ca atare, se produc mișcări involuntare bilaterale.

3) *Sindroamele tegmentale* cuprind mai multe grupe de sindroame (Loeb și Meyer, 1965; Popoviciu și colab., 1972, 1973, 1976, 1980; Popoviciu și Pascu, 1980):

a) *Sindromul arterei cerebeloase superioare* se caracterizează, semiologic, prin ataxie cerebeloasă homolaterală și prin hipo- sau anestezie disociată, termo-algezieică (sau uneori pentru toate sensibilitățile), contralaterală. Se poate asocia un sindrom Claude Bernard-Horner ipsilateral, o paralizie a perechii a IV-a contralaterală, datorită încrucișării fibrelor pateticului și, uneori, chiar o hipoacuzie sau surditate (datorită leziunii colicului inferior).

b) *Sindromul lui Parinaud* traduce o leziune la nivelul colicului superior, respectiv a regiunii anterioare a tuberculilor quadrigemeni și se manifestă prin paralizia mișcărilor de ridicare și/sau de coborîre ale ochilor, adesea asociate cu o paralizie de convergență, cu o midriază paraliptică și cu o abolire a reflexelor pupilare.

c) *Sindromul lui Kestenbaum* realizează un context clinic constituit dintr-un sindrom Parinaud, la care se asociază; nistagmus disjunctiv, mioclonii oculo-retractorii, tulburări pupilare și pareze izolate de nervi III și IV. Este un sindrom de suferință a substanței cenușii periapeductale și a bandetei longitudinale posterioare, prin procese ocluzive ale arterelor planului posterior al pediculului retromamilar, sau ale însuși pediculului retromamilar, sau prin procese infecțioase și, ca atare, se pot asocia hiper-

somnii și/sau mutisme akinetice (Așgian și Vuia, 1958; Popoviciu, 1965; Popoviciu și Așgian, 1968; Așgian și colab., 1975; Popoviciu și colab., 1980).

II) *Afecțiunile infecțioase și imunoalergice de trunchi cerebral* (polioencefalitele de tip inferior sau superior, rombencefalitele, scleroza multiplă și afecțiunile demielinizante înrudite) produc variate tablouri semiologice, cu configurații variabile, complexe, de leziune a nervilor cranieni, de cele mai multe ori nesistematizate.

III) *Bolile eredodegenerative și degenerative* implică, de asemenea, leziuni ale nervilor cranieni.

A) S-a conturat îndeosebi entitatea clinică denumită *paralizie bulbară progresivă* (P. B. P) a adultului, care realizează un context semiologic cu afectarea degenerativă a neuronilor motori din trunchiul cerebral, în special ai ultimilor nervi cranieni (de la perechea a V-a la perechea a XII-a). Această P.B.P reprezintă doar un sindrom în cadrul unor variate boli neurologice. În foarte rare cazuri, P.B.P apare în mod singular, ea constituind de cele mai multe ori o modalitate de debut a acestei suferințe neurologice. În cadrul P.B.P. unii autori includ și aspectele semiologice din scleroza laterală amiotrofică (Norris și Kurland, 1969).

Context semiologic

Cele mai multe cazuri debutează cu tulburări de vorbire (dificultăți de fonație, în special cu rinolalie). Apoi se asociază dificultăți în deglutiția lichidelor și a solidelor, atrofii faciomiculatorii, fasciculații pe limbă și pe mușchii maseteri și tulburări de masticatie. Reflexul faringian dispare la multe cazuri în primele faze ale bolii (Bonduelle, 1965; Girke și Kovarik, 1970). În alte cazuri, imediat după debut, s-au instalat tulburări de respirație, uneori grave (Black și Hyatt, 1971; Castaigne și colab., 1971). Completa paralizie a musculaturii masticatiei duce la căderea mandibulei, iar afectarea orbicularului buzelor permite scurgerea salivei din gura întredeschisă. Asocierea aproape constantă a tulburărilor de deglutiție duce la acumularea salivei, dînd impresia unei hipersalivații.

Palatul moale devine imobil și aton, permițînd regurgitarea fluidelor pe nas. Tulburările de deglutiție sînt frecvente, ceea ce face necesară introducerea unei sonde nazogastrice. Bolul alimentar sau lichidele nu pot fi reținute de către buze, iar gura nu poate fi suficient de bine închisă. Bolnavul este, de asemenea, în imposibilitatea de a împinge cu limba alimentele în faringe, motiv pentru care faza reflexă a deglutiției nu poate fi declanșată. Bolnavii se îneacă ușor cu alimentele.

Dizartria este frecventă și evoluează rapid pînă la anartrie. Aerul scapă prin nas în timpul fonației, iar corzile vocale sînt în poziție anormală. Dificultățile inițiale în vorbire sînt produse de hipomobilitatea limbii, la care se adaugă paralizia palatului moale. Bolnavii nu pot pronunța corect lingualele, timbrul vocii capătă o tonalitate nazală și dispare modulația vocii. Lipsa de închidere completă a glotei, paralizia musculaturii buzelor, cît și tulburările de respirație completează tabloul semiologic al tulburărilor de vorbire în P.B.P.

Atrofiile musculare sînt prezente și vizibile. Limba este flască, imobilă și atrofică. De asemenea, încă din primele faze ale bolii, se remarcă atrofia mușchilor maseteri, al căror relief, la examenul static și la strînge-

rea dinților, este de multe ori șters. Sternocleidomastoidianul și trapezul se atrofiază mai târziu în cursul evoluției bolii. Uneori paralizia și atrofia acestor mușchi nu permit bolnavilor să-și ridice capul decât cu ajutorul minilor. Fasciculațiile apar pe limbă, pe maseteri și uneori și pe musculatura mimicii.

S-au descris tulburări ale motilității esofagiene și gastrointestinale (Bonduelle, 1965; Boudin și colab., 1971), precum și tulburări cardiace și cardiovasculare. Tulburările respiratorii pot fi cauzate de pareze ale musculaturii respiratorii, de paralizii ale corzilor vocale și chiar de crize respiratorii centrale (Cardaș și colab., 1966).

Degenerarea căilor corticobulbare, relativ rar întâlnită în P.B.P pură, adaugă elemente semiologice de paralizie pseudobulbară. Leziunile centrilor vegetativi duc frecvent la tulburări circulatorii și respiratorii foarte grave.

Cadre nozologice

1) *Paralizia bulbară progresivă cronică* la adolescenți și la adulți poate apărea fie ca *formă sporadică*, fie ca *formă eredo-familială* (Colmant, 1975; Markland și Daly, 1972). Diagnosticul de P.B.P pură poate fi stabilit numai prin examenul anatomopatologic, care va exclude leziunile piramidale. P.B.P apărută în adolescență a fost considerată de Markland și Daly (1972) ca o formă particulară a bolii Kugelberg-Welander.

2) *Grupul sclerozelor laterale amiotrofice (S.L.A.)* cuprinde 3 tipuri principale, în care P.B.P apare fie la debut, fie în cursul evoluției (Hirano și colab., 1967; Brody și colab., 1971).

a) *Tipul sporadic al S.L.A.* cuprinde contextul clinic de P.B.P în cel puțin 25% din cazuri (Nishigaki, 1970; 1972; Müller-Jensen și Bernhardt, 1973). Frecvența P.B.P în cadrul acestor forme sporadice de S.L.A. este mai mare la bărbați decât la femei (Girke și Kovarik, 1970; Rai și Jolly, 1971; Nishigaki, 1972). S-a raportat o creștere în ultimii ani a frecvenței formei bulbare față de forma spinală a S.L.A., îndeosebi în jurul și peste vîrstele de 50 de ani (Dazzi și colab. 1969; Campbell, 1965; Sahadevan, 1969).

b) *Tipul „de Guam”* reprezintă o asociere între S.L.A., parkinsonism și demență. Tipul „de Guam” prezintă mai frecvent semne bulbare și spasticitate decât forma sporadică de S.L.A. Tipul „de Guam” are o evoluție mai lentă decât celelalte forme (Hirano și colab., 1967).

Forme de S.L.A. asemănătoare cu cele „de Guam” se întâlnesc, se pare, și în Europa. Nu s-a putut însă preciza nici un factor ereditar, nici substratul infecțios printr-un virus lent (Gibbs și Gajdusek, 1972), deși se pare că sînt multe cazuri cu sindrom de S.L.A. realmente virotice (Popoviciu și Pascu, 1980).

Relația dintre complexul parkinsonism-demență și S.L.A. s-a verificat la 15–25% din cazuri (Brady și colab., 1971), fapt confirmat și de alții (Cardaș și colab., 1966; Bonduelle și colab., 1968; Brait și colab., 1973).

c) *Tipul ereditar de S.L.A.*, destul de rar, prezintă o transmisiune autosomal dominantă, iar semnele bulbare sînt mai frecvente (Castaing și colab., 1970; Hirano și colab., 1967; Hughes și Jerome, 1970).

3) *Paralizia bulbară progresivă din așa-zisele „atrofii musculare spinale”*:

a) *Atrofia musculară spinală infantilă (boala lui Werdnig-Hoffmann)* cu determinism genetic (mai ales recesiv autosomal) se poate însoți de leziuni bulbare (Drachman și Banker, 1961; Mumenthaler și Vassella, 1970). Acești copii, încă de la naștere, prezintă tulburări de supt și de deglutiție, au un facies inexpressiv, mandibula este căzută, limba atrofică și reflexele bulbare diminuate. Cele mai multe cazuri decedază în primul an de viață. În formele mai benigne, cu supraviețuire pînă în adolescență, tulburările bulbare pot fi întâlnite pînă la două treimi din cazuri (Munsat și colab., 1969; Fried și Emery, 1971).

b) *Atrofia musculară spinală juvenilă (boala Kugelberg-Welander)* se caracterizează prin atrofii spinale proximale pseudomiopatie și are un determinism genetic autosomal recesiv (Smith și Patel, 1965; Furukawa și colab., 1969; Namba și colab., 1969). Există și cazuri sporadice. Implicarea nervilor cranieni (inclusiv bulbari) a putut fi demonstrată, la 25% din cazuri (Meadows și colab., 1969; Namba și colab., 1969).

c) *Atrofia musculară spinală tardivă (boala Vulpian-Bernhardt)* prezintă un determinism genetic de tip autosomal dominant, dar sînt și multe cazuri sporadice (Cazzato, 1969; Fried și Emery, 1971; Zellweger și colab., 1972). Doar puține cazuri prezintă și leziuni bulbare (Dyck și Lambert, 1968; Bobowick și Brody, 1973).

4) *P.B.P în alte boli degenerative.* Dintre afecțiunile degenerative în care poate să apară P.B.P, amintim:

a) *Hipotensiunea ortostatică (sindromul Shy-Drager)* se caracterizează în primul rînd prin lipsa transpirației, manifestări sincopale, pierderea controlului sfincterelor, sindrom parkinsonian, ataxie și semne bulbare.

b) *Sindromul Riley-Day* este produs de o degenerare a formației reticulare a bulbului, cu interesarea și a nervilor bulbari (Bannister, 1971).

c) *P.B.P asociată cu surditate și cu atrofie optică* a fost descrisă de mai mulți autori, fără a se putea contura un sindrom aparte (Trillet și colab., 1970; Boudin și colab., 1971; Serratrice și Gastaut, 1972).

d) *P.B.P asociată coreei cronice Huntington* este rară (Frank și Vuia, 1973).

e) *P.B.P asociată sindromului Steele-Richardson-Olszewski* a fost remarcată chiar din articolul princeps al acestor autori (1964) și confirmată de Behrmann și colab. (1969) și Constantinidis și colab., (1970). Astfel, pe lângă semnele cunoscute ale acestui sindrom, au fost descrise la foarte multe cazuri și tulburări de deglutiție.

f) *P.B.P asociată cu afectarea altor sisteme:* nucleii mezencefalici (Bonduelle și colab., 1970), talamusul (Van Bogaert și colab., 1965), cerebelul (Van Bogaert și colab., 1965; Brownell și colab., 1970).

g) *P.B.P asociată bolilor paraneoplazice ale sistemului motor.* P.B.P în contextul unui sindrom de scleroză laterală amiotrofică paraneoplazică a fost descris în carcinoame bronhopulmonare și alte tipuri de tumori maligne (Brain și colab., 1965; Gerling și Woolsey, 1967; Norris și colab., 1969).

B) *Siringobulbia și scleroza laterală amiotrofică* pot realiza leziuni multiple, combinate, ale nervilor cranieni bulbari și pontini. Este important de reținut (Riser, 1952) că în prezența unui sindrom de paralizie labio-gloso-faringo-laringee, constatarea unei atingeri asociate a segmentelor medulare C₄–C₈ permite să eliminăm imediat supoziția leziunii

radiculare și periferice a perechilor IX, X, XI și XII și să incriminăm însuși axul nervos (respectiv măduva cervicală și bulbul), cele două cauze mai frecvente fiind scleroza laterală amiotrofică (inclusiv sindroamele de SLA) și siringobulbia. În aceste situații se mai impune însă să se facă un diagnostic diferențial și față de compresiunile primelor segmente cervicale și ale bulbului, care antrenează adesea tulburări paretice și atroficiе glosolaringaringee (boala Pott înaltă, tumori ale găurii occipitale, tumori intramedulare înalte, glioze mielo-bulbare, pachimeningite hipertrofice cervicale înalte ș.a.).

C) *Encefalopatia lui Wernicke*, afecțiune destul de rară, cauzată de o deficiență de tiamină (de obicei la alcoolicii cronici), asociază o oftalmoplegie (adesea totală), o ataxie și demență progresivă (Victor și colab. 1971; Blank și colab., 1975).

3. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN PARALIZII

3.1 EXPLORAREA SEMIOLOGICĂ A DEFICITELOR MOTORII

Explorarea semiologică a deficitelor motorii (pareze și paralizii) se face prin :

1) *Examinarea atentă a motilității active* (sau voluntare) care reprezintă ansamblul de mișcări pe care un individ le execută în mod voluntar, începînd de la nivelul celulelor giganto-piramidale ale lui Betz din cortexul prerolandic și pînă la nivelul mușchilor striati, care sînt executorii direcți și nemijlociți ai mișcării. Se procedează totdeauna la *examinarea motilității active segmentare*, adică invitînd pacientul să execute în mod sistematic toate mișcările fiziologice, din toate articulațiile, observîndu-se cu atenție amplitudinea, rapiditatea și precizia executării lor.

2) Totdeauna acest examen *se completează cu* : a) *explorarea forței musculare segmentare*; b) *probele speciale pentru depistarea parezelor* (probele lui Barré, Mingazzini, Grasset, Vasilescu, Barré — Rohmer); c) *examenul stațiunii ortostatice* (bipedă, unipedă, pe vîrfuri și pe călcîie); d) *examenul mersului, al saltului uniped și al fugii*; e) *explorarea motilității pasive* (a tonusului muscular); f) *explorarea motilității automate*; g) *evidențierea eventualelor mișcări sincinetice*; h) *evidențierea eventualelor mișcări involuntare*.

3) *Semnele asociate* sînt deosebit de importante pentru *diagnosticul topografic* al paraliziiilor : a) *atrofia musculară importantă și progresivă, însoțită de modificări de excitabilitate electrică* indică de obicei o leziune a neuronului motor periferic; b) *modificările reflexelor osteo-tendinoase, eutanate, articulare și decelarea reflexelor patologice piramidale și de „eliberare”* (sincinezii, reflexe de triplă retractie etc.) contribuie la tranșarea diagnosticului diferențial între o leziune de neuron motor central sau periferic.

4) *Examenul electric clasic, examenul E.M.G., examenul cronasimetric și alte explorări neurofiziologice* dau prețioase indicații de diagnostic topografic : leziune pe neuronul motor central sau periferic și la ce nivel, leziune musculară, tulburare funcțională etc.).

Se impune încă de la început. Astfel, primul act al medicului trebuie să verifice scheletul și, respectiv, articulațiile adiacente segmentelor membrelor imobilizate sau parțial imobilizate (Riser, 1952). Pot astfel să existe *false paralizii* prin: a) fracturi osoase; b) tumori osoase para-articulare; c) inflamații peri-articulare (periartrite), sinovite de diverse naturi; d) false paralizii generate de teana exacerbării unor dureri (entorse, luxații, redori articulare, algii articulare și/sau musculare, algii ale coloanei); e) prezența unor claudicații intermitente (situații în care trebuie să se verifice pulsațiile arterelor respective și oscilațiile arteriale); f) pseudo-paralizii de ordin funcțional (nevrotice, psihotice și prin simulare); g) false paralizii prin tulburări de coordonare (sindroame cerebeloase și atacii spinale, respectiv prin alterarea propriocepției și sindroamele fibrelor lungi tabetice și pseudotabetice); h) false paralizii la bolnavii cu hipertoni extrapiramidale și akinezii; i) false paralizii la bolnavii cu contracțiuni musculare tetanice, spasmodice și antalgice; j) false paralizii „generate” de crampe profesionale; k) false paralizii ale bolnavilor cu miotonii; l) falsele paralizii „create” de stările de rigiditate ale bătrânilor (verificabile prin prezența simptomelor din seria extrapiramidală); m) false paralizii „sugerate” de stările catatonice din afecțiunile psihiatrice; n) falsele paralizii tranzitorii din crizele de drop-attack; o) accesele cataplectice (izolate sau în contextul unei narcolepsii — boală Gélineau (Popoviciu și colab., 1978)); p) falsele paralizii generate de fatigabilitatea prin epuizare rapidă musculară (miastenie, sindroame miastenice, boala lui Addison). Dinamometria, ergografia și probele de stimulare neuro-musculară vin să confirme sau să infirme o astfel de fatigabilitate.

3.3. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ETIOLOGIC ȘI TOPOGRAFIC ÎN DIVERSE PARALIZII

3.3.1. Paralizii prin leziuni ale neuronului motor central

3.3.1.1. *Hemiplegia* este realizată de o leziune unilaterală a căii piramidale, fie la nivel cerebral (cel mai adesea), fie la nivel spinal, în zonele înalte cervicale.

3.3.1.1.1. *Hemiplegia cerebrală*. O serie de importante caracteristici (debut brusc sau progresiv, caracter flasc sau spastic, prezența comei sau a altor tulburări de cunoaștere, alte simptome asociate), reprezintă importante repere în edificarea diagnosticului topografic și etiopatogenic.

Hemiplegia însoțită de stare comatoasă prezintă dificultăți diagnostice cu atât mai mult, cu cât coma este mai profundă. Totuși, inspecția și un bun examen semiologic stabilesc ușor hemiplegia paralizantă și semnele asociate. De obicei bolnavul prezintă și o deviație conjugată a capului și a ochilor, încoșeabi spre partea leziunii cerebrale, cu alte cuvinte bolnavul „își privește” leziunea (este vorba de un sindrom Foville superior). Doar în leziunile pontine (sindromul Foville protuberanțial inferior)

bolnavul își privește membrele paralizate. Atunci când se asociază și manifestări convulsive, aceste convulsii se produc la nivelul membrelor paralizate. Totdeauna se asociază și o paralizie facială de tip central ipsilaterală hemiplegiei, cu „semnul pipei” și cu o grimasă mai puțin evidentă de partea respectivă la compresiunea ramurii ascendente a mandibulei.

În starea comatoasă, din pricina imposibilității explorării motilității voluntare și a forței segmentare, indicații de apreciere a hemiplegiei ne dau o serie de probe bine cunoscute: ridicarea membrelor, de fiecare parte, și lăsarea lor să cadă pe planul patului, apreciindu-se, comparativ, brusc cheța căderii; prezența reflexelor piramidale ș. a.

În situațiile în care este vorba de o hemoragie cerebrală (vasculară sau traumatică), de un hematom, sau de o angajare de lob temporal, se poate constata o anizocorie, cu midriază de partea leziunii. Reflexul cornean poate fi diminuat sau abolit de partea hemiplegiei.

I) Probleme de diagnostic topografic

1) *Hemiplegia corticală* este de obicei ușor de recunoscut, prin prezența asociată a unor *simptome de localizare corticală*: crizele jaksoniene, elementele afazice, agnozice și apraxice, sindromul de hemiasomatognozie al lui Anton și Babinski, sindromul senzitiv cortical (deși uneori tulburări senzitive similare pot fi infiltrete și în sindromul talamic), reflexul de apucare și de apucare forțată unilateral (grasping reflex și groping reflex). Pe de altă parte, *hemiplegia corticală* este adesea parcellară, conform reprezentărilor motorii somatotopice din circumvoluția frontală ascendentă, fiind afectat mai mult un membru față de altul (fața și membrul superior în leziunile structurilor mijlocii și inferioare ale girusului prerolandic; membrul inferior în leziunile porțiunii superioare a girusului prerolandic). Ca atare, o hemiplegie corticală se însoțește foarte frecvent și de tulburări de sensibilitate, cu aceeași întindere parcellară corporală, conform aceleiași reprezentări somatotopice corticale. În leziunile lobulilor paracentrali se pot constata deficiente motorii bilaterale, cu caracter paraplegic. De multe ori hemiplegia corticală rămâne multă vreme flască, sau prezintă o spasticitate mai puțin exprimată decât în leziunile subcorticale. Unele hemiplegii corticale se însoțesc de o atrofie musculară de tip pseudoradicular în teritoriul hemiplegic prin leziune corticală parietală, observate mai ales la membrul superior, încoșeabi la nivelul eminjențelor tenară și hipotenară, asemănătoare cu atrofia de tip Aran-Duchenne (sindromul lui Christiansen-Silverstein). Se pot asocia și tulburări obiective de sensibilitate, precum și astereognozie, alterarea discriminării tactile și asimbolice. De multe ori se asociază și crize jaksoniene senzitive sau senzitivo-motorii.

2) *Hemiplegia capsulară* este cel mai adesea masivă și egal distribuită, proporțională, atât la membrul superior, cât și la cel inferior. Acest caracter global al hemiplegiei în decursul recuperării devine inegal, în sensul recuperării mai rapide și mai bune a motilității membrului inferior. Contrac-tura piramidală este mai precoce și mai masivă decât în leziunile corticale. Tulburările de sensibilitate apar doar în contextul coafectării talamice, iar hemianopsia se asociază doar când leziunea se extinde și la nivelul talamusului sau al bandelelei optice.

3) *Hemiplegiile alterne prin leziuni ale trunchiului cerebral* sînt relativ ușor de recunoscut, prin hemiplegia contralaterală leziunii, cu prezența de aceeași parte cu leziunea a paraliziei unuia sau mai multor nervi cranieni,

la care se pot asocia diferite tulburări de sensibilitate, cerebelloase, vestibulare ș. a.

4) *Hemiplegia cruciată* este caracteristică leziunilor decusației piramidale la nivel bulbar, realizând paralizii membrului superior (ipsilaterală leziunii) și a membrului inferior contralateral. Leziunea este laterală la nivelul decusației. De fapt, ar trebui să se numească, „hemiplegie alternă”.

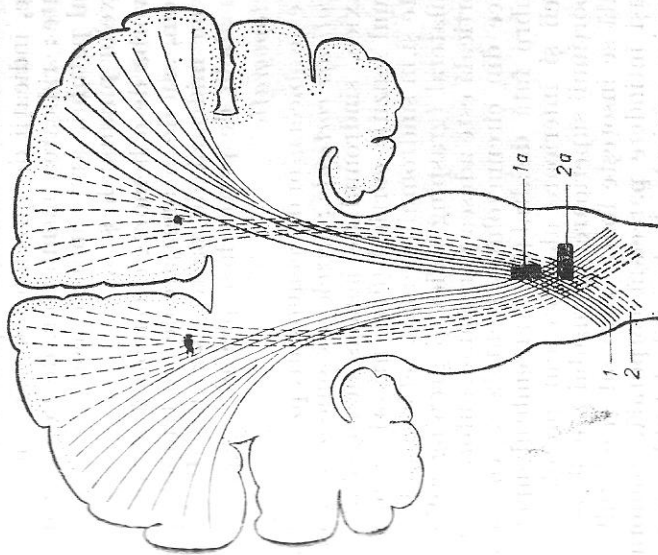


Fig. 17 b. Localizarea somatotopică a încrucișării fibrelor piramidale la nivel bulbo-spinal.

1 — Fibre piramidale pentru membrele superioare
2 — Fibre piramidale pentru membrele inferioare;
1a — Leziune prin care rezultă o paralizie bi-brachială (cruceată); 2a — Leziune prin care rezultă hemiplegia cruciată (incrucișată) (după Wallenberg).

Amintim că nu trebuie să se confunde cu paralizia cruciată, care se datorește unei leziuni a părții superioare a fascicului piramidal la nivelul decusației din bulb (fig. 17 b).

Paralizia cruciată este datorită unei compresiuni, fie tumorale, fie mai ales prin apofiza odontoidă, în urma unui traumatism cervical (Arseni și Mareșis, 1973).

Hemipariza (mai rar hemiplegia) ipsilaterală poate să fie instalată rapid sau lent. Ea este întâlnită în hematoamele subdurale, când evoluează rapid. Hematomul deplasează emisferul cerebral respectiv de partea opusă și în consecință se produce și o deplasare a trunchiului cerebral de partea opusă, ceea ce are ca efect o compresiune a feței lui contralaterale pe marginea liberă a tentoriului. În acest fel leziunea majoră în trunchiul cerebral este de partea opusă compresiunii traumatice și a trunchiului de presiune iar sindromul piramidal apare în consecință ipsilateral acestuia. Macroscopic se poate observa o incizură sau o amprentă imprimată de marginea liberă a tentoriului pe fața contralaterală a pedunculului cerebral precum și o degenerescență a tractului piramidal. În absența unei evidente participări lezionale a trunchiului cerebral, sindromul piramidal ipsilateral a fost explicat prin deplasarea de către hematom a creierului în întregime, din care rezultă compresiunea emisferului contralateral pe

tabla internă a calotei craniene. Pareza este însoțită de o midriază contralaterală hematomului, datorită compresiunii nervului motor ocular comun de partea opusă hematomului, compresiune făcută între marginea liberă a cortului cerebelului și trunchiul cerebral deplasat spre partea opusă. Vom exclude cazurile de leziuni intra- sau extracerebrale bilaterale traumatice, care pot pretă la erori de interpretare.

Hemipariza sau hemiplegia homolaterală lentă și progresivă se datorește meningioamelor de F₃, care deplasează lent și progresiv piciorul pedunculului cerebral către partea opusă. Această deplasare produce o compresiune contralaterală a trunchiului cerebral. Pareza debutează în membrul inferior homolateral și apoi lent cuprinde membrul superior și ultima față. Se recunoaște acest fel de hemipariză homolaterală deoarece se instalează lent și este însoțită de o pareză facială centrală contralateral tumorii.

5) *Hemiplegia cerebrală dublă (diplegia)* este realizată de leziuni cerebrale bilaterale prin factori vasculari, tumorali, infecțioși sau traumatici. Se mai întâlnește în boala lui Little, care reprezintă o diplegie sechelară după o encefalopatie neonatală congenitală.

II. Probleme de diagnostic etio-patogenic:

A) *Hemiplegia instalată rapid* sugerează următoarele afecțiuni:

1) *Leziunile vasculare* realizează, de obicei, hemiplegii cu instalare brutală, apoplectică. În fața unei hemiplegii brutale constituite, se ridică următoarele eventualități: a) *Hemoragia cerebrală*, mai ales la bolnavii hipertensivi, cu sau fără inundăție ventriculară; b) *Embolia cerebrală*, în deosebi la indivizii tineri, nehipertensivi (stenoză mitrală, boală mitrală, fibrilație atrială sau altă afecțiune cardiacă emboligenă, rareori embolie paradoxală cu proveniență din sistemul venos); c) *Infarct cerebral* prin ocizie acută arterială cerebrală, cel mai adesea pe fondul modificărilor aterosclerotice intra- și/sau extracerebrale; d) *Hematomul intracerebral primar* poate debuta de multe ori brutal, iciform (Arseni și colab., 1974).

2) *Encefalitele* (rujeolică, scarlatinoasă, postruptivă, postvaccinală, tifică ș. a.) pot realiza tablouri acute cu hemiplegie brută.

3) *Encefalopatiile toxico-metabolice endogene* (eclampsie, diabet, uremie) sau *exogene* (saturnină, de pildă) pot de asemenea să determine hemiplegii cu instalare brutală.

4) *Unele tumori cerebrale (glioame, metastaze)*, printr-un puseu de edem cerebral, prin hemoragie intra-tumorală sau prin angajare.

5) *Traumatismele cranio-cerebrale* pot genera hemiplegii cu instalare rapidă prin mecanismul vascular (hemoragie, hematom fără interval liber) sau prin lezarea directă a parenchimului cerebral.

6) *Emboliile gazoase* sînt mai rare și ușor de recunoscut, hemiplegia survenind imediat, dramatic, după o leziune a unui vas al gîtului, după o intervenție pe mediastinul superior, după o puncție pleurală (hemiplegia „pleurală”, a autorilor clasici), după o manevră abortivă etc.

B) *Hemiplegia instalată progresiv* (săptămîni sau luni, fără ictus) recunoaște cele mai variate afecțiuni:

1) *Procese vasculare*: a) *Atacurile ischemice progresive*; b) *Trombotiile cerebrale* pot realiza hemiplegii, constituite în câteva zile, dar de obicei leziunile cerebrale sînt mai difuze și adesea cu simptomatologie bilaterală.

2) *Procese expansive intracraniene*: tumori cerebrale primitive sau metastatice, hematoame (subdural, epidural, intraparenchimatous), abcese cerebrale, tuberculoame, parazitoze intracraniene.

3) *Encefalitele, encefalomielitele, boli demielinizante* (scleroză multiplă, leucoencefalite ș. a.)

4) *Encefalopatii infantile*

5) *Traumatisme cranio-cerebrale*

3.3.1.1.2. *Hemiplegia spinală* este ipsilaterală, interesează numai membrele, iar leziunea medulară este situată deasupra intumescenței cervicale. De cele mai multe ori hemiplegia spinală este asociată cu semne clinice de hemisectiune medulară: sindrom Brown-Séguard. Nu se constată nici un semn de paralizie supra-medulară, nici paralizie facială, nici afazie, nici dizartrie. Hemiplegia se instalează fără ictus și fără nici o alterare a stării de conștiință. Se recunosc cu ușurință elementele senzitive ale sindromului Brown-Séguard: abolirea sensibilităților profunde de partea hemiplegică și hemianestezie termo-algezie de partea opusă. Ne mai pot fi utile în stabilirea diagnosticului de hemiplegie spinală (și nu prin leziune emisferică) tulburările sfincteriene care de obicei nu lipsesc, precum și prezența unor mici atrofii radiculare ale mușchilor scapulari și ale trapezului.

Hemiplegia spinală poate fi realizată de:

a) Traumatisme. b) Mielite (virotice, luetice). c) Scleroză multiplă. d) Siringomieli. e) Tumori, care de multe ori realizează de fapt o tetraplegie spinală, dar cu predominanță pe un hemicorp. f) Discopatie cervicală (foarte rar). g) Sindromul lui Mills, de etiologie necunoscută încă (probabil prin degenerescență progresivă, electivă, a fascicului piramidal) se traduce printr-o monoplegie inferioară (crurală), care se extinde lent și la membrul superior, realizând o hemiplegie spinală fără tulburări de sensibilitate.

3.3.1.2. *Paraplegia* poate fi realizată atât de leziuni ale neuronului motor central, cât și de afecțiuni ale neuronului motor periferic. Ca atare, din motive didactice, în acest capitol vom aborda pe scurt paraplegiile prin leziuni ale neuronului motor central (cortico-spinal), care pot fi realizate nu numai la nivel spinal (îndeosebi), dar și la orice nivel al nevraxului, dacă sînt interesate fibrele piramidale (adesea cu realizarea de tetraplegii). Ne vom permite ca în continuare să abordăm separat problemele de diagnostic topografic și etiopatogenic ale paraplegiilor în sensul larg al definiției (atît piramidale, cât și periferice).

1) *Paraplegia spinală*. Forma cea mai caracteristică este realizată de sindromul de secțiune transversă, care întrunește o paraplegie cu semne piramidale, însoțită de anestezie pentru toate modurile de sensibilitate, precum și de tulburări vegetative și trofice, cu netă limitare sublezională. Nivelul leziunii medulare se poate preciza prin aprecierea modificărilor reflexelor și a nivelului tulburărilor de sensibilitate și, în mod obligatoriu, prin examenul L.C.R. și prin radiografiile simple și prin metode de contrast.

Tablourile de paraplegie spinală (similare secțiunii transverse) pot fi realizate de cele mai variate procese: compresiuni medulare, mielite, boli demielinizante, boli degenerative ș. a.

2) *Paraplegia pontină* poate fi produsă prin suferințe vasculare (ocluzia arterelor paramediane ale sistemului vertebro-bazilar), procese neoformative care comprimă piciorul pontin, boli demielinizante ș. a.

3) *Paraplegia paracentrală* este rezultatul leziunilor bilaterale ale lobului paracentral (meningioame parasagitale, tromboflebită de sinus longitudinal, sindroame bilaterale de suferință a arterelor cerebrale anterioare etc.). Este important de reținut faptul că deficitul motor poate fi precedat sau însoțit de crize jaksoniene localizate la membrele inferioare, precum și de tulburări sfincteriene.

4) *Paraplegia prin leziuni multiple*. În atero- și arterioscleroza cerebrală, multiplele lacune de dezintegrare ischemică pot afecta cu precădere fibrele corticospinale ale membrilor inferioare la nivelul emisferelor cerebrale (centrii ovale, capsula internă) sau în trunchiul cerebral, realizând paraplegii sau tetraplegii (cu predominanță paraplegiei). Prin mecanisme similare se realizează paraplegiile prin leziuni multiple din scleroza în plăci, din unele encefalo-mielite, din boala lui Little ș. a.

3.3.1.3. *Probleme de diagnostic topografic și etiopatogenic în sindroamele paraplegice*.

În diagnosticul sindromului paraplegic este necesar să se parcurgă în mod logic și succesiv următoarele etape (Riser, 1952; Șofletea, 1967; Bodechtel, 1965): a) diagnosticul diferențial între o paraplegie și o „pseudoparaplegie”; b) diagnosticul de tip al paraplegiei (piramidală; de neuron motor periferic; pericarională, poliradiculonevritică, polinevritică; musculară); c) diagnosticul de nivel în cazul paraplegiei piramidale (spinală și topografia acesteia; cerebrală); d) diagnosticul etiopatogenic.

1) *Pseudoparaplegiile* vor fi eliminate în prima etapă a diagnosticului:

a) Pseudoparaplegiile prin artrite acute sau cronice și prin artroze produc false deficite motorii prin anchiloză și prin imobilizare antalgică (reumatismul poliarticular acut, poliartrita cronică evolutivă, spondilita anchilopoietică, artrogripoza congenitală multiplă, coxartrozele ș. a.);

b) Pseudoparaplegiile prin afecțiuni care evoluează cu mari hipotonii, cu ataxie și/sau cu tulburări de echilibru (ataxie tabetică, sindroame neuroanemice, eredoataxii spino-cerebeloase, sindroame vestibulare, sindroame cerebeloase, ataxia frontală a lui Bruns);

c) Pseudoparaplegiile prin tulburări psihice: „paraplegia” isterică; astazo-abazia.

2) *Sindroamele paraplegice acute sau foarte rapid constituite* ridică următoarele probleme diagnostice:

a) *Mielitele* (transverse, în special, dar și cele diseminate sau difuze) virotice sau bacteriene, antrenează în mod dramatic, brutal, o mare paraplegie, cu semne piramidale însoțite și de tulburări de sensibilitate și sfincteriene, cu sau fără semne premonitorii generale și/sau neurologice.

b) *Mielo-radiculonevritele* (respectiv mielo-poliradiculonevritele) pot debuta acut, dar de obicei se constituie în câteva zile, putînd realiza paraplegii sau tetraplegii (adesea cu evoluție ascendentă). Semnele de leziune a neuronului motor periferic și a protoneuronului senzitiv (semnele radiculonevritice) primează față de cele medulare.

c) *Poliradiculonevritele* pot realiza inițial paraplegii, apoi în evoluție, tetraplegii, cu mari tulburări senzitivo-motorii, trofice și vegetative, adesea cu evoluție ascendentă și cu afectarea și a nervilor cranieni. Semnele de leziune nevraxială (îndeosebi semnele piramidale) lipsesc. Modificările în L.C.R. sînt caracteristice.

d) *Poliomielita acută a lui Heine-Medin* intră totdeauna în discuție la un copil sau la un individ tînăr, mai ales dacă s-au consemnat semne, premonitorii infecțioase (febră, manifestări digestive și/sau respiratorii alterarea stării generale), algii periferice, cefalee, vărsături, radiculalgii, algii nucale, rahialgii, semne meningeale (subiective și/sau obiective). Paraplegia poate fi dintr-odată masivă, hipotonă („paralizia de dimineață” descrisă de West), cu reflexe abolite, sau se poate instala doar o paraplegie, eventual paralizii parțiale. De obicei fenomenele generale și meningeale preced paralițiile cu 3—5 zile. În unele situații, pierderea brutală, dramatică, a forței musculare este importantă și extinsă, atingînd mușchii centurilor, ai trunchiului, ai membrilor, cu extensie chiar la nivelul mușchilor inervați de pericarionii bulbo-pontini. Atrofia musculară este precoce și importantă.

e) *Neuromielita optică (oftalmoneuromielita, boala lui Devic)* debutează de obicei brutal, de multe ori paraplegia precedînd semnele de nevrită optică (Drăgănescu și colab., 1962, 1963).

f) Există și cazuri de *scleroză în plăci acută*, care realizează paraplegii (sau tetraplegii) dramatice, flasce sau spasmodice, cu semne piramidale importante. Sînt frecvente puseele de paraplegie acută în cursul evoluției unei scleroze în plăci. Puseele evolutive de mielită în cursul unei scleroze multiple pot să se declanșeze cu o „tragică brutalitate” (Riser, 1952).

g) *Alte encefalomielite* pot realiza în contextul clinic manifestări paraplegice brutale, la care se asociază și semne supraspinale.

h) *Spondilita tuberculoasă* (boala lui Pott) trebuie suspiciată totdeauna în fața unei paraplegii acute la un adolescent (îndeosebi) sau la un adult. Diagnosticul este ușurat prin prezența contracturii dureroase și a durerii coloanei, dar mai ales prin evidențierea ghibozității și a altor semne de prăbușire vertebrală.

i) *Sarcomul primitiv rahidian al lui Ewing* poate realiza o paraplegie brutală la copii și la adolescenți. Diagnosticul se verifică prin imaginile radiografice plurifocale, în geode, plurivertebrale și costale.

j) *Alte tumori primitive sau secundare intrarahidiene*, intra- sau extradurale pot produce paraplegii acute sau cu instalare rapidă, precedate adesea de o scurtă perioadă de rahialgie și claudicație spinală.

k) *Meningo-mielita sifilitică acută* intră astăzi prea puțin în discuție.

l) *Mielomalaciile (ramolismenul total transvers și ramolismenul spinal anterior)* pot realiza fie paraplegii, fie tetraplegii dramatice (Lazorthes, 1972).

3) *Sindroamele paraplegice cu instalare lent-progresivă:*

a) *Scleroza multiplă (S.M.)* realizează cel mai frecvent un asemenea tablou semiologic, cu parapareză-paraplegie spastică piramidală evolutivă (cel mai adesea cu puseuri). Formele cu evoluție lent progresivă, fără puseuri cu semne mici și incerte la membrele superioare și fără alte semne supra-spinale de scleroză multiplă ridică, desigur, probleme de diagnostic diferențial cu mielitele cronice, cu compresiunile medulare și cu arahnoid-

ditele spinale. De obicei, însă, semnele de afectare a etajelor superioare nevraxiale arată difuziunea în înălțime a leziunii, cu semne piramidale la toate membrele, cu semne asociate cerebeloase, vestibulare ș.a., element esențial pentru diagnosticul S.M. Informațiile aduse de investigațiile electroforetice și imunoelectroforetice serice, dar mai ales din L.C.R. aduc argumente în plus pentru diagnosticul de S.M., așa cum este aceasta astăzi socotită, ca o boală autoimună de autoagresiune (Ferraro și Jervis, 1944; Kabat, 1957; Löwenthal și colab., 1960; Lumsden și colab., 1950; Duma și colab., 1964, 1965; Schapira și Park, 1961; Van Sande, 1957; Becuș și colab., 1972, 1979; Cojocaru și colab., 1978; Popoviciu și Păscu, 1980; Knight, 1977; Colby și colab., 1977).

b) *Neuromielita optică (oftalmomielită, boala lui Devic)* poate avea și o evoluție subacut-cronică, cu debut paraparetic — paraplegic, deși în majoritatea situațiilor debutează acut sau subacut (Drăgănescu și colab., 1962, 1963).

c) *Mielita cronică luetică (Erb), paraplegia spasmodică erodosifilitică a lui Marfan și sindromul lui Guillain și Thaon* (asociere de semne de encefalită cu tabes și cu mielită Erb), frecvente altădată, sînt extrem de rar întîlnite astăzi în practica neurologică. Nu trebuie totuși să le uităm, iar prezența semnului lui Argyll-Robertson, a hipercitozei, a hiperalbuminozei și pozitivitatea reacțiilor B.W. și la benzol coloidal ne clarifică diagnosticul. În plus, în paraplegia spasmodică erodo-sifilitică a lui Marfan apar și: keratită, tulburări psihice importante (caracteriale și de tip demențial) și, adesea, convulsii.

d) *Compresiunile medulare* de diverse naturi (tumorale sau inflamatorii, primitive sau metastatice, subdurale, extradurale sau intramedulare) realizează, în funcție de nivelul acestora, paraplegii sau tetraplegii. Există mai multe posibilități de realizare a deficitului motor:

— O compresiune realizată brusc sau rapid se poate manifesta printr-o paraplegie flască, ulterior, în decurs de câteva săptămîni, evoluind spre o paraplegie spastică senzitivomotorie. Se înțelege că de obicei o fază cu dureri radiculo-funiculare într-un teritoriu limitat, bine precizat (uni- sau bilateral) precedă instalarea deficitului motor cu câteva săptămîni, luni, sau chiar ani, fenomen cu mare valoare diagnostică.

— Alteori paraplegia este lent-progresivă, de la început spastică, dar de multe ori precedată cu mult timp înainte de fenomene de claudicație spinală, cel mai adesea fără dureri.

— Alteori evoluția lent-progresivă nu este precedată de fenomene de claudicație spinală, în schimb pot apărea tulburări sfincteriene precoce.

— Evoluția cea mai tipică este următoarea: mai întîi fază radiculară dureroasă, apoi perioadă de claudicație, apoi sindrom Brown-Séguard și, în sfîrșit, paraplegie spastică, însoțită și de tulburări de sensibilitate (care de multe ori pot lipsi).

Compresiunile medulare cervicale superioare produc mono- sau hemiplegie, urmate de tetraplegie spastică, cu tulburări de sensibilitate cu nivel.

Compresiunile cervicale inferioare realizează o paraplegie spastică subiacentă, însoțită de tulburări pareto-atrofice de tip radicular la membrele superioare (C₅—D₁).

Compresiunile medulare dorsale realizează precoce deficite motorii (datorită îngustării canalului medular), cu modificări și ale reflexelor cuta-

nate abdominale (cu valoare topografică pentru sediul leziunii). Astfel, de pildă, în compresiunile la nivelul $D_{10} - D_{12}$, reflexele cutanate abdominale superioare rămân încă prezente, dar reflexele cutanate abdominale mijlocii și inferioare sînt abolite. În schimb, în compresiunile sub D_{12} , reflexele abdominale se mențin păstrate. În cazul unei compresiuni sub D_8 și deasupra segmentului D_{10} se poate evidenția semnul lui Beevor (citată de Arseni și colab., 1977) : la ridicarea capului și a trunchiului, ombilicul se deplasează în sus, datorită faptului că porțiunea superioară a mușchiului drept abdominal primește impulsuri motorii, în vreme ce porțiunea inferioară este paralizată.

Compresiunile medulare lombare superioare realizează parapareze de tip piramidal, cu spasticitate (neobligatorii) și cu unele indicații de nivel. Astfel, în compresiunile $L_1 - L_2$, reflexul cutanat abdominal inferior este păstrat, iar reflexul rotulian (cu închidere la $L_3 - L_4$) este exagerat. În compresiunile la nivelul $L_3 - L_4$, atât reflexul cutanat abdominal inferior cît și reflexul anal sînt prezente, în schimb reflexul rotulian este abolit. Cînd compresiunea lombară se extinde spre coada de cal, tulburările de motilitate îmbracă un caracter flasc, cu fenomene de neuron motor periferic.

Compresiunile medulare sacrate realizează paralizii fără semne piramidale, în schimb cu nete fenomene radiculare. Astfel, compresiunile la nivelul epiconului ($L_5 - S_2$) se manifestă adesea doar printr-o paralizie flască în teritoriul sciaticului popliteu intern, iar compresiunile conului medular ($S_3 - S_5$) se recunosc prin abolirea reflexelor anale, prin tulburările de sensibilitate perianale (în șea) și prin marile tulburări sfincteriene, abia mai tîrziu putînd să apară manifestările paraparetice.

Compresiunile la nivelul cozii de cal realizează paraplegie doar în cazul sindromului total al cozii de cal (rădăcinile $L_2 - S_5$), însoțite totdeauna de tulburări de sensibilitate extinse pe dermatomerele respective și de mari tulburări sfincteriene. În schimb, sindroamele de compresiune parțială a cozii de cal se caracterizează prin tulburări motorii și senzitive în funcție de tipul superior ($L_1 - L_4$), mijlociu ($L_5 - S_2$) sau inferior ($S_2 - S_5$) de sindrom de coadă de cal, ultimul (cel inferior) intrînd și tulburări sfincteriene importante.

Procese expansive intramedulare, îndeosebi cervicale (glioame ependimoame, tuberculoame) realizează tablouri semiologice cu totul particulare, care trebuie cu grijă diferențiate de S.L.A. sau de alte sindroame de S.L.A., precum și de siringomieli. Astfel, acestea se manifestă prin tetraplegii progresive cu semne piramidale (mai exprimate la membrele inferioare cu spasticitate), cu atrofii musculare de tip Aran-Duchenne, la care se asociază tulburări de sensibilitate suspendate (inițial) sau sublezionale de tip siringomicelie, cu disociație termoalgezie. Pot să apară și dureri cordonale, precum și dureri de tip radicular la membrele superioare, la care se asociază și fenomene vegetative (vasomotorii și sudorale) importante. Imaginea mielografică descrisă încă de Sicard și Haguena (1932, citați de Riser, 1952), desemnînd aspectul în fus al măduvei dilatate, cu scurgerea substanței radio-opace pe părțile laterale, sub forma a două coloane liniare, festonate, vine să confirme diagnosticul de tumoră intramedulară.

c) *Siringomielia* este relativ ușor de recunoscut, prin asocierea la un tablou de parapareză (sau tetrapareză) piramidală, însoțit de tuburări

de sensibilitate suspendate (inițial) sau sublezionale de tip siringomicelie, a unor precoce și mari tulburări trofice, adesea mutilante, predominante la nivelul miinilor și al degetelor, a acroedemelor, a scoliozei, a artropatiilor și a atrofiilor de tip Aran-Duchenne. Modificările L.C.R. sînt absente sau puțin importante (eventual discretă hiperalbuminoză). Totuși, există siringomieli cu evoluție mai rapidă, cu blocaj lichidian și cu imagini de lipiodol în „benzi perimedulare” ca în tumorile intramedulare, situații în care diagnosticul devine foarte dificil.

f) *Degenerescențele spino-cerebeloase (boala lui Friedreich și eredo-ataxia cerebeloasă a lui Pierre Marie)* comportă minime elemente paretice piramidale, pe prim plan situîndu-se semnele cerebeloase și de cordoane posterioare. În plus, caracterul eredo-familial tranșează diagnosticul.

g) *Paraplegia spastică familială a lui Strümpell-Lorrain*, pe lângă paraplegia piramidală cu contractură, asociază în contextul semiologic și semne cerebeloase (uneori discrete), pe lângă un caracter eredo-familial.

h) *Arahnoiditele spinale compressive (difuze sau locale) și arahnomicelile* realizează de obicei paraplegii (sau tetraplegii) însoțite de fenomene dureroase cu apariție tardivă, de semne întinse, etajate și adesea discordante (hipoestezii neregulate, atingeri radiculare dezordonate, alterații inconstante ale L.C.R. (în funcție de efectuarea puncțiilor etajate, cu blocaj neregulat sau parțial, cu lentoare de întoarcere la presiunea inițială, blocajul fiind mai net în poziție așezată decît în poziție culcată sau invers). Mielografia este caracteristică (Arseni și colab., 1973).

i) *Mielopatiile subacute și cronice vasculare* pot realiza parapareze sau paraplegii lent-progresive, al căror diagnostic este extrem de dificil și, adesea, se face prin eliminarea altor cauze, diagnosticul lor precis putîndu-se stabili doar prin arteriografii selective. Se știe că ischemiile medulare pot fi realizate prin leziuni vasculare primare și prin compresiuni vasculare în cadrul unor afecțiuni ale măduvei și ale meningelor (Garcin și Rondot, 1966, citați de Lazorthes, 1972 ; Lazorthes, 1972). Atero- și arterioscleroza vaselor spinale este mult mai rară decît arterioscleroza vaselor cerebrale (Jellinger, 1967 ; Lazorthes, 1972).

j) *Scleroza laterală amiotrofică (SLA)* este ușor de recunoscut prin prezența atrofiilor musculare tipice, îndeosebi distale la membrele superioare (cu sindrom Aran-Duchenne), cu fasciculații și cu semne piramidale la toate membrele (mai exprimate totuși la membrele inferioare).

k) *Sindroamele de scleroză laterală amiotrofică* pot fi realizate de foarte multe afecțiuni : compresiuni cervicale de diverse naturi, pachimeningite cervicale hipertrofice luetice, arahnoidite, encefalomielite forme joase, predominant spinale (așa-zise „centroperiferice”), traumatisme vertebro-medulare înalte ș.a. (Arseni și colab., 1973 ; Drăgănescu și colab., 1962, 1963, 1965).

l) *Sindroame paraplegice și tetraplegice* pot să apară în numeroase afecțiuni ale neuronului motor periferic, care vor fi abordate în subcapitolul următor și care se diferențiază ușor, în contextul clinic, de paraplegiile și tetraplegiile piramidale : poliomieliita subacută sau subcronică (și cronică) amiotrofia lui Charcot-Marie, amiotrofiile spinale progresive, polinevritele (și alte polineuropatii), poliradiculonevritele. Aminteam anterior că deficiente motorii pot fi realizate și de *bolile musculare* (distrofii musculare progresive, miozite, polimiozite), care de asemenea sînt ușor de diagnosticat în contextul semiologic.

3.3.2. Paralizii prin leziuni ale neuronului motor periferic

3.3.2.1. Corelații morfo-funcționale și semiologice în leziunile neuronului motor periferic.

1) Se știe că indiferent de sediul leziunii, *sindromul de neuron motor periferic* implică o serie de caractere generale : a) deficit motor proporțional cu unitățile motorii lezate ; b) hipotonie musculară ; c) reflexe osteo-tendinoase diminuate sau abolite ; d) contracție idiomusculară păstrată până la un grad al atrofiei musculare ; atrofie musculară precoce și importantă în cazurile în care este compromisă integritatea neuronului motor ; e) prezența fasciculațiilor (îndeosebi în leziunile pericarionale) ; f) reacțiile de degenerescență electrică ; g) modificări EMG caracteristice de tip neurogen.

2) Există însă o serie de *particularități* ale distribuției paraliziiilor, ale atrofiilor și ale activității electrice musculare, precum și ale unor simptome asociate, care permit *diferențieri ale topografiei lezionale* : a) la nivelul pericarionului motor ; b) la nivelul rădăcinilor anterioare ; c) la nivelul plexului ; d) la nivelul nervului periferic.

3) Pentru *aprecierea topografiei* leziunilor neuronului motor periferic este utilă cunoașterea *principalelor acțiuni motorii segmentare și corespondența inervației radiculo-medulare și periferice* (v. tabelele nr. I, II, III și fig. 18, 19, 20, 21) (după Riser, 1952 și Chusid, 1970 — cu modificările noastre).

TABEL Nr. I

Mișcările capului

| Nr. crt. | Acțiune motorie | Mușchi | Inervație radiculomedulară | Inervație tronculară |
|----------|--------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 1 | Flexiunea capului | Drepți anteriori Sternocleido-mastoidieni | C ₁ -C ₂ Per. XI. cran + C ₂ -C ₃ | Primii nervi cranieni n. spinal + ramura a doua cervicală |
| 2 | Extensia capului | Splenius Complexul mare Drepți posteriori Micii oblici | C ₁ -C ₂ C ₁ -C ₂ C ₁ -C ₃ C ₁ -C ₃ | Marele nerv occipital Marele nerv occipital Primul nerv cervical Marele nerv occipital |
| 3 | Înclinarea laterală | Scaleni Trapez Splenius | C ₂ -C ₆ Per. XI + C ₂ -C ₄ C ₁ -C ₂ | Primii 6 nervi cervicali Spinal + primii doi n. cervicali Marele nerv occipital |
| 4 | Rotația capului (spre dreapta) | Sternocleido-mastoidian stîng Complexul mare stîng Splenius drept Marele drept posterior drept | Per. XI + C ₂ -C ₃ C ₁ -C ₂ C ₁ -C ₂ C ₁ -C ₂ C ₁ -C ₂ | Spinal + C ₂ Marele nerv occipital Marele nerv occipital Marele nerv occipital |

Mișcările membrilor superioare

| Nr. crt. | Acțiune motorie | Mușchi | Inervație radiculomedulară | Inervație tronculară |
|----------|-------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 1 | Ridicarea umărului | Trapez Dințat mare | Per. XI. cran. + C ₂ -C ₃ C ₅ -C ₆ | Spinal + Primii doi nervi cervicali Nervul mare dințat |
| 2 | Ridicarea brațului | Deltoid | C ₅ -C ₆ | Circumflex |
| 3 | Coborîrea umărului | Romboid Unghiular Pectoral mic | C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ | Nervul romboidului Nervul unghiularului Nervul pectoralului mic |
| 4 | Rotația brațului înainte și înapoi | Dorsalul mare Subscapularul | C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ | Nervul marelui dorsal Nervul subscapularului |
| 5 | Rotația brațului în afară | Supraspinos Subspinos Rotund mic | C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ | Nervul supraspinosului Nervul subspinosului Circumflex |
| 6 | Adducția brațului | Dorsalul mare Rotund mare Pectoralul mare Subscapularul | C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ C ₄ -C ₅ | Nervul dorsalului mare Nervul rotundului mare Mai mulți nervi proveniți din plexul brahial |
| 7 | Abducția brațului | Deltoid Supraspinos | C ₅ -C ₆ C ₅ -C ₆ | Circumflex Nervul suprascapularului |
| 8 | Flexia antebrațului | Biceps Brahial anterior Lung supinator | C ₆ -C ₇ C ₆ -C ₇ C ₆ -C ₇ | Musculo-cutanat Musculo-cutanat Radial |
| 9 | Extensia antebrațului | Triceps | C ₆ -C ₈ | Radial |
| 10 | Flexia mîinii | Palmarii (mare și mic) Cubital anterior | C ₇ -C ₈ C ₇ -C ₈ | Median Cubital |
| 11 | Extensia mîinii | Primul și al doilea radial extern Extensorul degetelor Cubital posterior | C ₆ -C ₈ C ₆ -C ₈ C ₆ -C ₈ | Radial Radial Radial |
| 12 | Flexia policelui (prima și a doua falangă) | Scurt flexor Lung flexor | C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ | Cubital Median |
| 13 | Flexia indexului și a mediusului (prima falangă) Flexia falangelor 2 și 3 | Interosoși palmari și dorsali Flexor comun (superf. și prof.) | C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ | Cubital Median |
| 14 | Flexia degetelor 4 și 5 (prima falangă) (a doua falangă) (a treia falangă) | Interosoși palmari și dorsali Flexor comun superficial Flexor comun profund | C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ | Cubital Median Cubital |

| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
|----|-------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------|
| 15 | Extensia policelului | Lung și scurt extensor | C ₆ -C ₈ | Radial |
| 16 | Extensia ultimelor 4 degete (prima falangă) (a doua și a treia falangă) | Extensor comun propriu al indexului și al auricula-rului Interosoși Lombricali | C ₆ -C ₈ C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ | Radial Cubital Cubital |
| 17 | Adducția și opoziția degetelor | Interosoși Palmari | C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ | Cubital Cubital |
| 18 | Adducția policelului | Opozant | C ₈ -D ₁ | Median |
| 19 | Opoziția policelului | Adductorul policelului | C ₇ -D ₁ | Cubital |
| 20 | Abducția degetelor | Interosoși dorsali Abductorul degetului 5 | C ₇ -D ₁ C ₇ -D ₁ | Cubital Cubital |
| 21 | Abducția policelului | Scurtul abductor al policelului | C ₈ -D ₁ | Cubital + Median |

TABEL Nr. III.

Mișcările membrelor inferioare

| Nr. crt. | Acțiunea motorie | Mușchi | Inervația radiculo-medulară | Inervația tronculară |
|----------|----------------------------|------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 1 | Adducția coapsei | Adductorii coapsei | L ₂ -L ₄ | Obturator, musculo-cutanat intern, sciatic mare. |
| 2 | Abducția coapsei | Fesierul mic și mijlociu | L ₄ -S ₁ | Nervul fesier superior |
| 3 | Rotația înăuntru a coapsei | Abductori Fesieri mijlocii | L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ | Nervul fesier superior Nervul fesier superior |
| 4 | Rotația în afară a coapsei | Obturator Pătratul crural Croitor | L ₃ -L ₄ L ₃ -L ₄ L ₂ -L ₃ | Obturator Obturator Nervul musculo-cutanat extern |
| 5 | Flexia coapsei | Psoas iliac | L ₂ -L ₄ | Nervul crural + ramuri colaterale ale plexului lombar |
| 6 | Extensia coapsei | Marele fesier | L ₄ -S ₁ | Nervii mici sciatici |
| 7 | Flexia gambei | Drept intern Biceps crural Semitendinos Semimembranos Popliteu Croitor | L ₂ -L ₄ L ₅ -S ₂ L ₅ -S ₂ L ₅ -S ₂ L ₄ -S ₁ L ₂ -L ₃ | Obturator Sciatic mare Sciatic mare Sciatic mare Sciatic popliteu intern Musculo-cutanat extern |

| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
|----|-----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 8 | Extensia gambei | Quadricepsul crural | L ₂ -L ₄ | Nervul crural |
| 9 | Flexia piciorului | Gambier anterior (Și rotația înăuntru) Peronier anterior (Și rotația în afară) Extensor al degetelor (în mod secundar) | L ₄ -L ₅ L ₅ -S ₁ L ₅ -S ₁ | Sciatic popliteu extern Tibianul anterior Sciatic popliteu extern și tibial anterior |
| 10 | Extensia piciorului | Gemeni și solear Gambier posterior (și rotația înăuntru) Lung peronier lateral (și rotația în afară) | L ₄ -S ₂ L ₄ -S ₂ L ₅ -S ₁ | Sciatic popliteu intern Tibial posterior Sciatic popliteu extern |
| 11 | Rotația piciorului înăuntru | Gambier anterior Extensor propriu al degetului mare | L ₄ -L ₅ L ₄ -L ₅ | Sciatic popliteu extern Tibial anterior |
| 12 | Rotația piciorului în afară | Extensor comun al degetelor Lung peronier lateral Peronier anterior | L ₄ -S ₁ L ₅ -S ₁ L ₅ -S ₁ | Sciatic popliteu intern Musculo-cutanat Tibial anterior |
| 13 | Flexia halucelui - Prima falangă - Celelalte falange | Lungul flexor propriu Lombricali și interosoși Lungul flexor propriu Scurt flexor propriu Adductor propriu | L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ | Tibial posterior Nervii plantari extern și intern Tibial posterior n. plantar intern n. plantar intern |
| 14 | Extensia halucelui | Lombricali și interosoși (pt. ultimele două falange) Extensor propriu Pedios | L ₅ -S ₁ | Sciatic popliteu extern |
| 15 | Flexia celorlalte degete - Prima falangă - A doua falangă | Lombricali și interosoși Flexor comun Scurt flexor plantar Flexor comun | L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ L ₄ -S ₁ | Nervi plantar intern și extern Nerv plantar intern Nerv plantar intern Nerv plantar intern |
| 16 | Extensia celorlalte degete | Extensor comun Pedios (în afara degetului 5) Lombricali și interosoși (pentru ultimele două falange) | L ₅ -S ₁ | Nervi plantari intern și extern |

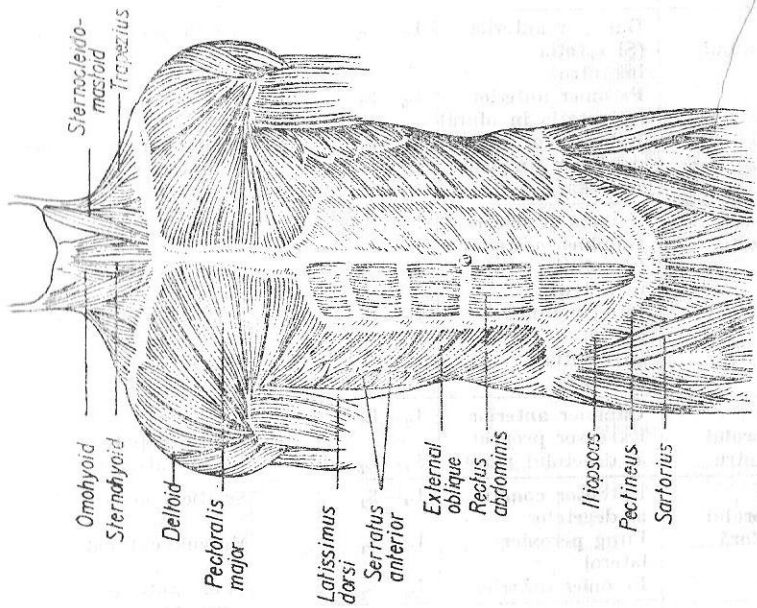


Fig. 19. Mușchii superficiali ai trunchiului (fața dorsală).

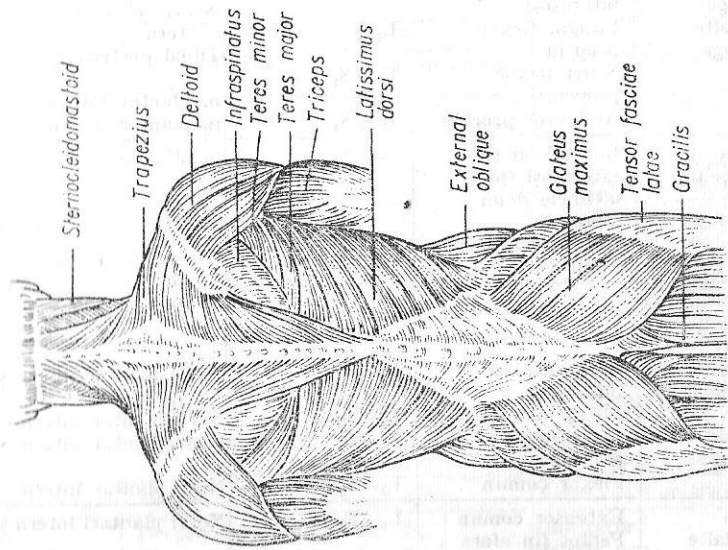


Fig. 18. Mușchii superficiali ai trunchiului (fața anterioară).

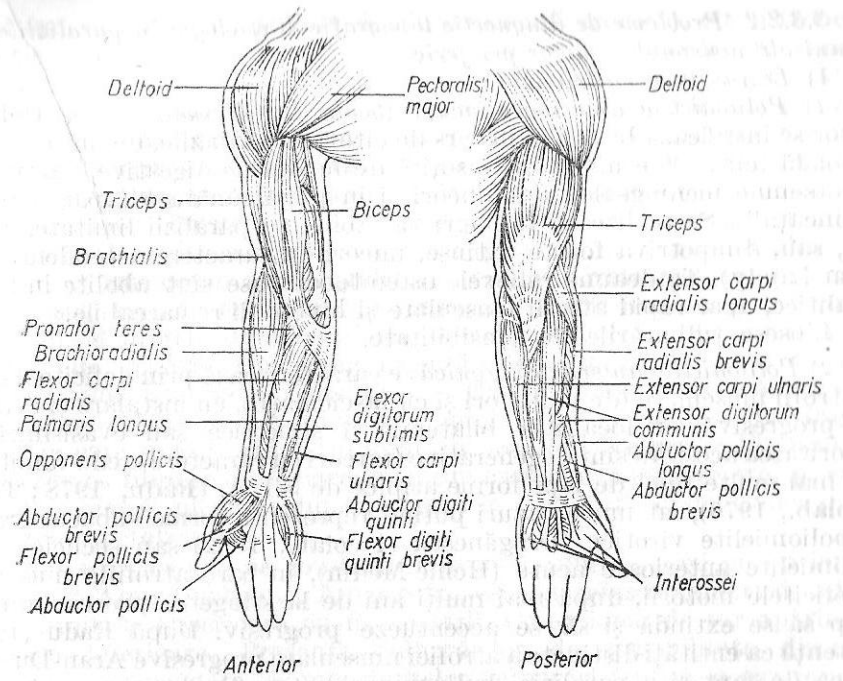


Fig. 20. Mușchii superficiali ai membrului superior (drept).

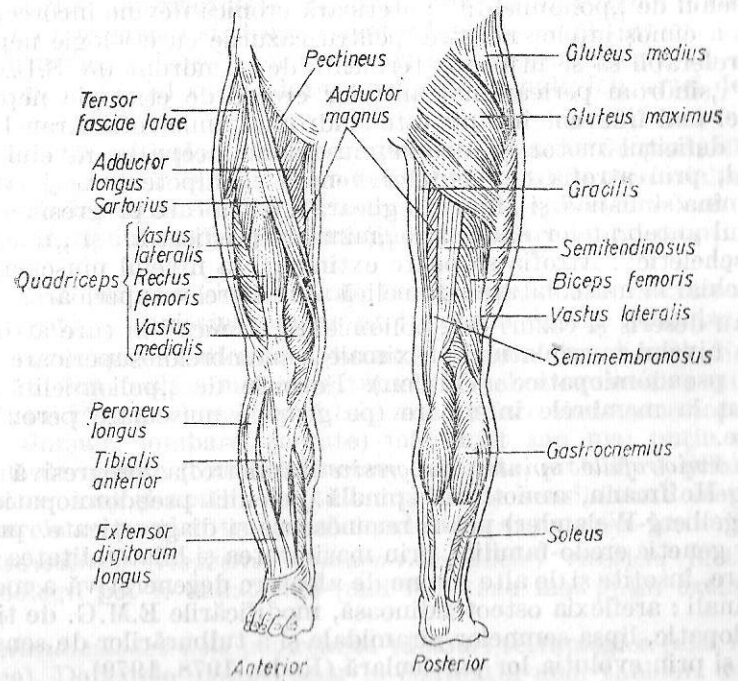


Fig. 21. Mușchii superficiali ai membrului inferior (drept).

3.3.2.2. Probleme de diagnostic topografic și etiologic în paralizările prin leziuni ale neuronului motor periferic

1) Leziunile pericarionale:

1) *Poliomielita anterioară acută* (boala lui Heine-Medin). Deficitul motor se instalează brutal în decurs de câteva ore sau zile, de obicei după o perioadă febrilă (de multe ori însoțită de fenomene digestive, respiratorii și de semne meningeale), dar uneori și în plină sănătate („paraliziile de dimineață”). Se realizează tablouri variabile, cu paralizii limitate, parcellare, sau, dimpotrivă foarte extinse, uneori cu caractere ascendente (sindrom Landy). Totdeauna reflexele osteo-tendinoase sînt abolite în zonele paralizice, apar rapid atrofia musculară și hipotonii remarcabile.

Lipsește tulburările de sensibilitate.

2) *Poliomielita anterioară cronică* se caracterizează prin deficite motorii cu atrofii musculare (de multe ori și cu fasciculații), cu instalare și evoluție lent-progresivă, cu localizare bilaterală și simetrică sau cvasisimetrică. Majoritatea acestora sînt degenerative (rareori cu caractere eredo-familiale), cele mai multe fiind de fapt forme atipice de S.L.A. (Radu, 1978; Trillet și colab., 1970), iar unele cazuri putînd reprezenta forme subacut-cronice de poliomielite virotice (Drăgănescu și colab., 1962) sau sechelele unei poliomielite anterioare acute (Heine-Medin), în care atrofiile musculare și deficitele motorii, după mai mulți ani de la stingerea procesului acut, încep să se extindă și să se accentueze progresiv. După Radu (1978) existența ca entități distincte a atrofiei musculare progresive Aran-Duchenne, ca de fapt și a paraliziei bulbare progresive Duchenne este îndoielnică, acestea reprezentînd mai probabil forme atipice ale altor afecțiuni ale neuronului motor (S.L.A., sindroame de S.L.A. etc.). Credem, deci, că termenul de „poliomielită” anterioară cronică devine incorect în etapa actuală a cunoștințelor noastre, pentru cazurile cu etiologie neprecizată” fiind preferabil să se utilizeze termenii de „sindrom de S.L.A. atipic” sau de „sindrom pericarional anterior cronic de etiologie neprecizată”. Tipul cel mai frecvent întîlnit este sindromul amiotrofic Aran-Duchenne, în care deficitul motor și atrofia musculară începe la nivelul mîinilor, realizînd, prin atrofia eminentei tenară și hipotenară și a interosoșilor, „mîna simiană” și „mîna în gheară”, după care progresiunea atrofiei la nivelul antebrațelor realizează „mîna de predicator” și „mîna și antebrațul scheletic”. Atrofia se poate extinde și la nivelul musculaturii brațului și chiar la musculatura rizomelică a membrilor superioare.

S-au descris și cazuri de „poliomielită cronică” în care atrofia debutează la nivelul musculaturii proximale a membrilor superioare, realizînd aspecte pseudomiopatie (Vulpian). Formele de „poliomielită cronică” cu debut la membrele inferioare (pe grupele musculare peroniene) sînt mai rare.

2) *Amiotrofiile spinale progresive* (amiotrofia progresivă infantilă Werdnig-Hoffmann, amiotrofia spinală juvenilă pseudomiopatică Wohlfart-Kugelberg-Welander) pot fi recunoscute și diagnosticate prin caracterul lor genetic eredo-familial, prin masivitatea și bilateralitatea atrofiilor musculare, însoțite și de alte semne de afectare degenerativă a motoneuronilor spinali: areflexia osteotendinoasă, modificările E.M.G. de tip neurogen mielopatic, lipsa semnelor piramidale și a tulburărilor de sensibilitate, precum și prin evoluția lor particulară (Radu, 1978, 1979).

3) *Boala (amiotrofia) lui Charcot-Marie* asociază în contextul semiologic semne de leziune a neuronilor motori periferici atât la nivelul perica-

rional (un sindrom de „poliomielită” anterioară cronică), cît și troncular periferic, precum și semne de cordoane posterioare. Boala are caracter eredo-familial, debutează în copilărie sau la vîrste tinere, prin atrofii distale localizate la membrele inferioare, cuprinzînd întîi musculatura peronieră, apoi pe cea gambieră posterioară, la început cu deficit motor nu prea important, menținînd multă vreme stațiunea și mersul (care încă de la început poate lua un aspect stepat). Apoi, lent-progresiv, amiotrofia se extinde în mod simetric și la treimea inferioară a coapselor, realizînd atrofia caracteristică „în picior de cocoș” (sau „în cizmă înaltă”) și poziție de varus-equin a picioarelor, cu consecutivele tulburări de motilitate, însoțite și de tulburări de sensibilitate ectromelice (subiective și obiective). Membrele superioare sînt afectate mai tîrziu, de regulă inițial cu atrofie de tip Aran-Duchenne, extinsă ulterior pînă în treimea mijlocie a antebrațelor (atrofie „în manșete”). Există și forme de trecere între boala Charcot-Marie și eredo-ataxia cerebeloasă (boala lui Friedreich), situații în care se asociază și tulburări de sensibilitate profundă cu ataxie (prin leziunea fibrelor radiculare lungi din cordoanele posterioare) și, eventual cifo-scolioză, picior scobit cu degete în ciocan, precum și mici și tardive semne cerebeloase.

4) În *siringomieli* se constată frecvent semne motorii pericarionale, cu sindrom Aran-Duchenne. Amiotrofia, cel mai adesea simetrică, interesează membrele superioare cu fasciculații, excepțional de rar apărînd la membrele inferioare. Prezența tulburărilor de sensibilitate disociate siringomielice, suspendate, a importanțelor tulburări trofice, a sindromului piramidal asociat, precum și evoluția foarte lentă ne sugerează diagnosticul.

5) *Tumorile intramedulare și traumatismele vertebro-medulare (cu hematomielie)* pot genera sindroame motorii pericarionale, asociate cu alte semne comisurale, îndeosebi cu tulburări de sensibilitate de tip siringomielic, de obicei inițial suspendate, apoi sublezionale (cu nivel de sensibilitate).

II) *Leziunile radiculare anterioare* prezintă o serie de particularități. Distribuția topografică segmentară a deficitului motor și a celorlalte semne corelate ale sindromului de neuron motor periferic este identică cu cea din leziunile pericarionului, dar fasciculațiile musculare sînt excepțional de rar întîlnite.

Pe de altă parte, vecinătatea rădăcinilor posterioare facilitează asocierea frecventă a unui sindrom de protoneuron de tip radicular.

1) *Compresiunile radiculare* (tumori, arahnoidite, hernii discale și alte afecțiuni vertebrale compressive, tumori vertebrale primitive sau secundare, boala lui Pott ș.a.) realizează cele mai variate sindroame topografice (cervicale, dorsale, lombare, sacrate) mai mult sau mai puțin extinse. Modificările de reflexe (osteotendinoase, cutanate, articulare, pilomotorii, eventual mucoase) și aprecierea tulburărilor de sensibilitate asociate pe dermatomerele respective tranșează localizarea și extensia leziunilor.

2) *Radiculitele (respectiv meningo-radiculitele)* virotice, luetice sau de alte etiologii pot fi unilaterale (mai mult sau mai puțin extinse) sau bilaterale.

3) *Poliradiculonevritele* pot realiza tablouri tetraplegice (mai rar doar paraplegice). Deficitele motorii apar în contextul unor tablouri cu semne clare de neuron motor periferic (cu areflexie osteotendinoasă, cu hipotonie sau atonie musculară și cu atrofii) și de protoneuron senzitiv cu

distribuție atît piramidală, cît și ectromelică. Mai dificil poate fi uneori diagnosticul în situațiile în care deficitul motorii predomină la rădăcina membrilor, producînd un tablou clinic pseudomiopatic. Debutul brusc sau relativ brusc, vîrsta de apariție (la orice vîrstă), abolirea reflexelor osteotendinoase (uneori cu păstrarea reflexelor idiomusculare), lipsa atrofiilor musculare în stadiul de debut și mai ales modificările lichidiene, cel mai adesea cu disociație albumino-citologică, vin să parafazeze diagnosticul de poliradiculonevrită Guillain-Barré.

1) Sindroamele cozii de cal realizează tablouri multiradiculare parti-culare, adesea cu paraplegie flască, hipotonă, areflexică și cu atrofii mus-culare. Tulburările de sensibilitate perianale, în ș.a. și tulburările sfincete-riene importante elimină diagnosticul de poliomielită; lipsa tulburărilor de sensibilitate ectromelică (subiective și obiective) elimină diagnosticul de leziune medulară.

Există trei tipuri de sindroame cu coadă de cal :

a) Sindromul total al cozii de cal realizează o veritabilă paraplegie peri-ferică, flască, areflexică, interesînd toate grupele musculare ale membrilor inferioare (cu integritatea psoasului iliac) și cu masive tulburări sfincete-riene.

b) Sindromul superior al cozii de cal ($L_2 - L_4$) comportă tulburări de motilitate, cu hipotonie și atrofie musculară a coapsei și a gambei și cu tulburări de sensibilitate pe dermatomerele $L_2 - L_4$, fără alte tulburări sfinceteriene în afara celor genito-urinare. Reflexele rotulian și medio-pubian sînt abolite iar cele achiliene și medio-plantare sînt păstrate.

c) Sindromul inferior (sacrat) al cozii de cal ($L_5 - S_5$). Integritatea mușchilor anteriori ai coapsei contrastează cu importanta paralizie a maselor musculare posterioare, inclusiv a mușchilor fesieri și gambieri. Piciorul este balant, cu deficit de flexie-extensie, întîlnim un important deficit de flexie a gambei și mari tulburări de sensibilitate perianale, precum și pe fața posterioară și externă a coapsei și a gambei. Reflexul rotulian și medio-pubian sînt păstrate, în schimb reflexele achiliene și medio-plantare sînt abolite. Tulburările sfinceteriene rămîn pe primul plan. Reflexele anale (extern și intern) sînt abolite. Pot să apară și escare. Probele de elongație pentru sciatic pot să fie pozitive. Teoretic ar fi posibilă diferențierea între leziunile conului și ale epiconului medular față de leziunile cozii de cal. Încă Lhermitte (1919, citat de Riser, 1952) precizase unele criterii de diagnostic diferențial: în leziunile conului și epiconului durerile sînt mai puțin vii și mai puțin persistente în membrele inferioare, avem semnul lui Babinski, asistăm la o simetrie a tulburărilor de sensibi-litate și de motilitate, la mari tulburări sfinceteriene și genito-urinare, precum și la o paralizie atrofică importantă și a mușchilor anteriori ai coapsei.

Se impune și diagnosticul diferențial față de afecțiunile prostatice, în aceste bolnavii simțînd pasajul urinei prin canalul uretral, precum și față de leziuni extinse ale plexului lombo-sacrat (ca de pildă în invaziile tumorale ale micului bazin), care pot simula un sindrom de coadă de cal.

În fața unui sindrom de coadă de cal se ridică foarte multe probleme de diagnostic etiologic :

a) În cazul unei instalări rapide, acute sau subacute, ne gîndim în primul rînd la o boală Pott joasă (lomboară), la o meningoradiculită infec-tioasă a cozii de cal, la o prăbușire vertebrală prin tumoră primitivă sau secundară a coloanei vertebrale lombare, la o limfogramulomatoză acută.

Sînt și hernii discale care pot realiza un sindrom de coadă de cal. De pildă, cînd un bolnav a acuzat cîteva săptămîni sciatalgii în basculă, dar și cu iradieri testiculare și perineale, precum și cu tulburări sfinceteriene, în momentul în care au survenit și fenomenele paretice și tulburările de sensi-bilitate în ș.a., trebuie categoric să abandonăm diagnosticul de lombo-sciatică banală și să ne gîndim la o compresiune a cozii de cal.

b) În cazul unei evoluții subacute sau cronice lent-progresive ne gîndim în primul rînd la o compresiune a cozii de cal, în special prin tumori subdu-rale primitive (neurinoame îndeosebi; limfosarcoame ș.a.) sau meta-stactice (subdurale sau extradurale), alte tumori extradurale, boala Hod-gkin, arahnoidite chistice pseudotumorale, sau la compresiuni de altă natură, inclusiv vertebrale (boala Pott, metastaze ș.a.)

III) Leziunile plexurale realizează sindroame de neuron motor peri-feric cu topografie particulară, ușor de recunoscut, prin extensia contex-tului semiologic în teritoriul plexului respectiv (cervical, brahial, lombar, sacrat), la care în mod obligatoriu se asociază tulburări de sensibilitate și trofice în respectivul teritoriu de inervație plexurală.

Amintim pe scurt constelația semiologică și problemele de diagnostic etiologic în sindroamele plexurale :

1) Sindromul de plex cervical implică : alterarea mișcărilor de flexie, rotație și înclinație laterală a capului și a gîtului, la care se pot asocia tulburări respiratorii prin paralizia diafragmului, precum și tulburări de sensibilitate în teritoriile radiculare $C_2 - C_4$.

Este realizat de multiple afecțiuni : traumatice (ale coloanei cervi-cale, înalte), tumorale, infecțioase, malformative (vezi Arseni și colab., 1973).

2) Sindromul de plex brahial poate fi realizat fie de leziuni radicu-lare ($C_5 - D_1$), fie de leziuni ale trunchiurilor primare (superior, mijlociu și inferior), fie de leziuni ale trunchiurilor secundare (superior, inferior și posterior), fie ale plexului însuși. Ca atare, se pot distinge patru variante semiologice :

a) sindromul de paralizie totală a plexului brahial se caracterizează printr-o paralizie completă, extinsă la întreg membrul superior respectiv, cu anestezie globală în teritoriul întregului plex.

b) sindromul superior de plex brahial (Duchenne-Erb), în care leziu-nea interesează rădăcinile $C_5 - C_6$, respectiv teritoriul nervilor musculo-cutanat și al rădăcinii externe a medianului, se caracterizează prin deficit motor și atrofie a mușchilor/deltoid, biceps, brahial anterior, lung supina-tor și mai puțin a mușchilor dorsal mare, pectoral mare, dințat mare și rotund mare. Reflexele bicipital și stiloradial sînt abolite. Tulburările de sensibilitate sînt prezente pe dermatomerele corespunzătoare ($C_5 - C_6$).

c) sindromul inferior de plex brahial (Klumpke-Djéjérine), în care leziunea interesează rădăcinile $C_8 - D_1$, respectiv teritoriul nervilor cubital și parțial al medianului, se caracterizează prin deficit motor și atrofie a muș-chilor mîinii și ai grupului intern al antebrațului, tulburări de sensibi-litate pe dermatomerele corespunzătoare ($C_8 - D_1$), la care se asociază (în leziunea radiculară) un sindrom Claude Bernard-Horner, iar reflexul cubito-pronator este abolit.

d) sindromul mijlociu de plex brahial (Remack) în care leziunea in-teresează rădăcina C_7 , respectiv teritoriul circumflexului și al radialului, se caracterizează prin deficit motor și atrofie a mușchilor/triceps, exten-

sori ai mîinii și ai degetelor, cu abolirea reflexului tricipital și cu tulburări de sensibilitate în teritoriul C₇.

Paralizia de plex brahial este produsă de diverse afecțiuni:

a) Leziuni traumatice la nivelul coloanei cervicale inferioare și dorsale superioare, sau la nivelul claviculei, al axilei și al zonelor supra- și subclaviculare; fracturi ale claviculei, luxații scapulo-humerale, elongații ale rădăcinilor și ale plexului (uneori chiar cu smulgerea rădăcinilor); compresiuni în axilă, ca de pildă la purtătorii de cirje, intervenții chirurgicale pe aceleași regiuni de mai sus; traumatisme obstetricale, cu leziunea plexului brahial în timpul nașterii (consecutive unui bazin strîmt, unei prezentații defectuoase, unei compresiuni exercitate de manevrele obstetricale, pensării plexului între claviculă și prima coastă, elongației sau smulgerii rădăcinilor) etc.

b) Plexite sau radiculite (respectiv radiculopatii) infecțioase, toxice postseroterapice, postvaccinale.

c) Suferințe vertebrale de diverse naturi: Spondilite (îndeosebi morbul lui Pott cervical); tumori vertebrale, intrarahidiene și extrarahidiene; fracturi și dislocații vertebrale; hernii de disc cervicale.

d) Anomalii costovertebrale și ale defileului scalenic: coastă cervicală, sindroame scalenice, realizate îndeosebi prin hipertrofia mușchiului scalen anterior, care îngustează „defileul scalenic” (spațiul dintre cei doi mușchi scaleni și prima coastă) și care în acest mod comprimă plexul brahial și artera subclaviculară (Arseni și Oprescu, 1967; Ionescu, Popoviciu și colab., 1971; Riser, 1952).

e) Tumori ale vîrfului pulmonar: Sindromul Pancoast-Tobias, în care pe lângă paralizia plexului brahial, întîlnim dureri și un sindrom Claude Bernard-Horner.

3) Paraliziile de plex lombar (traumatice, tumorale, infecțioase etc). se caracterizează prin deficite motorii cu atrofii ale coapsei și prin dureri cu distribuție în teritoriile nervilor abdominogenitali, femurocutanat și genitoceural.

4) Paraliziile de plex sacrat realizează un context semiologic în care predomină tulburările din partea nervului sciatic, la care se asociază atrofii fesiere, dureri perineale și tulburări sfincteriene (prin afectarea sfincterului anal extern).

IV) Leziunile nervilor periferici pot fi izolate (nevrite, neuropatii), asociate, multiple (multinevrite) sau extinse, bilaterale și simetrice (polinevrite, polineuropatii).

A) Paraliziile izolate ale nervilor periferici:

1) Paralizia nervului circumflex se traduce printr-un deficit motor al mușchiului deltoid, ceea ce creează dificultatea abducției și proiecției înainte a brațului, respectiv a menținerii acestuia la orizontală. Atrofia mușchiului deltoid creează imaginea de „umăr în epolet” sau de „umăr tăiat de seure” și determină o relaxare a articulației scapulo-umerale. Paralizia mușchiului rotund mic împiedică mișcarea de rotație externă a brațului. Tulburarea de sensibilitate se distribuie într-o „zonă de rachetă” pe fața externă a umărului (fig. 22).

Factori etiologici mai des întîlniți: fracturi și dislocări ale capului humeral; plăgi traumatice (prin arme albe sau de foc); compresiuni la nivelul umărului (profesionale, în cursul somnului, sau în cursul anesteziilor generale; neuropatii toxice (cu oxid de carbon), endotoxice (diabetice-rare), infecțioase, seroterapice ș.a.

2) Paralizia nervului musculo-cutanat se traduce prin deficit motor, al mușchilor biceps, brahial anterior și coracobrahial, respectiv cu pareza flexiei antebrățului (suplinită de lungul supinator) și a ridicării umărului, însoțită de o hipotrofie și hipotonie a mușchilor lojii anterioarea brațului. Tulburările de sensibilitate sînt mici (vezi fig. 22).

Factori etiologici mai importanți: plăgi prin arme albe sau de foc; fracturi ale humerusului; anevrisme ale arterei axilare; compresiuni (profesionale sau în cursul somnului); nevrite (foarte rare).

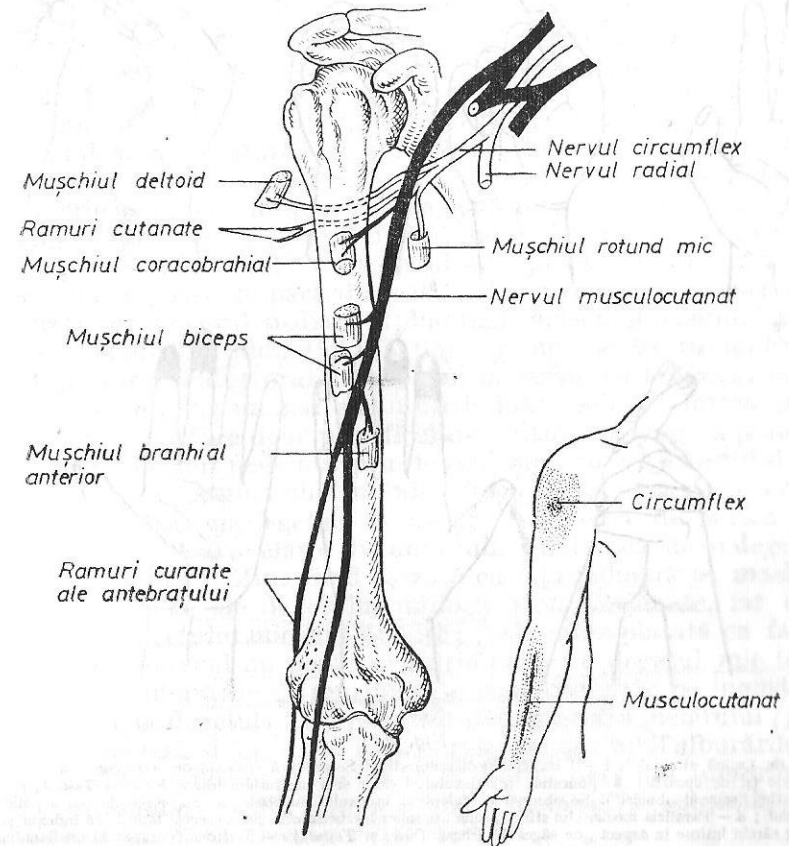


Fig. 22. Nervii circumflex și musclocutanat.

3) Paralizia nervului median se traduce prin deficit motor al mușchilor flexori, pronatori și ai eminentei tenare. Pronația antebrățului este compromisă, flexia mîinii este diminuată, dificilă (parțial compensată prin cubitalul anterior, lungul supinator și fasciculele cubitale ale flexorului comun profund). Flexia falangelor distale ale degetelor arătător și mijlociu este imposibilă. Mișcarea de opoziție a policelui nu se poate efectua, fiind înlocuită printr-o mișcare de abducție a policelui. Se realizează o poziție în abducție și plasare a policelui pe același plan cu celelalte degete, cu atrofie a eminentei tenare („mina simiană”), atrofie care se poate extinde și pe musculatura antebrățului (fig. 23 a). La testul de închidere a pumnului (al lui Pitres și Testut, fig. 23 b) policele și degetul arătător nu se

flectează, iar degetul mijlociu se flectează doar parțial, realizând chiar un aspect de „grifă mediană”. La „proba buclei” (a lui Pitres și Testut) (fig. 23 c), falangeta indexului nu poate să se apropie de cea a policelui, astfel încât nici nu poate să strângă un obiect între police și extremitatea celorlalte degete. La proba „mâinilor încrucișate” (fig. 23 d), indexul și mediusul rămân întinse „în săgeată”. Un alt test constă în imposibili-

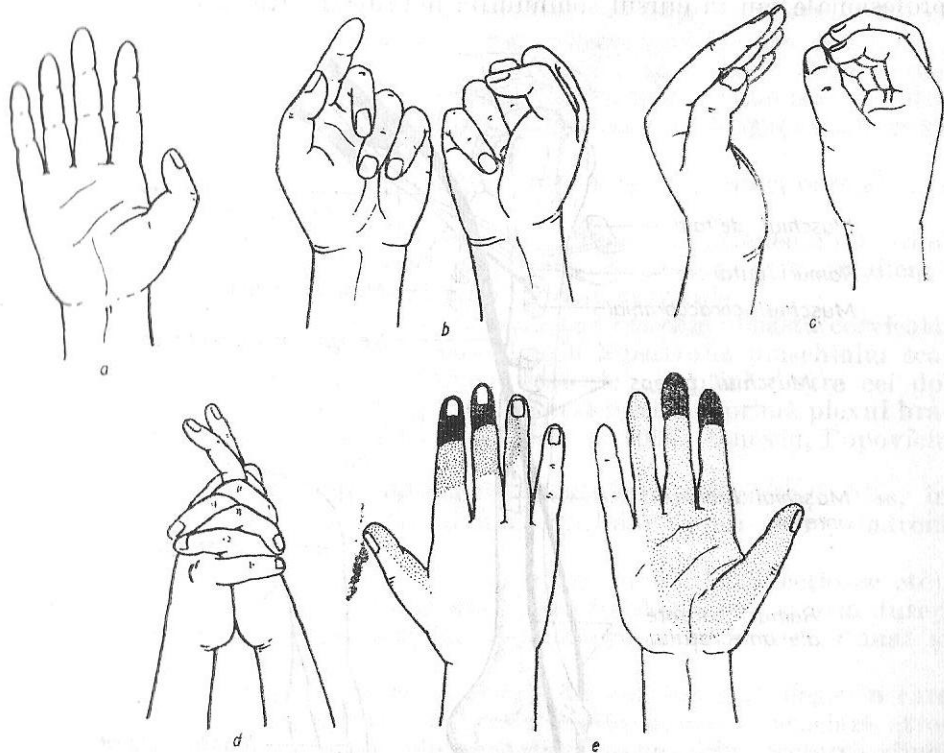


Fig. 23^a.

a - Aspect de „mână simiană”; b - Paralizia medianului stâng. Se observă deficitul de „strângere” a pumnului, prin lipsa de flexie (și de opoziție) a policelui, a indexului și chiar și a mediusului (după Pitres și Testut); c - Paralizia medianului stâng (semnul „buclei”). Se observă că falangeta indexului nu poate să se apropie de cea a policelui (după Pitres și Testut); d - Paralizia medianului stâng (proba „mâinilor încrucișate”). Se observă faptul că indexul și mediusul stâng rămân întinse în aspect „de săgeată” (după Pitres și Testut); e - Teritoriul cutanat al medianului.

tatea flexiei ultimei falange a degetului arătător, astfel încât, atunci când mâna este așezată cu fața palmară pe masă, bolnavul nu poate să zgîrie masa cu unghia degetului arătător. Unele mișcări complexe sincinetice ale policelui și ale celorlalte degete sînt imposibile sau incomplete (îndeosebi mișcările de prehensiune și de prindere a obiectelor). Nu trebuie să uităm că de multe ori apar dureri cauzalgice, însoțite de tulburări vasomotorii și trofice, limitate la nivelul indexului și al mediusului, în special după traumatismele nervului median.

Tulburările de sensibilitate se constată doar pe un teritoriu parțial al zonei de inervație a nervului median (fig. 23 e).

Principalii factori etiologici a) leziuni traumatice la nivelul brațului (plăgi prin arme albe sau de foc, compresiuni, leziuni prin soluții injectate paravenos la nivelul plicii cotului); b) nevrite infecțioase; c) neuropatii

toxice (rarori izolate la nivelul medianului); d) leziunea medianului în sindromul de tunel carpian este caracteristică, în tabloul clinic predominând algiile supărătoare în teritoriul nervului median, însoțite de multe ori și de deficite motorii și de atrofii musculare în teritoriul distal (subcarpian) al nervului (Arseni și Panoza, 1977).

4) Paralizia nervului cubital. Paralizia totală a nervului cubital se caracterizează prin: a) Atitudinea particulară de mână „în grifă cubitală”: prima falangă a degetelor se plasează în extensie, iar celelalte două falange în flexie, această atitudine fiind mai exprimată la ultimele două degete; b) Degetul mic se menține în abducție, iar spațiile interosoase sînt atrofiate, îndeosebi primul spațiu interosos („a doua tabacheră anatomică” a lui Sicard). De asemenea eminența hipotenară este aplatizată; c) În leziunile parțiale, joase (la nivelul porțiunii inferioare a antebrațului sau la nivelul mîinii), datorită crutării flexorului comun profund și cubitalului anterior, asistăm la o poziție a mîinii cu ultimele două degete în flexie; d) Prin paralizia interosoșilor se compromit mișcările de abducție și de adducție ale degetelor; e) Deficitul motor interesează și flexia ultimelor două degete, îndeosebi a degetului mic, precum și adducția policelui (bolnavul compensează parțial această tulburare prin mișcarea de opoziție, realizată prin nervul median); f) Paralizia mușchiului cubital anterior antrenează un deficit al adducției și al flexiei mîinii; g) Testul lui Froment valorifică paralizia adductorului policelui, în sensul că bolnavul nu izbuteste să apuce cu mîna un ziar sau o hîrtie între policele întins și index (prehensiunea se va face doar prin flectarea ultimei falange a policelui și prin opoziția policelui, realizată prin nervul median); h) Testul de „răsfirare” a degetelor: atunci cînd mîinile sînt aplicate una peste alta prin fețele lor palmare și cu degetele în abducție extremă, de partea paralizată se evidențiază foarte clar o distanță mult mai mică între degete față de partea sănătoasă; i) Mîna fiind așezată cu fața palmară pe masă, mișcările de lateralitate ale degetului mijlociu sînt diminuate, iar cele de lateralitate ale degetului mic sînt abolite; j) Cu mîna plasată cu fața palmară pe masă bolnavul nu poate să zgîrie masa cu degetul mic (semnul lui Pitres); k) Tulburările de sensibilitate sînt localizate pe îngusta zonă internă a mîinii, pe degetul mic și pe jumătatea internă a inelarului (fig. 24). l) Uneori se asociază și dureri cu caracter cauzalgic; m) Tulburările vasomotorii și trofice se întîlnesc adesea în teritoriul nervului (deformări ale unghiilor, uscăciunea pielii, cianoză, piele lucioasă și subțiată, edeme, eventual chiar ulceratii ale degetului mic).

Principalii factori etiologici: a) Leziuni traumatice la nivelul cotului (îndeosebi), humerusului (mai rar); plăgi ale nervului la nivelul antebrațului și al mîinii (adesea asociindu-se și leziunea arterei cubitale); compresiuni ale ramurilor nervoase terminale pe osul pisiform (paralizia „ciclistilor”); b) Anomaliile costovertebrale și ale defileului scalenic (coastă cervicală; hipertrofia mușchiului scalen anterior, cu îngustarea „defileului scalenic”); c) Nevrite cubitale infecțioase pot apărea în lues, lepră, febră tifoidă, diverse viroze, malarie ș. a.

5) Paralizia nervului radial se caracterizează printr-o serie de semne patognomonice, în funcție de sediul leziunii, în funcție de care se pot distinge patru varietăți:

5₁) În paralizia totală a nervului radial (paralizia „brahială superioară” sau axilară a autorilor clasici - Riser, 1952): a) Antebrațul apare

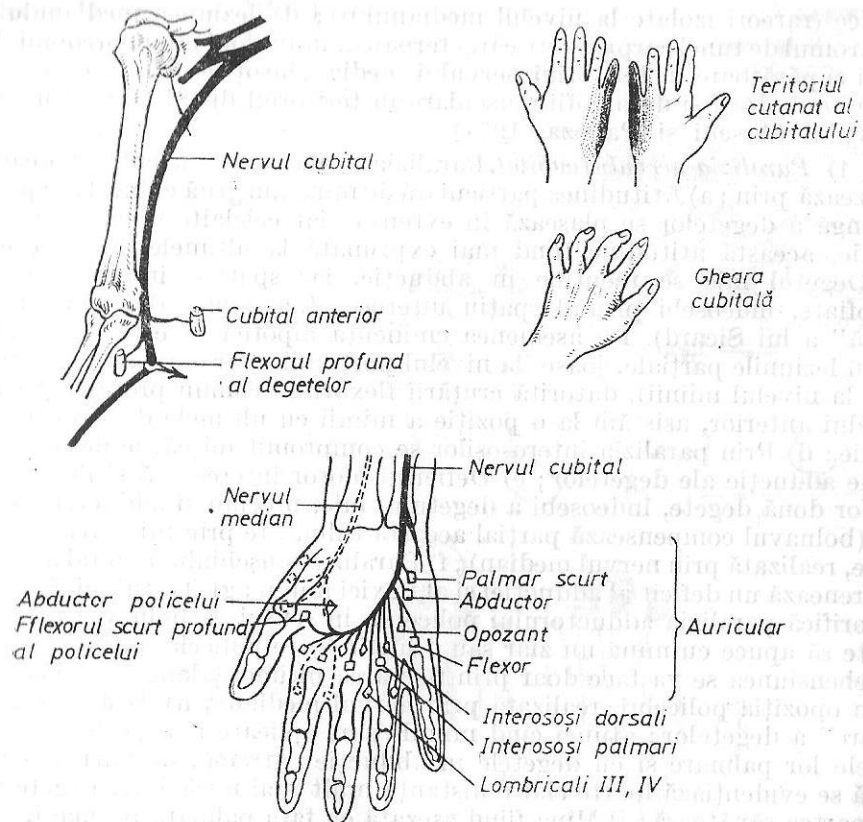


Fig. 24. Nervul cubital: ramuri nervoase, distribuția musculară și cutanată. Grifa cubitală.

ușor flectat, iar mâna prezintă o atitudine caracteristică, „în gît de lebădă” (fig. 25 a); b) Tulburările motorii se manifestă în special pe grupul extensor. Asistăm la dificultatea de extensie a policelului, a falangelor proximale ale degetelor, a pumnului și a cotului; c) Deficitul de extensie a degetelor se validează și prin limitarea mișcărilor de abducție, putînd sugera în mod fals o paralizie a mușchilor interosoși (pseudoparalizie cubitală); d) La testul de extensie a degetelor, tendoanele extensorilor apar mai puțin evidente, mai estompate, față de mâna normală; e) Dificultatea de fixare a mîinii în extensie contribuie la scăderea forței de flexie a degetelor; f) Supinația antebrățului este masiv alterată; g) Adducția mîinii este diminuată; h) Testul de flectare a antebrățului (la care ne opunem) demonstrează lipsa de contracție respectiv de evidențiere a reliefului lungului supinator („coarda lungului supinator”); i) Decelăm tulburări de sensibilitate, mai evidente în zona tabacherei anatomice; j) Atrofiile musculare sînt mai evidente pe fața posterioară a antebrățului; k) Reflexele tricipital și stilo-radial sînt abolite; l) Testul „jurămîntului” constă în imposibilitatea de a executa extensia dorsală a mîinii; m) Testul lui Froment și Gardère: bolnavul este solicitat să-și așeze mîna cu fața palmară pe masă și să execute abducția degetelor. Se constată o lipsă a proeminării tendoa-

nelor extensorilor degetelor; n) Testul „răsfirării degetelor” (al lui Froment) la efectuarea mișcării de extensie și îndepărtare (răsfirare) a degetelor, de partea paralizată nu se observă tendoanele extensorilor (fig. 25 b); o) Testul „stringerii mîinii” (al lui Froment) de asemenea arată că de partea paralizată nu se evidențiază nici tendoanele extensorilor, nici proeminența radialului extern (fig. 25 c); p) Testul prehensiunii unor obiecte mici plasate pe un plan orizontal (al lui Pitres). Bolnavul nu poate să apuce obiecte, întrucît pe de o parte este imposibilă ridicarea mîinii și a primelor falange ale degetelor, pe de altă parte flexiunea degetelor se face dificil și cu forță redusă, nu datorită paraliziei flexorilor, ci datorită faptului că aceștia nu-și pot exercita funcția de flexie decît dacă mîna se află în extensie. În schimb, flexorii vor funcționa foarte bine dacă se ridică mîna de către examinator, sau dacă se plasează mîna în atitudinea „de rugăciune” (Pitres); r) Tulburările de sensibilitate se remarcă pe teritoriul cutanat al nervului, dar mai ales la nivelul primului spațiu interosos dorsal și mai ales la nivelul tabacherei anatomice (fig. 25 d). Este realizată de leziuni traumatice în axilă (prin luxații ale umărului, fracturi înalte ale humerusului etc.), sau alte procese axilare (tumori).

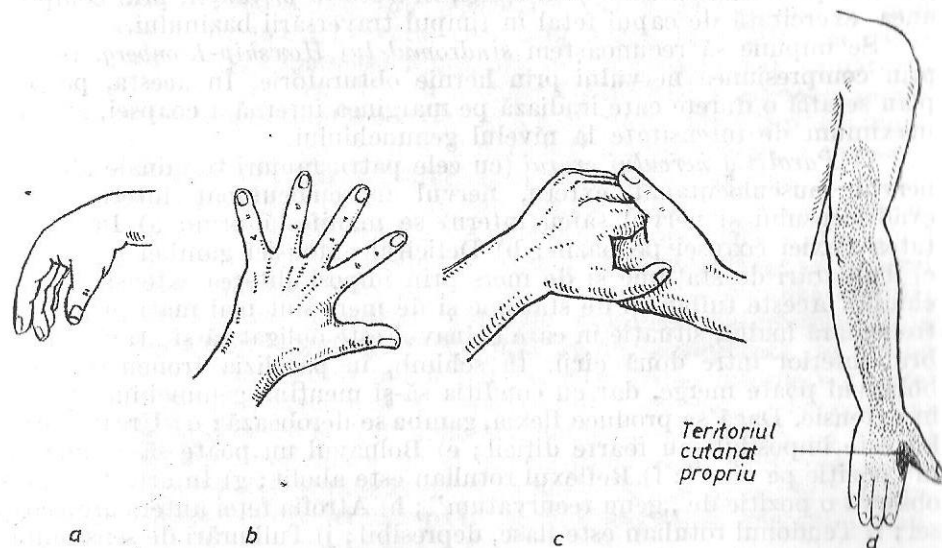


Fig. 25. Nervul radial:

a - Mîna „în gît de lebădă”; b - Semnul „răsfirării degetelor” (Froment); c - Semnul „stringerii mîinii” (Froment). De partea paralizată nu se observă tendoanele extensorilor și nici proeminența radialului extern; d - Teritoriul cutanat al nervului radial.

5₂) Paralizia radială mijlocie (așa-zisă „brahială inferioară” a autorilor clasici - Riser, 1952) este cea mai frecventă formă de paralizie radială și rezultă din leziunea nervului în partea mijlocie a brațului, la nivelul șanțului de torsiune al humerusului. Apare în cazuri de fracturi ale humerusului sau în diverse traumatisme humerale, la purtătorii de cirji, la bețivi și în circumstanțe de compresie a nervului (clasica „paralysie des amoureux” descrisă de Pitres sau „paralizia de duminică”). În această formă este posibilă extensia antebrățului, întrucît tricepsul este conservat. Se constată toate semnele menționate anterior (la paralizia totală), inclusiv

lipsa corzii lungului supinator. Tineal (citată de Riser, 1952) afirmă că orice paralizie radială care respectă lungul supinator (în afara unei leziuni joase, sub bifurcația nervului) se datorește unei paralizii radiculo-medulare, unei polinevrite saturnine sau unei isterii.

5₃) *Paralizia radială antebrahială înaltă* este realizată de traumatisme, de factori infecțioși și toxici (îndeosebi de saturnism). Respectă lungul supinator și permite ridicarea pumnului, întrucât leziunea atinge nervul sub mușchii epicondilieni.

5₄) *Paralizia radială antebrahială joasă* este întâlnită îndeosebi în traumatisme (de pildă în fracturile radiusului) și în nevrite. Interesează doar ramurile radiale ale policelui (scurtul și lungul extensor, lungul abductor) și extensorul propriu al indexului, cu tulburările motorii și atrofiile consecutive. Tulburările de sensibilitate sînt limitate la o mică zonă la nivelul bazei dorsale a policelui și a primului spațiu interosos.

6) *Paralizia nervului obturator* se recunoaște prin constatarea unui deficit motor al adducției coapsei și al rotației externe a acesteia, cu atrofia coapsei și printr-o anestezie pe fața internă a coapsei. În timpul mersului bolnavul prezintă o deplasare în afară a gâmbului și a piciorului. Este produsă prin traumatisme și la femei, în *travaliu prelungit*, prin compresiunea exercitată de capul fetal în timpul traversării bazinului.

Se impune să recunoaștem *sindromul lui Howship-Romberg*, realizat prin compresiunea nervului prin hernie obturatorie. În acesta, pe primul plan se află o durere care iradiază pe marginea internă a coapsei, atingînd maximum de intensitate la nivelul genunchiului.

7) *Paralizia nervului crural* (cu cele patru ramuri terminale ale sale: nervul musculocutanat extern, nervul musculocutanat intern, nervul cvadricepsului și nervul safen intern) se manifestă prin: a) Imposibilitatea flexiei coapsei pe bazin; b) Deficitul extensiei gâmbului pe coapsă; c) Tulburări de stațiune și de mers prin imposibilitatea extensiei genunchiului. Aceste tulburări de stațiune și de mers sînt mai mari în paralizia tronculară înaltă, situație în care bolnavul este obligat să-și „tragă” membrul inferior între două cîrji. În schimb, în paralizia tronculară joasă, bolnavul poate merge, dar cu condiția să-și mențină genunchiul „blocat” în extensie. Dacă se produce flexia, gamba se derobează; d) Urcatul scării este imposibil sau foarte dificil; e) Bolnavul nu poate să se mențină în „poziție pe vine”; f) Reflexul rotulian este abolit; g) În ortostaziune se observă o poziție de „*genu recurvatum*”; h) Atrofia feței anterioare a coapsei; i) Tendonul rotulian este flasc, depresibil; j) Tulburări de sensibilitate pe fața antero-internă a coapsei și pe fața internă a gâmbului.

Factori etiologici: a) Afecțiuni vertebrale și ale cozii de cal (traumatice, tumorale ș.a.); b) Tumori pelviene; c) Compresiuni de alte naturi (prin uterul gravid, în cursul unor intervenții chirurgicale, cînd coapsele sînt în abducție maximă, sau în cazul purtării unor bandaje herniare compressive); d) Abcese ale mușchiiului psoas iliac; e) Intervenții chirurgicale pe micul bazin; f) Fracturi ale bazinului și ale porțiunii superioare a femurului; g) Manevre de reducere a luxației coxofemorale; h) Aneurisme ale arterei femurale; i) Traumatisme directe ale nervului (de obicei cu cointeresarea concomitentă și a arterei femurale); j) nevrite și neuropatii (diabetică, porfirinurică, toxică).

8) Paralizia nervului fesier superior (realizată de fracturi ale bazinului, de tumori maligne ale bazinului, de traumatisme prin arme de foc sau arme albe, de compresiuni exercitate de capul fetal în cursul nașterii, sau de for-

ceps, excepțional de nevrite toxice sau infecțioase) se recunoaște prin: a) Diminuarea forței de abducție a coapsei evidențiată mai ales în timpul stațiunii și al mersului prin înclinarea bazinului de partea opusă, atunci cînd bolnavul se sprijină pe membrul inferior afectat. Paralizia bilaterală se traduce prin mersul legănat „de rață”.

9) *Paralizia nervului fesier inferior* (prin factori etiologici identici cu cei expuși la paralizia precedentă) se recunoaște prin următoarele semne generate de paralizia mușchiiului fesier mare: a) Retracția flexorilor coapsei; b) Diminuarea forței de extensie a coapsei pe bazin; c) Ridicarea din poziție șezîndă este dificilă; d) În ortostatism coloana prezintă o hiperlordoză lombară (pentru a compensa și a egaliza contracția antagonistă a flexorilor coapsei); e) Scolioză cu concavitatea spre partea sănătoasă; f) Mersul și mai ales urcarea scării se face cu dificultate; g) În decubit ventral, dacă se fixează bazinul bolnavului, acesta nu-și poate ridica gamba de pe planul patului; h) La contracția fesei, se remarcă o asimetrie de contracție.

10) *Paraliziile sciatică* prezintă, în funcție de *topografia* leziunii, mai multe variante semiologice:

10₁) *Paralizia radiculară sau tronculară înaltă* este realizată prin leziunea rădăcinilor, sau a nervului sciatic în bazin, la ieșirea din bazin sau în treimea foarte superioară a coapsei. Se recunoaște prin următorul *context semiologic*, care rezultă din asocierea paraliziei sciaticului popliteu extern, a sciaticului popliteu intern și a ramurilor musculare ale trunchiului nervului mare sciatic la nivelul musculaturii posterioare a coapsei: a) Paralizia tuturor mușchilor gâmbului și ai piciorului, realizînd un picior balant și complet imobil; b) Mersul este stepat, ridicarea pe virful piciorului, respectiv stațiunea pe virfuri și pe călcie este imposibilă; c) Bolnavul nu poate fugi; d) Paralizia atrofică a musculaturii posterioare a coapsei conduce la imposibilitatea flexiei gâmbului (test semiologic de paralizie înaltă); e) Atrofiile musculare interesează întreaga musculatură posterioară a coapsei și musculatura gâmbului; f) Tulburările de sensibilitate se extind aproape la nivelul întregului picior (cu excepția părții interne a plantei și a maleolei interne), precum și pe fața laterală a gâmbului; f) De cele mai multe ori, *algiiile sciatică* sînt primele simptome și se situează pe primul plan atît în leziunile radiculare, cît și în cele tronculare; g) Se pot asocia tulburări vasomotorii și trofice (edeme gambiere și ale piciorului, hiperkeratoză plantară, modificări ale pielii și ale unghiilor, ulceratii plantare ș.a.).

10₂) *Paraliziile tronculare joase* sînt mult mai frecvente, interesînd nervul sciatic fie în treimea mijlocie a coapsei fie sub nivelul de urgență a ramurilor destinate la mușchii regiunii posterioare a coapsei. Ca atare, flexiunea gâmbului pe coapsă este în parte conservată, iar paralizia este disociată, în sensul că în contextul clinic predomină fie semnele paraliziei de sciatic popliteu extern, fie cele de sciatic popliteu intern, datorită faptului că în trunchiul marelui nerv sciatic fibrele nervoase destinate la cele două ramuri terminale sînt deja reunite în fascicule distincte.

10₃) *Paralizia sciaticului popliteu intern* (și a nervului tibial posterior cu care se prelungeste) realizează: a) Paralizia flexorilor și adductorilor piciorului, cu evidentă atrofică a mușchilor posteriori ai gâmbului (flexorii superficiali și profunzi, gemeni, solear, gambier posterior) și a tuturor mușchilor „intrinseci” ai piciorului, cu excepția pediosului (adductorii și flexorii degetelor, flexorii, abductorii); b) În consecință, bolnavul nu

poate sta pe vârful piciorului, care nu poate fi plasat nici în adducție, nici în rotație internă și nu poate să-și flecteze degetele : c) Bolta plantară este prăbușită ; d) Mersul este dificil, de alură talonată ; e) Atrofia interesează regiunea plantară, marginile piciorului și moletul gambier ; f) Tendonul achilian este depresibil ; g) Reflexele achilian și medioplantar sînt abolite ; h) Cauzalgie și durerile de tip „nevritic” sînt destul de frecvente ; i) Uneori se remarcă și ștergerea jgheabului retromaleolar și picior „în gheară”,

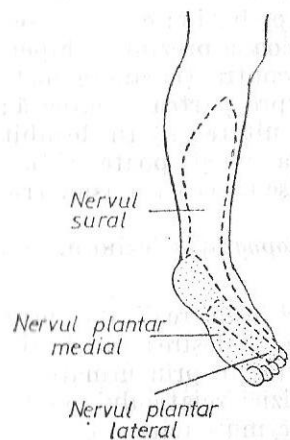
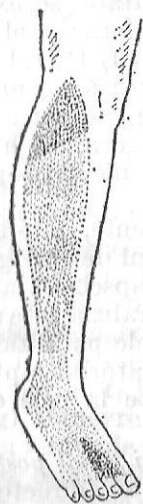


Fig. 26. Teritoriul cutanat al nervului sciatic popliteu intern.

cu degete „în ciocan” ; j) Testul lui Froment : în stațiunea într-un picior, tendonul lui Achile rămîne flasc, depresibil, iar gemenii nu se contractă de partea paralizată ; k) Testul „piciorului balant” : bolnavul, plasat în decubit ventral, este solicitat să flecteze energic gamba pe coapsă. De partea bolnavă piciorul rămîne balant ; l) Tulburările de sensibilitate obiectivă sînt decelate pe fața plantară a piciorului (fig. 26) ; m) Se pot evidenția și tulburări vasomotorii și trofice (edem al piciorului, alterații ale pielii și ale unghiilor, ulcere trofice calcaneene, maleolare și/sau digito-plantare).



Distribuție senzitivă

Fig. 27. Teritoriul cutanat al nervului sciatic popliteu extern.

104) **Paralizia nervului sciatic popliteu extern** este realizată în special prin leziune la nivelul capului peroneului și interesează cei șase mușchi anteriori ai gambei, tabloul semiologic constînd din : a) Picior căzut, balant, în varus-equin cu primele falange în flexiune ; b) Imposibilitatea flexiei dorsale a piciorului și a falangelor proximale ale degetelor ; dificultatea abducției piciorului ; c) Imposibilitatea de a „bate măsura” cu piciorul afectat ; d) Cînd bolnavul se sprijină pe un singur picior, tendoanele extensorilor degetelor, ale peronierilor și tibialului anterior sînt bine proeminente de partea sănătoasă, în schimb sînt șterse de partea paralizată (proba stațiunii unipede a lui Froment) ; e) La proba împingerii înapoi, se constată același fenomen de lipsă de evidențiere a acestor tendoane ; f) Mers stepat ; g) Imposibilitatea de stațiune pe călcîi ; h) Extensia primei falange ; i) Discrete tulburări senzitive pe partea laterală a gambei și pe dosul piciorului (fig. 27), secretorii, vasomotorii și trofice ; j) Reflexele achiliene și medioplantare sînt conservate.

Factorii etiologici în leziunile nervului sciatic pot acționa la nivel radicular (L_4-S_3) sau la nivel troncular : a) Factorii vertebrali sînt cei mai frecvenți (hernii discale ; morb Pott ; tumori primitive sau metastatice ; traumatisme ; în ultimele situații, paralizia sciatică poate apărea în cadrul unui sindrom de coadă de cal) ; b) Traumatismele și diverse afecțiuni ale bazinului : luxații coxo-femorale ; osteo-artrită sacro-iliacă ; fracturi ale bazinului ; tumori ale bazinului ; compresii exercitate de capul fetal sau de forceps ; diverse

afecțiuni neoformative și inflamatorii din micul bazin ; c) **Traumatisme directe** ale nervului sciatic la nivelul mării scobituri sciatică, a fescii, sau pe fața posterioară a coapsei (leziuni prin arme albe sau prin arme de foc ; elongații, după injectare accidentală în trunchiul sciatic a unor substanțe medicamentoase : alcool, penicilină sau alte soluții cu acțiune distructivă a nervului) ; d) **Nevrite virotice** ; e) **Neuropatii toxice sau toxicoalergice**.

Nervul sciatic popliteu intern poate fi lezat prin **traumatisme în regiunea poplitee**, fracturi ale oaselor gambei, prin traume directe (cu arme albe sau de foc) și rareori prin nevrite (toxice sau infecțioase).

Nervul sciatic popliteu extern este lezat de obicei în traumatisme la nivelul capului peroneului, în anumite condiții profesionale (la muncitori care stau mult ghemuiți pe vine la pavatul străzilor, la parchetari ș.a.), de asemenea în nevrite (toxice, virotice etc.). Trebuie reținut faptul că nervul sciatic popliteu extern poate fi lezat și în mod izolat chiar în afecțiuni ale trunchiului sciatic sau ale plexului sacrat.

B) **Multinevritele** reprezintă constelații clinice în care semiologic se asistă la paralizii sau pareze ale mai multor nervi periferici (uneori și cranieni), apărute fie simultan, fie succesiv, dar cu o distribuție adesea capricioasă și nesistematizată. Prezența unui tablou semiologic de multinevrite ne sugerează (în funcție de modul de instalare și de evoluție) următoarele **posibilități etiopatogenice** : 1) **Multinevrite virotice** (prin virusurile ECHO, Cocksackie, herpes zoster, rareori prin arbovirusuri). 2) **Multinevrite alergice** (postvaccinale, postseroterapice ; alergii medicamentoase ș. a.). 3) **Colagenoze și boli autoimune** (polineuromiozite, lupus eritematos, sclerodermie, periarterită nodoasă). 4) **Multinevrite (multineuropatii) dismetabolice** (diabetice ; în evoluția unor porfirii ; carențiale ; prin crioglobuline). 5) **Multineuropatii paraneoplazice** (rare).

C) **Polinevritele și polineuropatiile** (metabolice, toxice, carențiale ș.a.) pot realiza deficite musculare de extensie tetraplegică sau doar paraplegică, totdeauna cu localizare predominant ectromelică, însoțite de hipotonie și atrofii musculare, de areflexie osteo-tendinoasă, precum și de tulburări de sensibilitate subiectivă și obiectivă cu caracter, de asemenea, bilateral, simetric și ectromelic. Absența oricărui semn de leziune piramidală este o condiție esențială în stabilirea diagnosticului. Masele musculare aproape totdeauna sînt dureroase la presiune, iar elongația nervilor periferici este adesea insuportabilă. Polinevritele și polineuropatiile nu comportă, de regulă, nici modificări ale L.C.R., nici tulburări sfincteriene. De obicei, la debut paralizile încep și predomină la extremități, dar pot să se extindă, de o manieră simetrică și pot să realizeze chiar o tetraplegie totală, cu participarea inclusiv a musculaturii gîtului, a trunchiului și uneori chiar a diafragmului. Paralizile sînt totdeauna însoțite de mari hipotonii musculare și cu importante atrofii musculare, dar niciodată așa de masive ca în leziunile directe ale pericarionului motor din coarnele anterioare (poliomielită și alte sindroame pericarionale). Reflexele osteo-tendinoase sînt de regulă diminuate sau abolite, dar reflexele cutanate sînt de multe ori intacte sau doar diminuate. Nu se constată fasciculații musculare. Modificările de excitabilitate electrică realizează reacții de degenerescență variabile, cu distribuție predominant ectromelică, iar investigațiile E.M.G. atente, completate cu explorarea vitezelor de conducere motorie și senzitivă și a timpilor de latență proximală și distală pot furni-

za date prețioase pentru stabilirea diagnosticului de leziune tronculară, respectiv politronculară (polineuropatică).

Nu trebuie să uităm că polinevritele și polineuropatiile realizează numeroase forme semiologice (mixte, motorii, senzitive, pseudomiopatie, pseudotabetice, acrodinice, hiperalgice, parestezice, predominant trofice, predominant vasomotorii ș.a.), care ne pot sugera posibilitățile etiopatogenice (Riser, 1952; Mareș și Nisipeanu, 1976; Mareș și Stamatoiu, 1968; Pendefunda, 1976; Șofletea, 1967).

1) În prezența unui sindrom polinevritic (polineuropatic) cu instalare acută și subacută ne gândim în primul rând la următoarele posibilități etiopatogenice:

a) *Polineuropatii toxice (profesionale, medicamentoase, criminale, suicidare, etilice).*

— Polineuropatia etilică este de obicei mixtă, dar cu predominanța tulburărilor senzitive (subiective și obiective), apare la un etilic inveterat, uneori fiind predominant parestezică și dureroasă. De obicei este lent-progresivă. Paralizile mari sînt excepționale. Tulburările trofice și vegetative sînt precoce. Se poate însoți de fenomene de nevrită optică și de multe ori, de tulburări psihice care realizează forma psihotică subacută a lui Korsakov (confuzie mintală, amnezie, confabulație). Se poate realiza și forma pseudotabetică, cu algii fulgurante, tulburări de sensibilitate profundă și ataxie.

— *Polineuropatia diabetică* cu instalare subacută este rară. De obicei se realizează forma cronică.

— *Polineuropatia arsenicală acută-subacută* este de obicei profesională, astăzi mult mai rar medicamentoasă. Apare la muncitorii care lucrează în minele arsenifere, în industria pielăriei, în industria unor vopsele, a otrăvurilor raticide și a unor insecticide, în industria chimică (hidrogen arseniat, acid arsenios, arseniați). Totdeauna apar semne gastrointestinale grave, precum și alte simptome neurologice (convulsii, sindrom holeriform arsenical, tulburări cutanate și ale fanerelor (stria transversală a lui Mees la nivelul unghiilor). Tabloul polineuropatic este mixt, dar cu predominanța tulburărilor senzitive și trofice.

— *Polineuropatia saturnină acută-subacută* este de asemenea deosebit de gravă, predominînd în tabloul clinic tulburările psihice (confuzie mintală agitată sau torpoare), tulburări cardiace, hepatice și renale, precum și tulburări digestive (dureri, vărsături, constipație) și hematologice (cu semne de porfirie). Se poate realiza și un tablou de encefalopatie psihotică de tip Korsakov. Polineuropatia poate debuta asimetric (pe nervul radial, în dreapta) și este predominant motorie, cu atrofii musculare rapide.

— *Polineuropatia mercurială acută-subacută* este de obicei accidentală sau voluntar-suicidară, la cei care lucrează în prezența toxicului: distilarea mercurului, fabricarea lămpilor de incandescență și a ampulelor radiologice cu trompe de mercur, industria termometrelor, a barometrelor și a manometrelor cu mercur, fabricarea sărurilor de mercur, azotat de mercur, clorură și cianură de mercur, industria farmaceutică (calomel, cianură de mercur, sublimat). Totdeauna sînt prezente tulburările digestive (stomatita mercurială cu gingivită ulcerativă și hipersalivație, lizereul gingival), semnele generale și renale.

Polineuropatia este predominant motorie, putînd debuta prin tablou semiologic de multineuropatie (radial, musculo-cutanat, sciatic popliteu

extern) și însoțindu-se adesea și de semne de encefalopatie mercurială (cu semne cerebeloase pe prim plan).

— *Alte polineuropatii toxice acute-subacute* (prin anilină, naftol, benzol, sulfură de carbon, triortocrezilfosfat, tetracloretan) se recunosc în contextul de apariție (la muncitorii care lucrează cu toxicele respective) și prin asocierea și de paralizii de nervi cranieni (oculomotorii, optici, cochleo-vestibulari), tulburări psihice și / sau semne hematologice.

— *Polineuropatia talică este rară.* Realizează o formă mixtă (cu predominanța tulburărilor senzitive) și se asociază cu simptome caracteristice: alopecie, alterația unghiilor (cu striile lui Mees), convulsii, simptome extrapiramidale (tremurături, mișcări coreice), simptome psihice (confuzional-amnestice).

b) *Polineuropatii infecțioase.* Cele mai obișnuite sînt:

— *Polinevrita difterică* interesează în special nervii cranieni (cu paralizia vălului palatului, tulburări de deglutiție și de fonație, uneori și cu tulburări respiratorii, adesea și cu paralizia de acomodație a privirii la distanță), iar la nivelul membrilor afectează îndeosebi trunchiurile membrilor inferioare, realizînd o formă senzitivo-motorie disociată (cu predominanța tulburărilor de sensibilitate profundă).

— *Polinevrita bruceleozică* (rară la noi) se însoțește și de semne meningeale și de alte simptome (hepatice ș.a.).

— *Polinevritele secundare unor boli infecțioase generale* sînt rare și se recunosc în contextul bolii de bază (febră tifoidă, tifos exantematic, dizenterie, paludism).

— *Polinevrita botulinică* debutează aproape totdeauna cu disfagie, uscăciunea gurii, paralizia vălului palatului, tulburări de vedere (prin paralizia acomodației și midriază), oftalmoplegii extrinseci bilaterale, la care se pot asocia deficite ale membrilor cu predominanță rizomelică, precum și tulburări sfincteriene (constipație și retenție urinară).

c) *Polineuropatii postvaccinale și postseroterapice.* Sînt rare (postvaccinorabică, postserodifterică ș.a.) și de obicei nu se instalează brutal, ci în acmea procesului alergic vaccinal sau postseroterapic.

2) În prezența unui sindrom polinevritic (polineuropatic) cu instalare lent-progresivă se pun în discuție toate cauzele posibile pe care doar le enumerăm succint:

a) *Polinevritele infecțioase* intră puțin în discuție (polinevrita leproasă și, eventual, polinevrita luetică).

b) *Polineuropatiile toxice* (saturnină, arsenicală, mercurială, talică-sulfocarbonată, barică, medicamentoasă) se recunosc în contextul profesional, clinic (contextul semnelor nervoase, viscerale, generale, de laborator) și semiologic neurologic (a se vedea semnele caracteristice diverselor polineuropatii toxice) (Mareș și Stamatoiu, 1968; Șofletea, 1967; Riser, 1952; Bodechtel, 1965).

c) *Polineuropatiile diabetice* trebuie suspiciolate totdeauna la un diabetic. Adesea diabetul se descoperă doar cînd apar semnele de polineuropatie, care este senzitivo-motorie (cu predominanță senzitivă, uneori chiar pseudotabetică), prin mecanism mai mult vascular (arteriopatie) decît endotoxic. Uneori se realizează o formă particulară, semnalată încă de Roger și Boudouresque (citați de Riser, 1952), care atinge mai ales mușchii abductori ai coapsei și extensorii gambei, cu tulburări de mers (mai ales la urcatul scării). Uneori se realizează forme pseudomiopatie.

d) *Polineuropatiile carențiale* sînt mult mai frecvente decît se credea, fiind realizate de diverse afecțiuni digestive, malabsorbitive, de anacidități gastrice și de alți factori (inclusiv alcoolismul și alte toxice) care favorizează carențe de vitamine din grupul B și de acid folic (Șofletea, 1967; Mareș și Stamatoiu, 1968; Popoviciu și colab., 1980).

e) *Polineuropatiile dismetabolice*. În fața unor tablouri clinice de polineuropatii cronice, neelucidate prin investigațiile curente, trebuie să ne gândim și la acest grup de polineuropatii dismetabolice și să practicăm investigații și în acest sens, mai ales la indivizii tineri:

— *Polineuropatia porfirică* se poate recunoaște prin simptomatologia sa nervoasă (cu tablouri de multinevrite, uneori mononevrite radiale, evoluînd spre polineuropatii), viscerală (sindromul abdominal), cutanată (uneori apărînd hipersensibilitate la lumină, cu pete pigmentare cafenii de tipul efelidelor, respectiv cu leziuni cutanate „vacciniforme”) și de laborator (sindromul urinar; prezența, respectiv creșterea uroporfirinelor și a coproporfirinelor).

— *Polineuropatiile disglobulinemice* sînt rare. Amintim polineuropatiile care se pot întîlni în reticulozele paraproteinemice (macroglobulinemia Waldenström și boala lui Kahler), în unele tumori, sau în discrioglobulinemie (Michon și colab., 1959; Façon și Schwartz, 1963; Șofletea, 1967; Popoviciu și colab., 1968). Contextul clinic de suferință nervoasă (polineuropatia lent-progresivă), osoasă (aspectele de leziuni multiple osoase craniene, vertebrale și în oasele late), hematologice, cu alterarea stării generale și cu prezența hipergammaglobulinemiei (cu spectrul caracteristic) ne orientează diagnosticul de reticuloză paraproteinemică. În schimb, evoluția capricioasă, cu instalarea sau agravarea tabloului clinic (cu multinevrite migrante și polineuropatie de obicei asimetrică) în perioadele reci ale anului și identificarea crioglobulinelor ne orientează spre o discrioglobulinemie.

f) *Polineuropatiile din colagenoze* sînt ușor de încadrat nozologic dacă respectiva colagenoză (periarterita nodoasă, lupusul eritematos, dermatoneuromiozita, polineuromiozita, sclerodermia, boala Behçet ș.a.) se manifestă cu simptomatologia tipică. Există însă cazuri care pot debuta și evolua multă vreme cu simptome nervoase periferice. Sînt totuși cîteva criterii orientative: — Evoluția progresivă și capricioasă; — Prezența semnelor generale (astenie, stări febrile, algii articulare și musculare etc.); tablouri de „multinevrite” capricioase și de polineuropatii asimetrice; — Modificări (de obicei vasculare) ale F.O.; — Hipertensiune arterială (în periarterita nodoasă); — Semne de arteriopatie periferică și, de cele mai multe ori și cerebrală; — Suferința musculară (de tip miozitic) pe prim plan (în dermatopolineuromiozite); — Modificări ale V.S.H., ale testelor ASLO și Waaler-Rose, precum și ale testelor de disproteinemie și ale imunelectroforezei; — Prezența modificărilor cutanate (în dermatomiozite, în sclerodermie și în lupusul eritematos).

Examinările E.M.G. și modificările histopatologice musculare, vasculare, ale fibrelor nervoase și ale țesutului dermo-epidermic (în biopsia musculo-cutanată, care devine obligatorie în aceste situații) pot fi utile pentru diagnostic (Duma și colab., 1960 a, b; Duma și colab., 1963; Kálmán, 1981).

g) *Polineuropatiile paraneoplazice* se întîlnesc rareori. Ele nu trebuie confundate cu alte sindroame neurologice produse prin compresiune directă exercitată de către procesul neoplazic (tumori primitive, meta-

staze vertebrale și/sau cerebrale, mieloame, infiltrații leucemice, boala Hodgkin ș.a.). Polineuropatiile paraneoplazice se recunosc relativ ușor, prin tabloul lor mixt (dar cu netă predominanță senzitivă), într-un context de „împregnare” generală neoplazică, cu evoluție progresivă.

h) *Polineuropatiile degenerative*. Aci se încadrează așa-zisa „*polinevrită hipertrofică familială a copilăriei (boala lui Déjérine-Sottas)* și *adultului (tipul Dide și Courjon)*. Sînt boli degenerative cu evoluție lent-progresivă, în care atrofiile musculare cu debut distal ating în mod progresiv, în decurs de cîteva ani, toate cele patru membre (dar respectă coapsele, brațele, centurile și fața). Se însoțesc de mari tulburări de sensibilitate de tip ectromelic, cu caractere disociate (cu marcată hipoestezie, pînă la anestezie profundă) și cu mare ataxie. Cel mai adesea la debutul bolii, bolnavii acuză și dureri fulgurante. Un simptom patognomic (care permite diagnosticul față de „*tabesul amiotrofic*”) îl constituie îngroșările foarte ușor palpabile, sub formă de „*mătăni*” ale trunchiurilor nervoase, care, în întregime pot fi hipertrofiate. Sînt prezente adesea și fasciculații musculare, care se știe că sînt cu totul excepționale în neuropatiile periferice.

D) *Poliradiculonevritele* realizează sindroame senzitivo-motorii bilaterale și simetrice, cu distribuție atît pluriradiculară, cît și ectromelică, de obicei foarte extinse, putînd genera tablouri paraplegice sau mai degrabă tetraplegice, cu areflexie osteo-tendinoasă, cu marcată hipotonie musculară și cu atrofii precoce și rapide. Sindromul de protoneuron senzitiv (cu tulburări globale de sensibilitate) prezintă de asemenea atît o distribuție poliradiculară, cît și ectromelică. Cel mai adesea se afectează și nervii cranieni (perechile III, IV, VI, V motor, VII, IX, X, XI și XII). Modificările lichidiene, cel mai adesea cu disociație albumino-citologică, vin să parafeze diagnosticul de poliradiculonevrită Guillain-Barré.

4. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN TULBURĂRILE TONUSULUI MUSCULAR

4.1. HIPOTONIILE MUSCULARE

4.1.1. **Hipotoniile tranzitorii, paroxistice se caracterizează prin bruscetea de apariție și prin durata scurtă (câteva secunde sau minute):**

A) *Atacul cataplectic* constă într-o pierdere bruscă, dramatică, a tonusului muscular și a motilității voluntare și printr-o prăbușire „posturală” care contrastează — de obicei — cu perfecta conservare a conștiinței (Devic și colab., 1967; Popoviciu și colab., 1978; Rechtschaffen și Dement, 1967). De fapt, atacurile cataplectice apar în mod excepțional izolate, ele asociindu-se, de regulă, cu atacurile narcoleptice (Yoss și Daly, 1960; Popoviciu și colab., 1978). Uneori accesul cataplectic poate fi precedat de semne premonitorii (senzație de oboseală, de căldură sau de constricție etc.). Inhibiția tonusului postural poate prezenta intensități variabile, de la o inhibiție totală, cu cădere (marile accese cataplectice), până la o diminuare tonică localizată la un teritoriu muscular (crizele cataplectice parțiale).

a) *Marile accese cataplectice* sau atacurile cataplectice severe (Daly și Yoss, 1974; Corfariu și Popoviciu, 1973, 1974; Popoviciu și colab., 1978; Popoviciu, 1979) sînt tipice ca manifestare: în mod brusc, mandibula coboară, gura se întredeschide, pleoapele se închid, capul se înclină pe piept, membrele superioare cad de-a lungul corpului, obiectele cad din mîinii, genunchii se îndoaie și bolnavul se prăbușește. Prăbușirea este, deci, rapidă, dar nu instantanee, brutală, ca în epilepsie, ci progresivă, fapt esențial pentru stabilirea diagnosticului. Pe de altă parte, bolnavul asistă conștient la atacul său de „prăbușire” cataplectică, dar rămîne de obicei complet imobil și afon, ca într-o stare de „curarizare” și încearcă adesea o senzație de neliniște, de anxietate. Uneori se poate remarca: mioză, strabism divergent, mici tresăriri mioclonice și, excepțional, relaxări sfinteriene. Sînt și cazuri, la care inhibiția motilității nu este totuși absolută, putîndu-se remarca, în cursul crizei, mici mișcări voluntare, limitate la unele teritorii, precum și oarecare posibilități parțiale de articulare a unor cuvinte, de obicei neinteligibile. În timpul crizei se constată: hipotonie generalizată, abolirea reflexelor osteo-tendinoase, abolirea refle-

xului H, diminuarea reflexului fotomotor, adesea și prezența reflexului Babinski (Daly și Yoss, 1974, Guilleminault și colab., 1974; Hishikawa și colab., 1965; Passouant și colab., 1964; Riser, 1952; Popoviciu și colab., 1978). Precizăm că de o excepțională valoare diagnostică este conservarea conștiinței în cursul întregii desfășurări a crizelor cataplectice, atunci cînd acestea sînt pure și nu însoțesc un atac narcoleptic. În aceste situații, este vorba fie de o succesiune cataplexie-narcolepsie, sau de survenirea concomitentă a invaziei hipnice și inhibitorii tonice (Popoviciu și colab., 1978; Corfariu și Popoviciu, 1973, 1974; Dement și colab., 1966). Durata accesului cataplectic este scurtă (de la cîteva secunde la cîteva minute), sfîrșindu-se în mod spontan, spectaculos. Uneori, însă, spaima sau minia bolnavului pot prelungi accesul, iar mai rar atacul cataplectic se prelungește cu criza narcoleptică de somn REM, în care investigația poligrafică (în cursul căreia se poate surprinde atonia musculară, activitatea EEG de tipul undelor theta în „dîniți de ferăstrău” și a mișcărilor oculare de REM) are o valoare considerabilă (Dement și colab., 1966; Corfariu și Popoviciu, 1973, 1974; Popoviciu și colab., 1978).

b) *Formele parțiale de cataplexie* („larvate” — Devic și colab., 1967; Popoviciu și colab., 1978) pot induce în eroare prin aspectul lor limitat, atît ca topografie, cît și ca durată. Cea mai obișnuită modalitate de expresie a acestor crize este flexia bruscă anterioară a capului, produsă în cursul unei activități, a alimentației sau a conversației, hipotonia limitîndu-se eventual doar la maxilarul inferior. Alteori, formele parțiale interesează un membru superior, care cade brusc (bolnavul scăpînd obiectele din mînă), sau membrele inferioare (cu derobare parțială și incompletă) sau trunchiul (cu înclinare bruscă, într-un fel de „reverență”), sau eventual toată criza se limitează la o imobilizare bruscă a bolnavului într-o atitudine „figé” fără evidentă disoluție tonică (Devic și colab., 1967; Popoviciu și colab., 1978).

Precizăm că *investigațiile poligrafice* oferă posibilități de precizie exactă a diagnosticului crizelor cataplectice, care din punct de vedere clinic și electrografic trebuie să fie diferențiate de: boala Unverricht, ictusul laringian al lui Charcot, paraliziiile familiale periodice, paraliziiile diskaliemice, crizele de drop attack, unele forme de epilepsie în care domină pierderile tonusului de „atitudine”, care vor fi abordate în continuare. Se impune din capul locului precizarea că în accesele cataplectice nu există modificări EEG paroxistice epileptice.

B) *Boala lui Unverricht* se caracterizează printr-o cădere de scurtă durată, cu integritatea cunoștinței, dar în schimb, în contextul semiologic se asociază și mioclonii.

C) *Ictusul „laringian” al lui Charcot* se caracterizează printr-o pierdere brutală a tonusului postural, cu cădere bruscă, asociată însă de pierderea cunoștinței și de „chinte de tuse” premergătoare.

D) *Paralizia familială periodică hipokaliemică (Boala lui Westphal)* și celelalte paralizii diskaliemice (paralizia periodică familială hiperkaliemică sau boala lui Gamstorp; paralizia periodică normokaliemică) nu au nici rapiditatea de instalare, nici durata scurtă a cataplexiei. Dimpotrivă, durează cîteva ore. Pe de altă parte, aceste afecțiuni sînt cel mai adesea ereditare și familiale (Popoviciu și colab., 1978). În paralizia periodică familială hipokaliemică, atacurile paralitice, respectiv pareto-hipotonice apar noaptea, de obicei la pubertate, putînd fi provocate prin administrarea de glucoză și insulină, sînt precedate de sete și de oligurie, iar după termi-

narea accesului, bolnavul prezintă transpirații și poliurie. Totdeauna musculatura este dureroasă și în timpul crizei se evidențiază hipokaliemia. În schimb, în paralizia periodică familială hiperkaliemică (boala lui Gamstorp) crizele apar de obicei între 5 și 10 ani (90% din cazuri), se declanșează brusc, îndeosebi ziua, mai ales pe nemâncate, după inanție și după eforturi musculare intense, paralizii predominând pe mușchii cranieni. În timpul crizei se constată o creștere ușoară a ionului de K^+ (cu medie de 6 mEq/l). Criza poate fi provocată prin administrarea de 1—3 g de ClK (test sigur de diagnostic, care însă trebuie efectuat cu prudență).

E) *Criza de drop attack* se manifestă printr-o pierdere bruscă a tonusului postural, urmată de prăbușirea bolnavului. Debutul este brusc, fără semne preaccesuale, dar se produce de obicei în timpul rotației sau extensiei capului și nu se însoțește de pierderea cunoștinței. Auzul, vederea și vorbirea rămân nealterate. Criza de drop attack este un simptom al insuficienței circulatorii vertebro-bazilare (Corfariu, 1971; Kubala și Milikan, 1964; Popoviciu și colab., 1968; 1976, 1980). Diagnosticul diferențial cu crizele epileptice akinetice (amiotonic-akinetice) se impune totdeauna. În nici un caz nu se evidențiază modificări EEG de tip epileptic. Modificările EEG ale atacului de drop attack nu pot fi surprinse, din pricina imprezibilității apariției crizei, dar examenul EEG este necesar, întrucât poate evidenția oarecare anomalii electrografice caracteristice insuficienței vertebro-bazilare (Popoviciu și colab., 1968, 1976, 1978, 1980).

F) Există forme de *epilepsie* în care domină pierderile tonusului de „atitudine” (epilepsiile „statice” ale lui Ramsay Hunt, crizele de petit mal amiotonic-akinetice, crizele epileptice temporale amiotonic-akinetice — Gastaut și colab., 1969; Gastaut și Broughton, 1972; Gastaut, 1973; Popoviciu și colab., 1976). Contextul semiologic ne orientează de obicei prin bruschețea crizei, cu durată scurtă, prin asocierea foarte frecventă a perturbărilor conștiinței, de obicei de tipul unei obnubilări sau absențe, a stărilor confuzionale postaccesuale, a amneziei accesului și, mai ales, anomaliile EEG și poligrafice din aceste crize.

G) *Paralizii de somn* (paralizii hipnagogice, cataplexiile hipnagogice sau cataplexiile de „adormire” sau de „trezire”) sînt, în realitate, accese de atonie musculară prin inhibiție musculară generată de structurile rombencefalice ale sistemului somnului REM, apărînd de obicei la bolnavii narcoleptici (Daly și Yoss, 1974; Yoss și Daly, 1959; Hishikawa și colab., 1965; Pompeiano, 1967; Nan'no și colab., 1970; Corfariu și Popoviciu, 1974, 1975; Popoviciu și colab., 1978). Trebuie diferențiate de unele forme de epilepsie morfeică prin investigații EEG și poligrafice, în paralizii de somn neexistînd anomalii EEG, în afară de contextul poligrafic, care arată că paralizii de somn, fie în forma sa izolată, fie la narcoleptici, implică apariția inhibiției musculare caracteristică somnului REM, pe lângă un fond de relativă stare de veghe (Nan'no și colab., 1970; Corfariu și Popoviciu, 1974, 1975).

4.1.2. Hipotoniile durabile:

A) *Hipotoniile generalizate* sînt rare:

1. *Miotonia (miotonia) congenitală a lui Oppenheim* se întîlnește la copii, atonia musculară fiind foarte exprimată, caracteristică, generali-

zată, permițînd mișcări pasive deosebit de ample (sînt așa-numiții „copii de cauciuc” — Riser, 1952).

2. *Suferințele cerebeloase masive (atrofiile cerebeloase).*

3. *Unele distrofii musculare progresive.*

4. *Tabesul (forma amiotonică).*

B) *Hipotoniile mai mult sau mai puțin localizate* (de tip hemiplegic, paraplegic, tetraplegic sau doar la cîteva segmente ale corpului) apar în următoarele *situații patologice*:

1. În majoritatea cazurilor, hipotonia se instalează *brusc* și este realizată de *leziuni ale arcului reflex tonigen*, respectiv de *leziuni medulare și periferice*. Aceste tulburări tonice prin atingerea arcului reflex tonic elementar sînt totdeauna limitate și segmentare, dispuse după o topografie radiculară sau tronculară. Se constată și coexistența tulburărilor senzitive, trofice și paralitice iar reflexele osteo-tendinoase sînt abolite (semn foarte important). Hipotonia este cu atît mai importantă, cu cît leziunea a fost mai bruscă. De pildă, secțiunile măduvei realizează cea mai masivă flas-citate musculară, cu topografie paraplegică sau tetraplegică.

a. *Leziunile medulare* antrenează simultan hipotonie pînă la atonie musculară și paralizii (de tip paraplegic, tetraplegic sau mai rar monoplegic).

Traumatismele medulare (cu secțiuni complete sau incomplete, eventual prin comotii medulare) și *hematomielia* realizează paralizii hipotonice sau atonice imediate, de tip para sau tetraplegic. Adesea debutează printr-o fază de șoc, însoțită de un masiv deficit motor și atonie cu reflexe osteo-tendinoase și cutanate abolite, cu incontinență sfincteriană și cu mari tulburări de sensibilitate. Această atonie musculară în leziunile medulare masive persistă pînă cînd se instalează fenomenele de automatism medular, cu respectivele simptome de eliberare, cu sincinezii globale. În cursul compresiunilor medulare brutale de diverse origini, sau în cazul unor secțiuni spinale incomplete, se observă adeseori același deficit motor, dar cu hipotonie mai puțin marcată și mai puțin durabilă.

Leziunile medulare acute netraumatice realizează același sindrom paralytic cu hipotonie. Este vorba de *mielitele acute transverse* și de *poliomielita acută*, în care paralizii hipotonice și areflexice domină tabloul clinic, cu topografie tetra- sau paraplegică.

În *poliomielitele subacute sau cu instalare progresivă*, pe primul plan se situează paralizii atrofice, hipotonia fiind însă nelipsită.

2. În *compresiunile medulare progresive* (prin tumori de diverse naturi, abcese, pachimeningită, arahnoidită ș.a.) hipotonia este rareori întîlnită, de obicei constatîndu-se contractură musculară. În schimb în siringomielie și în tumorile intramedulare, leziunea pericarională poate antrena încă de la început hipotonie musculară.

3. *Leziunile progresive spinale posterioare prin leziuni ale cordoanelor posterioare* (ale fasciculelor lui Goll și Burdach) sau prin *leziuni radiculare posterioare* realizează de asemenea hipotonii prin interesarea arcului reflex tonic elementar.

a. Tipul acestor *radiculo-mielite posterioare* este reprezentat de *tabes*, mai ales în situațiile cu importante tulburări de sensibilitate profundă.

b. *Sindroamele de fibre lungi (de cordoane posterioare) pseudotabetice* intrinesc un context semiologic în care pe primul plan se află tulburările de propriocepție, cu areflexie osteotendinoasă și cu hipotonie musculară. Adesea este vorba de *sindroame de scleroză combinată*, la care în contextul clinic apar și semne piramidale. Ne gîndim, în aceste situații,

la sindroamele neuroanemice, la sindroamele de scleroză combinată carentială, la unele degenerescențe spino-cerebeloase (îndeosebi eredo-ataxia sau boala lui Friedreich) (majoritatea degenerescențelor spino-cerebeloase, îndeosebi cele de tipul Pierre-Marie evoluind, de fapt, cu spasticitate piramidală). Rareori există scleroze în plăci care realizează forma pseudo-tabetică, cu marcată tulburare de sensibilitate profundă, cu hipotonie și hiporeflexie osteo-tendinoasă, în care și semnele cerebeloase apar ceva mai târziu.

4. *Leziunile periferice ale arcului reflex* cu hipotonie consecutivă, sînt întîlnite în numeroase afecțiuni: a) *Poliradiculo-nevrite*; b) *Polinevrite și polineuropatii de diverse origini* (vezi capitolul precedent); c) *Nevrite și neuropatii* (traumatice, toxice, metabolice ș.a.); d) *Leziuni ale plezurilor* (brahial, lombar, sacrat).

5. *Afecțiunile musculare*, ca de pildă în distrofiile musculare progresive (în cazurile în care se instalează atrofii importante, deși arcul reflex este intact).

6. *Leziunile formațiunilor cu acțiune facilitatoare asupra arcului reflex tonigen* (prin intermediul sistemului reticulat facilitator descendent), situații în care hipotonia musculară se datorește prevalenței acțiunii formațiunilor inhibitorii descendente:

a) *Leziunile cerebeloase* (infecțioase, traumatice, degenerative, atrofii cerebeloase cu diversele lor forme clinice) se pot însoți de hipotonie musculară (unilaterală sau bilaterală, eventual cu predominanță de o parte), care se poate evidenția, pe lângă probele clasice de explorare a motilității pasive, și prin alte probe semiologice: proba pasivității a lui André Thomas (de răsucire pasivă a trunchiului bolnavului, remarcîndu-se mișcările mai ample ale brațului de partea hemisindromului cerebelos); proba „rezistenței” a lui Holmes-Stewart; proba reflexelor patelare pendulare.

b) *Leziunile neostriate* (coreile de diverse tipuri și etiologii, acute și cronice; sindroamele atetozice) asociază hiperkinezia caracteristică și hipotonia de intensități variabile.

c) *Unele sindroame vestibulare* se pot însoți de o discretă hipotonie musculară ipsilaterală leziunii.

d) În *leziunile neuronilor motori centrali*, hipotonia musculară poate să fie întîlnită numai în situațiile în care sindromul piramidal s-a instalat brusc, dar și în aceste cazuri hipotonia durează doar timp de cîteva săptămîni, în care asistăm la o hemiplegie flască (sindromul piramidal deficitar al lui Barré), după care se instalează hipertonia piramidală caracteristică. Menționăm rarele *paralizii flasce centrale pseudoperiferice*, însoțite și de atrofii musculare, adesea cu distribuție pseudoradiculară (dar fără R.D. neuromusculară), realizate de unele tumori fronto-parietale (meningoame, gliome) sau de suferințe vasculare.

4.2. HIPERTONIILE MUSCULARE

4.2.1. *Hipertoniile paroxistice* sînt reprezentate de diverse *crize de contractură*, care interesează fie corpul în întregime, fie anumite segmente corporale izolate și a căror durată, în funcție de mecanismul contracturii, este de secunde-minute, sau de ore.

4.2.1.1. Hipertoniile paroxistice generalizate:

a) *Formele tonice de epilepsie generalizată* (grad mal primar generalizat sau secundar generalizat) sînt relativ ușor de recunoscut, prin suspendarea bruscă a conștiinței, prin caracterul convulsiei tonice, prin durată scurtă (minute), prin tulburările respiratorii, vasomotorii de acompaniament, prin emisia de urină în criză, prin mușcarea limbii, prin prezența de obicei a midriazei și prin surprinderea modificărilor EEG (Arseni și colab., 1978; Popoviciu și colab., 1976).

b) *Marea criză pituitică* poate să realizeze o contractură generalizată dar, spre deosebire de criza tonică epileptică, are o durată mai lungă, nu se însoțește de apnee, nici de emisie de urină și de mușcarea limbii, nici de semne EEG, apare într-un context psihic revelator, iar simptomatologia critică este „neuromimetică”, adică are o topografie care adesea nu corespunde structurilor anatomice reale, ci „ideii” pe care bolnavul o are despre „organizarea” sa corporală, creîndu-se astfel o falsă „schemă corporală” (Enătescu și Popoviciu, 1978).

c) *Tetania* (și *sindroamele spasmodice*) pot să realizeze contracturi spasmodice ale extremităților (cu spasm carpo-pedal, mînă de mamoș și cu plantă excavată, cu încheștarea pumnului), ale trunchiului (cu răsuciri ale torsului), ale mușchilor feței (cu „ris sardonice”), spasme oculomotorii, ale limbii, ale laringelui și chiar crize tonice generalizate de alură pseudoepileptică (Riser, 1952; Făgărășan și Popoviciu, 1978). Prezența semnelor lui Chvostek, Trousseau și Erb, lipsa pierderii cunoștinței, antecedentele, modificările EEG și EMG (la proba garoului), modificările calcemiei și/sau ale magneziemiei, clarifică diagnosticul (Făgărășan și Popoviciu, 1978).

d) *Crizele tonice de fosă posterioară* au fost descrise inițial de Jackson (1871, citat de Arseni și colab., 1978) sub termenii de „cerebellar fits”, „tetanus like seizures” sau „crize posterioare”. Apar mai ales la copii sau la adulți tineri, în special în tumorile mediane de fosă posterioară (9% pe un material de 1040 cazuri de tumori de fosă posterioară publicat de Arseni și colab., 1974). Acești bolnavi prezintă de obicei și fenomene de hipertensiune intracraniană, însoțită adesea și de o redoare a cefei și a rahisului, precum și de poziția „ceremonioasă” a capului.

În mod brusc, de regulă în urma unei mișcări bruște a capului, corpul se plasează într-o contractură tonică în extensie, în opistotonus, iar capul este aruncat înapoi, cu ochii deplasați în sus, membrele fiind plasate în flexie și pronație. Uneori se asociază și trismus și incontinență sfincteriană. Respirația devine foarte neregulată și superficială, sau de tip Cheyne-Stokes, apare bradicardie, pulsul este filiform, bolnavul fiind doar uneori obnubilat. Criza durează de obicei cîteva minute, putînd fi mortală. După criză cefaleea și vărsăturile se intensifică. S-au descris și *forme parțiale* de crize tonice, caracterizate doar printr-o contractură paroxistică a cefei, sau a membrelor și a cefei, dar nu lipsese aproape niciodată tulburările respiratorii, paloarea și cefaleea. S-au descris și crize tonice cu predominanță unilaterală, cu aspect de torsiune axială (Van Bogaert și Martin, 1928, citați de Arseni și colab., 1978). Majoritatea acestor crize tonice sînt revelatoare pentru tumorile de fosă posterioară (îndeosebi vermieni) și pentru angajările temporale, și rarele astfel de crize în care se suspendă conștiința nu trebuie confundate cu crizele epileptice tonice (Riser, 1952; Arseni și colab., 1978; Arseni și Popoviciu, 1980), în care de asemenea se poate întîlni o asemenea contractură tonică, însoțită de cianoză și de

midriază. Dar, încă la debut, în criza epileptică se produce o apnee, după care respirațiile se succedă în mod destul de regulat, profunde și stertoroase, cu totul diferite de criza tonică a lui Jackson. În schimb, aceste crize tonice de fosă posterioară, cu durată de asemenea scurtă, nu se însoțesc de obicei de pierderea de cunoștință și cel mai adesea dispar în poziție de decubit dorsal (Arseni și colab., 1978). Arseni (1950) a emis teoria ventriculară, conform căreia aceste crize se produc printr-un mecanism reticulat, ceea ce explică și faptul de ce aceste crize pot să apară în toate procesele patologice care irită pereții ventriculari.

e) *Crizele hipertone din tetanos* debutează prin trismus și ris sardonice, după care contractura se generalizează, completându-se cu redoarea cefei, cu diverse inflexiuni ale trunchiului (înainte, înapoi și lateral), cu redoarea mușchilor dreپți abdominali și a mușchilor pectorali, precum și cu contracturi ale membrilor. Aceste hipertonii tetanice sînt prelungite, persistente, dureroase, fiind exacerbate prin paroxisme tonice violente induse de excitații senzoriale și psihice (zgomote, lumină, emoții etc.).

f) În *turbare* apar contracturi brusce faringo-larigo-diafragmatice, deosebit de violente, însoțite de crize de apnee și de blocaj laringian, iar tentativele de deglutiție antrenează descărcări tonico-clonice ale buzelor, ale mușchilor faciali și ale constrictorilor faringieni. Ca și în crizele din tetanos, aceste contracturi tonice rabice sînt, în mod caracteristic, declanșate și exacerbate la cel mai mic zgomot sau la cea mai mică mișcare activă sau pasivă.

Atît crizele tonice din tetanos, cît și cele rabice, se însoțesc de exagerarea reflexelor idiomusculare, osteotendinoase și mai ales a unor reflexe de trunchi cerebral (nazo-palpebral, maseterin, Chwostek).

g) În *intoxicația cu stricnină (sau în supradozarea terapeutică)* poate apărea o stare de contractură de tip tetanic, cu exacerbări paroxistice, adesea alternînd cu convulsii clonice.

4.2.1.2. Hipertoniile paroxistice localizate

a) *Crizele epileptice localizate* (tonice sau tonico-clonice) de tip jacksonian (cu sau fără pierderea de cunoștință, cu sau fără deviația conjugată a capului și a ochilor) se recunosc prin durată lor scurtă, uneori precedînd o criză generalizată, precum și prin contextul clinic-EEG.

b) *Tetania și spasmofilia* se pot manifesta printr-o criză de contractură limitată la un segment corporal. Contextul clinic și EMG ne precizează diagnosticul.

c) *Crizele oculogire postencefalitice* realizează un context semiologic ușor de recunoscut: fixarea bruscă, penibilă, coercitivă a globilor oculari în sus, însoțită de deflexiunea capului. Mult mai rar se realizează un spasm hipertonic lateral (cu sau fără deviația conjugată a capului), respectiv un spasm cu coborîrea globilor oculari. Uneori în cursul crizei oculogire se poate remarca midriază sau mioză, iar alteori bolnavul poate menține în cursul crizei o atitudine statuificată, rigidă, a întregului corp. Niciodată nu se constată alterarea stării de conștiență în timpul crizei (element de diagnostic diferențial față de unele crize epileptice cu deviația conjugată a globilor oculari în sus, cu atît mai mult cu cît s-au descris crize oculogire de aspect tonico-clonic, după care se fixează în deviație sursumvergentă — Riser, 1952). Criza oculogiră are, în general, durată lungă (de la cîteva minute pînă la cîteva ore), putînd fi rareori suprimată voluntar, dar de

obicei se suprimă la întuneric și la administrarea de preparate de atropină sau scopolamină.

d) *Blefarospasmul și spasmul facial tonic* ridică importante probleme de diagnostic, putînd fi expresia unor manifestări spastice postparalizie facială, a unor manifestări extrapiramidale, sau funcționale, inclusiv pitiatice.

e) *Crampa scriitorilor* se caracterizează printr-o contractură pasageră, iterativă, a mușchilor mîinii (uneori și ai antebrațului), cu crisparea în hiperflexie a degetelor, care apare în condiții bine determinate și relativ identice, respectiv în momentele în care bolnavul începe să scrie. Crampa este dureroasă și se extinde adesea și la mușchii brațului, ai umărului și ai gîtului. De cele mai multe ori este vorba de crampe „funcționale” profesionale (la dactilografe, la funcționari, la pianisti, la violoniști etc.), cu manifestări distonice declanșate și/sau exacerbate de o fobie a scrisului sau a practicării profesiunii și de o fatigabilitate excesivă. Uneori însă este vorba de o diskinezie extrapiramidală, sugerată încă de Riser (1952) și verificată electromiografic de Așgian și Popoviciu (1980). Astfel, se practică examenul EMG simultan atît pe agoniști, cît și pe antagoniști (proba „inervației reciproce”). În crampa nevrotică, la această probă a „inervației reciproce” se depistează o funcționalitate normală, în sensul că la contractia agoniștilor se constată decontractia antagoniștilor. În schimb, dacă este vorba de o diskinezie extrapiramidală, la contractia agoniștilor se contractă și mușchii antagoniști, adică apare o activitate EMG și pe traseul mușchiului antagonist, înregistrată în mod simultan cu contractia de pe traseul EMG al mușchiului agonist. Credem că această probă prezintă o valoare semiologică pentru diagnosticul diferențial între crampele nevrotice și cele extrapiramidale și pentru orientarea tratamentului.

f) În *miotoni* (boala lui Steinert și boala lui Thomsen) un examen superficial ne-ar putea duce în eroare, sugerîndu-se în mod incorect că este vorba de o hipertonie. De fapt, după cum s-a precizat în ultimii ani, „în ciuda aparențelor și contrar definiției clasice, miotonia nu este o tulburare de relaxare, ci o contracție prelungită determinată de activitatea bioelectrică interactivă susținută a sarcolemei” (Radu, 1978). Diagnosticul este relativ ușor de stabilit, grație următoarelor elemente:

— Caracterul eredo-familial atît al miotoniei congenitale hipertrofice (boala lui Thomsen), cît și al distrofiei miotonice (boala lui Steinert);

— Prezența hipertrofiei maselor musculare în boala lui Thomsen și a atrofiilor musculare în boala lui Steinert;

— Prezența fenomenului miotonic, care se știe că nu prezintă aceeași intensitate în toate grupele musculare. Astfel, se poate remarca o predominanță a fenomenului miotonic la musculatura distală a membrilor. În miotonia congenitală (Thomsen) fenomenul miotonic apare generalizat, în vreme ce în distrofia miotonică Steinert este mai limitat, afectînd doar cîteva mușchi sau grupe musculare (mușchii policelui, mușchii limbii, mușchii flexorii ai degetelor, mușchii orbiculari ai pleoapelor și oculomotorii). În paramiotonia congenitală a lui Eulenburg fenomenul miotonic poate interesa în mod exclusiv mușchii faciali (Radu, 1978);

— Constatarea la examenul EMG a salvei miotonice caracteristice (cu durată pînă la 20 s), constituită din potențiale repetitive care cresc gradat în amplitudine și în frecvență, atenuîndu-se apoi într-un descrescendo lent;

— Prezența sindromului endocrin în distrofia miotonică Steinert.

4.2.2. Hipertoniile permanente (subacute și cronice)

4.2.2.1. *Hipertoniile rahidiene (rahitoniile) dureroase* se pot întâlni în numeroase afecțiuni:

a) *Sindromul meningeal*, realizat de meningite și de hemoragiile subarahnoidiene implică în tabloul semiologic o hipertonie dureroasă, extinsă adesea la toți mușchii cervicali posteriori și rahidieni dorso-lombari, însoțită de redoarea netă a cefei, de poziția caracteristică în „cocoș de pușcă” și pozitivitatea binecunoscutelor manevre Kernig I, Kernig II, Lasègue, Brudzinski I, Brudzinski II ș. a.

b) *Sindromul pseudo-meningeal al fosei posterioare* trebuie diferențiat de sindroamele meningeale propriu-zise. Acest sindrom pseudo-meningeal este realizat de procese localizate în fosa posterioară, dar și de alte procese expansive supratentoriale, care produc fenomene de angajare a cerebelului, respectiv a lobului temporal. Se poate astfel evidenția o redoare dureroasă rahidiană cervico-dorsală cu semnul lui Kernig prezent, cu o poziție deflectată a capului, cu membrele inferioare în flexie, cu atitudine în „cocoș de pușcă”. Dar această hipertonie dureroasă a cefei și a rahisului poate prezenta exacerbări și remisii, fiind variabilă în intensitate, iar punctia lombară (periculoasă în aceste situații) poate să fie urmată de o recrudescență a algii occipito-cervicale și a semnelor meningeale. Un examen atent și sistematic al fundului de ochi este susceptibil să prevină asemenea erori.

c) *Hipertonia rahidiană dureroasă izolată*, interesând doar unii mușchi ai cefei și trapezul, imprimând o atitudine vicioasă (cu torticolis) poate fi întâlnită în cursul unor *leziuni endocraniene și intra-rahidiene cervicale*. Se datorește iritației nervilor spinali și cervicali. În contextul semiologic lipsește (față de sindroamele precedente) contractura rahidiană lombară și a membrilor inferioare, de asemenea nu se evidențiază semnul lui Kernig și celelalte semne meningeale. În plus, contractura mușchilor cefei manifestă fluctuații. De obicei capul este plasat într-o atitudine de anteflexie, respectiv de anteflexie și ușoară rotație laterală (în torticolis). În plus, bolnavul menține capul într-o „imobilitate ceremonioasă” (Van Bogaert și Martin, 1928, citați de Riser, 1952). Acest caracter de torticolis „permanent, static, fixat, puțin schimbător” și dureros îl diferențiază de torticolisul spasmodic (vezi în continuare, cap. 6: Probleme de diagnostic în semiologia mișcărilor involuntare). Această atitudine vicioasă a capului reprezintă un semn precoce, care apare în tumorile subtentoriale, ale fosei posterioare, îndeosebi ale ventriculului al IV-lea și mult mai rar în stadiile incipiente ale tumorilor de unghi ponto-cerebelos și ale emisferelor cerebeloase. Această poziție vicioasă de „torticolis ceremonios” trebuie diferențiată de pozițiile vicioase ale capului consecutive unor leziuni ale coloanei (îndeosebi prin morb Pott cervical și prin traumatisme cervicale). Există și situații în care unele tumori ale fosei posterioare, migrate spre rahisul cervical prin gaura occipitală, unele neoformări extra- sau intradurale cervicale înalte și mai rar o hernie discală pot determina un torticolis permanent, însoțit de o redoare dureroasă a mușchilor cefei, a trapezului și a umărului. Trebuie, deci, să reținem faptul că majoritatea cazurilor de torticolis nu sînt de origine reumatică banală. Uneori rahialgia lipsește, bolnavul acuzînd doar o cefalee difuză. Mobilizarea acestor bolnavi trebuie să fie făcută cu multă prudență, intrucît o manevră prea brutală poate antrena o exacerbare bruscă a sindromului de hipertensiune intracraniană,

o criză tonică, o sincopă și, uneori, chiar o moarte subită (Riser, 1952; Arseni și colab., 1974).

Această redoare a cefei se poate completa, după cum am relatat anterior, cu o masivă contractură a întregii coloane, precum și cu crizele tonice descrise de Jackson și de Arseni și colab. Trebuie să reținem că o mare importanță practică prezintă faptul că mobilizarea capului este dureroasă și că se însoțește foarte frecvent de paloare, grețuri, manifestări vertiginoase și modificări cardio-vasculare și respiratorii.

d) *Contracturi uni- sau bilaterale, localizate, ale coloanei și musculaturii cervicale, dorsale și dorso-lombare* pot fi întâlnite în cele mai diverse afecțiuni ale coloanei (spondiloze, spondilite, puseuri de reumatism vertebral, hernii de disc, tumori vertebrale), dar și în alte procese (abcese reci, epidurite de diverse etiologii, arahnoidite, meningoradiculite localizate ș.a.). Nu trebuie să uităm nici înșelătorul „lumbago primitiv preparaplegic” descris de Sicard (citată de Riser, 1952) ca semn de debut (fază radiculară) în evoluția unor tumori extradurale sau subdurale, în care însă sindromul manometric și cito-chimic lichidian de blocaj rahidian sînt utile pentru tranșarea diagnosticului.

4.2.2.2. Hipertoniile (contracturile) de origine centrală (generalizate sau localizate)

a) *Hipertonia (contractura) piramidală* prezintă particularitățile binecunoscute: predominanță ectromelică; caracter electiv sau cvasiselectiv (preponderență pe flexori și pronatori la membrele superioare, respectiv pe extensori la membrele inferioare); atitudinea caracteristică a membrilor interesate (de tip Wernicke-Mann), consecutivă acestei contracturi electiv; prezența sincineziilor (globale, de imitație și de conjugăție); caracterul de cedare „continuă” și elastică la probele de mobilizare pasivă; topografia extinsă, hemiplegică, paraplegică, tetraplegică sau monoplegică; prezența altor semne piramidale.

Caracterele proprii ale hipertoniilor (contracturii) piramidale nu permit aprecierea topografiei leziunii și ca atare, un deosebit interes topografic prezintă semnele asociate „de etaj” (spinale, de trunchi cerebral, corticale, subcorticale), care trebuie căutate cu grijă.

b) *Hipertonia (contractura) extrapiramidală (paleostriată din sindromul hipertónico-hipokinetice sau parkinsoniană)* prezintă particularitățile binecunoscute:

— De obicei este generalizată, la toți mușchii periferici, dar interesează îndeosebi musculatura axo-rizomelică a staticii și a echilibrului (mușchii cefei, ai gutierelor vertebrale și ai centurilor scapulară și pelviană). De multe ori se poate realiza un hemiparkinsonism.

— Este globală, adică interesează în măsură sensibil egală atât grupele flexorii, cât și pe cele extensorii, avînd totuși o ușoară predominanță pe flexori.

— Este ceroasă, plastică.

— Diminuează în cursul somnului.

— Cedează în sacade, realizînd semnul lui Negro (al roții dințate).

— Fenomenul roții dințate se accentuează, evidențiindu-se mai pregnant în cursul efectuării unor manevre de mișcări active executate cu alte segmente de membre (semnul lui Noica).

— Proba „contorului” a lui Froment evidențiază accentuarea hipertoniilor în timpul schimbării unei posturi, ca de pildă atunci cînd bolnavul

se menține pe un picior, când se ridică, sau când merge, respectiv atunci când își înclină corpul înainte.

— Reflexele de postură sînt exagerate.

— Caracterile contracturii imprimă bolnavilor o serie de aspecte particulare de postură și de mișcare: atitudine statuificată și „în semn de întrebare”, mers rigid și cu alură de „fugă după centrul de greutate”.

— Diminuează la administrarea de scopolamină și de substanțe de tip atropinic.

— Hipertonia parkinsoniană antrenează dispariția unor sincinezii normale și se însoțește de o serie de sincinezii paradoxale, ca de pildă: flexiunea precoce, anticipată a lungului supinator la inițierea flexiunii antebrațului.

— După tetanizarea faradică, decontractia musculară se produce mai lent decît la mușchiul normal, iar cronaxiile tind să se egalizeze.

— În cursul „kineziilor paradoxale” hipertonia diminuează în mod net.

— Hipertonia parkinsoniană se însoțește și de diminuarea automatismelor motorii, precum și de bradikinezie.

e) Să nu uităm *combinațiile variabile de hipertonie extrapiramidală și piramidală din sindromul pseudobulbar*, combinațiile de *contractură și de spasme din degenerescențele hepato-lenticulare* (boala lui Wilson și pseudo-scleroza lui Westphal-Strümpell) și din *distonia lenticulară progresivă a lui Ziehen-Oppenheim* (spasmul de torsiune și variantele acestuia), *distoniile de atitudine* din sindroamele extrapiramidale complexe, din sindroamele dento-rubrice, din distonia musculorum deformans ș.a.

d) *Rigiditatea de decerebrare*, prin leziuni ale sistemelor reticulate descendente din calota mezecefalică este caracteristică. Este vorba de o contractură foarte puternică a membrelor, a capului și a cefei, care este majorată sau diminuată prin schimbările de poziție ale capului (fenomenul lui Magnus și De Klejn). Crizele de rigiditate prin decerebrare realizează o hiperextensie a capului și a coloanei, extensia membrelor inferioare, în vreme ce poziția membrelor superioare este variabilă (în flexie, dar mai ales în extensie). Se însoțește de reflexe tonice cervicale și labirintice. Rigiditățile prin decerebrare pot fi realizate de procese diferite (tumori, infecțioase, vasculare, traumatice) care interesează îndeosebi calota mezecefalică sau structurile vecine (epifiza, tuberculi quadrigeni).

e) Arseni (1950) a descris *crizele ventriculare cu aspect de rigiditate decerebrată* în tumori cerebrale cu variate localizări:

— Tumori de fosă posterioară (5%, respectiv ulterior 9%).

— Tumori ventriculare (23%, respectiv ulterior 27%): tumori de glandă pineală, tumori de ventricul al III-lea, tumori de ventricul lateral cu diverse localizări.

— Tumori supratentoriale asociate cu angajări de lob temporal.

— În gliomele frontale profunde, care prind peretele ventricular,

— În tumori sau hemoragii extinse pe scoarța cerebrală, situate bilateral (hematoame cronice subdurale bilaterale, tumori parieto-occipitale bilaterale).

După Arseni (1950) și Arseni și colab. (1978) crizele ventriculare nu au aspect tipic de rigiditate decerebrată, întrucît membrele superioare sînt de cele mai multe ori în hiperflexie și nu în hiperextensie. Pe de altă parte, aceste crize ventriculare apar brusc, la schimbarea de poziție, pentru ca să cedeze imediat ce bolnavul se culcă. Din observațiile prezentate de Arseni (1950) și Arseni și colab. (1978) reiese că toate crizele de hipertonie produse

de tumorile situate pe peretele ventricular sînt identice, indiferent de variata topografică a acestora, ele fiind produse de iritația peretelui ventricular, din cauza perturbațiilor hidrodinamice din timpul schimbării poziției capului. Aceste crize sînt de fapt crize epileptice „reticulate” (Arseni și colab., 1978).

După Arseni și colab. (1978) diagnosticul de tumoră ventriculară se poate stabili pe baza prezenței acestor crize de hipertonie, însă *localizarea tumorii* se face după celelalte simptome declanșate de topografia procesului tumoral, după cum urmează:

— Crizele produse de tumorile de fosă posterioară implică și grave tulburări cardio-respiratorii (bradicardie, puls neregulat cu variații rapide intraaccesuale de la 60—120/min, respirație neregulată de tip Cheyne-Stokes, paloare sau cianoză), precum și importante manifestări de hipertensiune intracraniană și fenomene cerebeloase.

— Crizele produse de tumorile frontale care afectează peretele ventricular sînt deseori asociate cu pierderi ale cunoștinței și cu tulburări psihice de tip frontal.

— Crizele de ventricul al III-lea se însoțesc de fenomene hipotalamice și de crize convulsive cu pierderea cunoștinței.

— Crizele de ventricul lateral se însoțesc de transpirații, midriază și parestezii în membre.

f) *Contracturile psihogene*:

Sindromul catalitic (al lui Kahlbaum și Kreppelin) se caracterizează printr-o imobilitate prelungită cu durate de ore sau de zile a bolnavului, care păstrează o atitudine cataplectică și negativistă. Periodic, această stare catatonică poate fi înlocuită de stări de agitație, cu impulsivitate și agresivitate. Lipsa semnelor neurologice obiective, precum și caracterul funcțional și pasager elimină un sindrom extrapiramidal sau altă suferință organică a sistemului nervos.

Contractura (hipertonia) pituitică se impune ca un epifenomen într-un context semiologic caracteristic cu coloratură nevrotică.

4.2.2.3. *Contracturile reflexe, locale* pot să apară în artrite, artroze, diverse afecțiuni viscerale, precum și în unele sindroame cauzalgice și în așa-zisul sindrom extenso-progresiv al lui Sicard și Barré. Contextul clinic este revelator.

5. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN ATAXII

5.1. PROBLEME DE METODOLOGIE SEMIOLOGICĂ

Pentru aprecierea semiologică și topografică a unei ataxii se impun o serie de *condiții metodologice de examen* :

1. Înainte de toate trebuie apreciată starea de conștiență. Se știe că somnolența, lentoarea proceselor psihice, obnubilarea și dezorientarea nu permit o bună coordonare a mișcărilor, creînd astfel, adesea, derute în aprecierea exactă a probelor de coordonare.

2. Deficitele motorii prin leziuni ale neuronului motor periferic sau ale fasciculelor piramidale pot condiționa un mers ezitant, dificil, lent, puțin armonios, precum și „falsă” incoordonare a mișcărilor prin afectarea mișcărilor active segmentare.

3. Mișcărilor involuntare pot parazita manevrele de coordonare.

4. Precizia unei mișcări poate fi, de asemenea, perturbată printr-o importantă tulburare de tonus muscular, reglarea tonică a atitudinii și a mișcării fiind unul dintre factorii eșențiali ai coordonării. Atît hipotoniile musculare, cît și contracturile (piramidale și extrapiramidale) pot să perturbe executarea perfectă a unor mișcări, creînd impresia — dacă nu sîntem atenți — că este vorba și de o tulburare de coordonare.

5. Înainte de a aprecia o tulburare de coordonare trebuie să eliminăm și o eventuală astazo-abazie (funcțională sau organică), precum și un context semiologic al unui sindrom pseudobulbar.

6. Ataxia trebuie totdeauna să fie diferențiată de o apraxie (îndeosebi ideatorie), cu care se confundă adesea la un examen superficial.

7. În sfîrșit, în fața unei ataxii se impune un examen sistematic, pentru aprecierea tipului de ataxie (prin tulburări ale sensibilității proprioceptive, prin leziuni cerebeloase sau vestibulare), a topografiei ataxiei (segmentară, generalizată sau la un singur membru), a gradului și a intensității ataxiei (statică, dinamică : latentă și/sau manifestă).

5.2. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ETIOPATOGENIC ȘI TOPOGRAFIC

În practica neurologică diagnosticul unei ataxii se bazează nu numai pe caracterul propriu al respectivei tulburări de coordonare, ci și pe semnele de acompaniament și pe contextul clinic.

5.2.1. **Ataxia prin tulburări de sensibilitate proprioceptivă** apare în leziuni periferice sau centrale care interesează căile sensibilității profunde conștiente, fiind corolarul acestor tulburări proprioceptive. Această ataxie poate îmbrăca toate gradele posibile și are topografie variabilă (generalizată, sau de obicei predominînd la membrele inferioare). Se afectează stațiunea, mersul, activitățile motorii. În cazurile discrete, probele lui Fourier capătă o importanță deosebită. Este important de reținut că mișcarea este necoordonată încă de la începutul acesteia, direcția generală fiind alterată încă de la debutul manevrei respective, cu importante deviații în diversele sensuri, cu oscilații adesea brutale într-un sens sau în altul. Un element important semiologic este faptul că vederea corectează tulburările de coordonare prin dispropriocepție și că ocluzia ochilor le agravează. Din acest motiv, proba lui Romberg este pozitivă, iar în toate probele de ataxie (călcii-genunchi, plimbarea călcîiului pe creasta tibiei, proba cercului, proba optului ș.a.) ocluzia ochilor mărește evident (uneori chiar considerabil) tulburarea de coordonare.

Se mai asociază de obicei și hipotonie musculară și, de multe ori, areflexie osteo-tendinoasă, fenomene care sînt de asemenea consecințe ale leziunii căilor sensibilității profunde.

Este important de reținut că lipsesc amețelile și nistagmusul, iar vorbirea este normală.

5.2.1.1. **Ataxia însoțită de areflexie osteotendinoasă** ridică următoarele probleme diagnostice :

1. **Polinevritele și polineuropatiile.** Se însoțesc și de parestezii, de tulburări de sensibilitate obiective cu distribuție predominant ectromelică (atît superficiale, cît și profunde), de areflexie osteo-tendinoasă, de deficiente motorii caracteristice, eventual și de atrofii. Uneori masivitatea tulburărilor de sensibilitate profundă și a ataxiei realizează „pseudo-tabesul periferic”. Durerile la presiunea maselor musculare și la presiunea trunchiurilor nervoase sînt constante. Alte semne din contextul semiologic sînt utile pentru stabilirea diagnosticului etiologic.

2. **Poliradiculonevritele** întrunesc în tabloul semiologic, pe lîngă elementele expuse anterior, pozitivitatea semnelor de elongație radiculară și sindromul lichidian patognomonic pentru sindromul Guillain-Barré-Strohl.

3. **Sindromul medular de fibre lungi (de cordoane posterioare)** se caracterizează exclusiv prin tulburări de sensibilitate profundă conștientă, cu importanță ataxie (predominantă sau exclusivă la membrele inferioare) și cu areflexie osteo-tendinoasă. Lipsesc durerile la presiunea maselor musculare și a trunchiurilor nervoase, precum și la elongația rădăcinilor.

a) **Tabesul** realizează cel mai patent tablou de suferință de cordoane posterioare, cu mare ataxie, cu areflexie și cu alte semne de lues nervos (semnul lui Argyll-Robertson), precum și eventual cu prezența reacției meningeice specifice. De obicei se instalează și evoluează lent-progresiv,

dar există și forme acute de ataxie. Crizele viscerale sînt de multe ori utile și revelatoare pentru diagnostic.

b) *Ataxiile acute* prin leziuni ale cordoanelor posterioare (mielite, compresiuni medulare, epidurite) sînt rare.

c) *Alte leziuni ale fibrelor lungi* se pot întîlni în :

— *Sindromul neuroanemic* se poate recunoaște prin : achilie gastrică, anemie hipereromă, semne de cordoane posterioare, areflexie osteotendinoasă, la care însă se adaugă și semne de cordoane laterale (simptome piramidale).

— *Sindromul neuroachilie* : hipoclorhidrie și achilie, semne de cordoane posterioare, de obicei cu semne mai puțin importante de cordoane laterale, dar de multe ori și cu semne de polineuropatie.

— *Boala lui Friedreich* intrunește un mănunchi de simptome particulare : caracter eredo-familial, fenomene cordonale posterioare (ataxie tabetiformă, tulburări de sensibilitate profundă, hipotonie, areflexie osteotendinoasă), semne de leziune a fasciculelor spino-cerebeloase și eventual a cerebelului (cu ataxie cerebeloasă, tulburări de echilibru, adiadocokinezie, dismetrie, tremor intențional, tulburări de vorbire), semne piramidale, tulburări trofice (cifo-scolioză, picior scobit cu degete în ciocan), uneori și amiotrofii de tip Aran-Duchenne sau Charcot-Marie.

— *Eredo-ataxia cerebeloasă a lui Pierre Marie* asociază pe prim plan semne cerebeloase și piramidale, simptomele cordonale posterioare fiind mai discrete.

— *Paraplegia familială Strümpell Lorrain* prezintă excepțional de rar și simptome cordonale posterioare, situație în care ataxia este mixtă (cerebelo-cordonală), dar pe plan secundar față de paraplegia piramidală.

— *Distazia areflexică congenitală Roussy-Lévy* realizează un sindrom cordonal posterior (cu ataxie și areflexie osteotendinoasă), apărut în copilărie (de obicei) sau înainte de pubertate. Caracterul eredofamilial, evoluția mai benignă și asocierea uneori de amiotrofie situează această afecțiune ca o formă de trecere între boala lui Friedreich și boala Charcot-Marie.

5.2.1.2. *Hemiataxiile cu tulburări de sensibilitate profundă, dar cu reflexe osteo-tendinoase conservate* ridică următoarele probleme de diagnostic topografic și etiopatogenic :

1. *Ataxia parietală* este produsă prin leziuni vasculare, tumorale, traumatice etc. ale circumvoluției parietale ascendente sau a proiecțiilor pe această regiune. Contextul semiologic intrunește tulburări de sensibilitate mixte (dar cu predominanță profundă), hemiataxie, astereognozie, dar de multe ori și alte simptome de localizare parietală (crize jacksoniene senzitive sau chiar senzitivomotorii, apraxie, hemiasomatognozie, hemianopsie).

2. *Ataxia talamică* (din sindromul talamic al lui Déjérine-Roussy) apare contralateral leziunii (de obicei vasculare sau tumorale) nucleilor talamici laterali, însoțindu-se de hemianestezie profundă importantă și persistentă, de algii de tip hiperpativ („overreaction” — Head și Holmes) și de mișcări coreo-atetozice.

3. *Ataxiile pedunculo-ponto-bulbare*. Diverse procese patologice (tumori, ramolimente, hemoragii) localizate în calota trunchiului cerebral pot realiza sindroame alterne, în contextul cărora se întîlnesc și tulburări de sensibilitate profundă cu ataxie. Aceste sindroame alterne pot să implice atât ataxii proprioceptive, cât și de tip cerebelos, al căror caracter topo-

grafic este particular : în vreme ce hemiataxia senzitivă este încrucișată, hemiataxia cerebeloasă este directă (de aceeași parte cu leziunea și cu leziunile nervilor cranieni), cu excepția situațiilor de leziuni pedunculare la nivelul nucleului roșu, sau după încrucișarea lui Wernickink.

5.2.2. *Ataxia vestibulară* este rezultanta leziunilor nervului, ale căilor și ale nucleilor vestibulari și se caracterizează prin tulburări de stațiune și de mers, cu oscilații și cu deviere în același sens, înainte, înapoi sau lateral, în funcție de nivelul, de tipul și de masivitatea leziunii. Se asociază un semn Romberg pozitiv (element important de diagnostic), precum și nistagmus și amețeli. Este util de reținut faptul că sensibilitatea proprioceptivă, reflexele osteo-tendinoase, probele de coordonare și vorbirea sînt normale. Ataxia vestibulară nu modifică mișcările izolate ale membrelor și, ca atare, spre deosebire de bolnavii cerebeloși, în sindroamele vestibulare nu se constată tulburări segmentare de coordonare.

5.2.3. *Ataxia cerebeloasă* se recunoaște ușor, ea apărînd la bolnavi care nu prezintă nici tulburări obiective de sensibilitate, nici simptome vestibulare.

5.2.3.1. *Sumar de date semiologice*

Sindromul cerebelos la om se caracterizează prin trei grupe mari de simptome :

A. *Ataxia cerebeloasă* se traduce prin următoarele semne :

1. *Dismetria* constă într-o dimensionare greșită a mișcărilor, bolnavul nefiind capabil să ajungă la țintă, în sensul că fie o depășește (hipometrie), fie se oprește înaintea țintei (hipometrie). Este important de precizat că bolnavul nu ezită la pornirea mișcării, ca ataxicul periferic, căci el posedă, cu toată dismetria și tremurătura intențională, direcția generală a mișcării. Dismetria se examinează prin următoarele probe :

a) *Proba indice-nas*. La solicitarea de a-și duce indexul la vârful nasului, bolnavul se oprește înainte de țintă, sau trece dincolo de ea, izbindu-și degetele de obraz, de frunte sau de ochi. Direcția generală inițială a mișcării nu este alterată, iar ocluziunea ochilor nu influențează tulburarea.

b) *Proba sticlei* sau a *gîtului sticlei*. Cerebelosul nu izbuteste să-și introducă degetul în orificiul unei sticle, sau nu e în stare să apuce gîtul sticlei, el nimerind alături.

c) *Proba indice-indice*. Bolnavul cu ochii închiși, nu este capabil să-și apropie în mod corect vîrfurile celor două degete indicatoare.

d) *Proba liniilor paralele*. Se trasează două linii verticale, bolnavul fiind solicitat să tragă o linie orizontală între acestea. Cerebelosul nu se poate opri exact la nivelul liniei verticale din dreapta, ci o depășește, sau se oprește înaintea ei.

e) *Proba prehensiunii* (sau paharului). La solicitarea de a apuca paharul, pe de o parte cerebelosul depășește sau nu ajunge paharul, pe de altă parte mina lui se deschide mai mult decît este necesar.

f) *Proba punctului*. Solicitînd bolnavul să facă un punct cu creionul, cerebelosul îl execută dificil, făcîndu-l din mai multe linii, întretăiate sub forma unei stele.

g) *Proba scrisului*. Scrisul cerebelosului este diform, dezordonat, literele fiind mari, neregulate, inegale.

h) *Proba călcii-genunchi*. În decubit dorsal, mișcarea de a pune călciiul pe genunchiul opus se face cu depășirea sau cu oprirea în fața țintei și abia după câteva mișcări de redresare, bolnavul poate atinge genunchiul.

i) *Proba plimbării călciiului pe creasta tibiei*. La executarea ei, mișcarea se face cu un caracter festonat, cu oscilații.

2. *Adiadocokinezia (Disdiadocokinezia)* constă în incapacitatea de a executa mișcări alternative-sucesive. Se explorează cu ajutorul următoarelor probe :

a) *Proba marionetelor*. Bolnavul este solicitat să facă mișcări alternative de pronație-supinație ale antebrațelor, prin atingerea alternativă a coapsei cu palmele, apoi cu dosul mâinilor. De partea bolnavă mișcarea se execută într-un ritm mai lent, mai greoi, intercalându-se o pauză, sau o întârziere între oprirea mișcărilor succesive, sau bolnavul greșește mișcarea.

b) *Proba flexiunii și extensiunii degetelor mâinii*. Se constată aceeași întârziere sau greșire a mișcării de partea bolnavă.

c) *Proba baterii tobei cu degetele*. Bolnavul este solicitat să lovească masa cu degetele ambelor mâini, constatându-se aceeași tulburare ca și la probele precedente.

d) *Proba flexiunii dorsale și plantare a picioarelor*. Bolnavul va întârzi, sau va greși mișcarea la membrul de partea leziunii.

3. *Asinergia* constă în imposibilitatea de a coordona acțiunea diferitelor grupe musculare în vederea executării unei mișcări complexe. Astfel, mișcările complexe se descompun în componentele lor elementare.

a) *Proba răsturnării pe spate* (proba asinergie statice a lui Babinski). În mod normal, răsturnarea pe spate comportă flexiunea asociată, concomitentă, a trunchiului și a membrilor inferioare din genunchi. Cerebelosul descompune mișcarea și la această probă lipsește flexiunea gambelor din genunchi, încît cerebelosul cade pe spate.

b) *Proba flexiunii gambei pe coapsă și a coapsei pe bazin* (proba călcii-fesă) se execută în decubit dorsal. Cerebelosul descompune această mișcare, în sensul că într-un prim timp va face flexiunea coapsei, ridicându-și membrul de pe planul patului și doar în al doilea timp urmează flexiunea gambei.

c) *Proba depunerii piciorului pe scaun* (din poziție ortostatică). Se constată aceeași descompunere a mișcării, în sensul că în primul timp face flexiunea coapsei pe bazin cu membrul inferior extins și abia în al doilea timp face flexiunea gambei pe coapsă.

d) *Proba indice-nas*. La această mișcare se observă că cerebelosul face întâi abducția brațului și abia apoi flexiunea antebrațului și ducerea indexului la nas.

e) *Proba mersului*. Lipsind coordonarea între acțiunea simultană a mișcărilor trunchiului și a membrilor inferioare, în timpul mersului, care se face cu baza de susținere mărită, trunchiul rămîne în urmă față de membre, încît bolnavul poate chiar cădea pe spate.

4. Datorită tulburărilor de coordonare care pot interesa și mușchii fonatori, *vorbirea* este alterată (sacadată sau explozivă).

5. *Tremurătura intențională*. Poate apărea izolat, sau asociată cu dismetrie. Ea devine mai durabilă și mai amplă prin cointereresarea nucleilor dințiști. Este kinetică sau intențională, pentru că apare în cursul executării unei mișcări și lipsește în repaus. Se observă la începutul unei mișcări, dar mai ales la sfîrșitul mișcării și se evidențiază cu ajutorul probei indice-nas, prezentîndu-se fie izolat, fie asociată cu dismetria. Tremurătura

intențională contribuie și la alterarea scrisului, care devine tremurat, neregulat, cu tendința la megalografie (litere mari și inegale).

B. *Simpptome cerebello-vestibulare*. Acestea apar datorită conexiunilor foarte strînse dintre cerebel și aparatul vestibular.

1. *Astazia* constă într-o instabilitate, care nu permite menținerea stațiunii verticale. Bolnavul oscilează în toate sensurile cu trunchiul, fiind obligat să-și mărească baza de susținere. Oscilațiile pot cuprinde și extremitatea cefalică.

2. *Mersul* este ebrios, ezitant și titubant. Bolnavii nu pot păstra linia dreaptă în timpul mersului, ei deviază și au baza de susținere mărită. Uneori apare latero- sau retropulsia. Proba mersului în stea, amintită la sindromul vestibular, poate da relații patologice, bolnavul devînd în mod constant de partea leziunii cerebeloase.

3. *Vertijul și nistagmusul* la un cerebelos indică leziunea conexiunilor cerebello-vestibulare.

4. *Proba devierii brațelor*. Brațele deviază de partea leziunii cerebeloase, sau de partea emisferului cerebelos cel mai lezat.

C. *Tulburări care se explică prin alterarea aferențelor proprioceptive :*

1. *Hipotonia musculară*. Se caracterizează prin flascăritatea musculaturii, precum și prin amplitudinea exagerată a mișcărilor pasive. Se explorează prin următoarele probe : a) *La mobilizarea pasivă a membrului superior*, se atinge cu ușurință umărul cu articulația radio-carpiană ; b) *La flexiunile pasive ale membrului inferior*, se poate atinge fesa cu călciiul, iar flexiunea coapsei pe bazin se face cu multă ușurință și de amplitudine exagerată ; c) *Extensia mâinii* se face peste limita fiziologică (peste 90°) ; d) *Proba pasivității a lui Barany*. Imprimarea unor mișcări alternative de răsucire a trunchiului la un cerebelos în stațiune verticală determină de partea bolnavă excursii mai ample ale membrului superior din articulația scapulo-humerală ; e) *Proba rezistenței a lui Holmes-Stewart*. Bolnavul este solicitat să facă flexiunea antebrațului pe braț, la care ne opunem. În momentul în care dăm drumul antebrațului, va continua mișcarea de flexiune și va lovi pieptul cu mîna (datorită mai puțin hipotoniei, dar mai ales datorită lipsei intrării la timp în funcție a antagoniștilor, tulburare care poartă numele de discronometrie) (André Thomas) ; f) *Proba reflexelor pendulare*. Declanșarea reflexului rotulian la un bolnav așezat pe masă, cu gambe atîrnînd, determină un reflex rotulian pendular, adică o serie de mișcări mai ample și în același timp mai multe pendulări de partea bolnavă ; g) *Proba asimetriei tonice (Drăgănescu și Voiculescu)*. Se cere bolnavului să ridice ambele brațe și să le oprească brusc de îndată ce au ajuns în poziție orizontală. De partea leziunii cerebeloase, brațul corespunzător se ridică mai sus decît cel normal. Această probă indică atât hipermetria și discronometria, prin intrarea tardivă în acțiune a antagoniștilor, cît și hipotonia musculară.

2. *Tulburări în aprecierea pozițiilor* : a) Bolnavul menține membrele superioare în proiecțiune anterioară, cu ochii închiși. Ridicăm un membru și apoi solicităm bolnavul să și-l aducă la loc. Membrul bolnav nu revine pînă la poziția inițială, ci rămîne la un nivel mai ridicat ; b) Bolnavul ține un membru ridicat la orizontală. Solicităm bolnavului să și-l ducă și pe celălalt la aceeași înălțime. De partea bolnavă membrul se ridică mai sus.

3. *Proba solicitării funcțiunii antigravifrice (Kreindler)*. Se așază în pumnul închis al bolnavului o greutate de 1/2—1 kg, și se cere să execute proba indice-nas. În această condiție, tremurătura intențională a cerebe-

losului se atenuază și uneori dispare complet. În schimb tremurătura extrapiramidală nu este influențată, iar pareza piramidală se accentuează.

D. Crizele cerebeloase. Unii bolnavi prezintă crize de opistotonus, cu hiperextensie a membrilor. Aceste crize se aseamănă cu rigiditatea de decerebrare, obținută la animale prin secțiune mezencefalică deasupra nucleului roșu.

5.2.3.2. Probleme etiopatogenice în sindromul cerebelos

A. Tumorile cerebeloase sînt reprezentate în aproximativ 60% din cazuri de gliome, restul de 40% fiind hemangioblastoame, chisturi, abcese și metastaze (Arseni și colab., 1974). Ne orientăm spre diagnosticul de tumoră cerebeloasă atunci cînd în contextul clinic, pe lângă semnele cerebeloase, apar și simptome de hipertensiune intracraniană, care este însă variabilă ca intensitate și moment de apariție, în funcție de rapiditatea dezvoltării tumorii și de perturbările pe care le determină. La copii ne gîndim în primul rînd la un meduloblastom, care de multe ori debutează prin cefalee, vărsături (de obicei matinale, fără greață și fără eforturi din partea bolnavului), tulburări de echilibru și ataxia mersului (sindromul cerebelos vermian), stază papilară precoce, creșterea dimensiunilor cutiei craniene, cu dehisconța suturilor pe radiografia craniană simplă, „zgomot de oală spartă” la ciocănirea craniului și adesea atitudine „ceremonioasă” a capului și a gîtului, precum și crize tonice („cerebellar fits”).

Atît în tumorile cu localizare emisferică (gliome: îndeosebi astrocitoame; tuberculoame; hemangioblastomul retino-cerebelos sau boala lui von Hippel-Lindau ș.a.), cît și în cele vermiane, simptomele din partea nervilor cranieni, precum și cele din partea marilor căi senzitivo-motorii sînt discrete. În schimb, în tumorile unghiului ponto-cerebelos apar precoce semne cochleovestibulare (per. VIII), precum și de afectare a perechilor V și VII, semnele cerebeloase apărînd mai tîrziu.

B. Afecțiunile infecțioase ale cerebelului:

1) În evoluția encefalitelor de diverse origini, primitive sau secundare, acute sau cronice, apar adesea simptome cerebeloase. Există unele situații în care localizarea procesului infecțios se face cu predilecție în cerebel, în aceste cazuri tabloul clinic fiind dominat sau fiind constituit exclusiv de un sindrom cerebelos. Pentru aceste cazuri se folosește adesea termenul de *cerebelită*.

Cerebelitele sînt de fapt *nevaxite acute infecțioase*, cel mai adesea primitive (dar și secundare), reunite altădată sub termenul de „ataxii acute” ale lui Leyden (Decourt, 1927). Se pot întîlni în cele mai variate infecții (febră tifoidă, difterie, rujeolă, scarlatină, variolă, gripă, pneumonie, dizenterie, varicelă, tuse convulsivă, diverse nevaxite virotice — cu arbovirusuri de pildă, encefalită epidemică) ș.a.

2. *Abcesele cerebeloase* sînt relativ frecvente, mai ales în cazul abceselor adiacente (otogene și rinogene) care dau în 34% din cazuri abcese cerebeloase în cele otogene (Arseni și colab., 1974) și mai puțin în cazul abceselor metastatice. Debutul subacut, cu semne generale infecțioase, cu discret sindrom de hipertensiune intracraniană la debut, dar cu agravarea progresivă, adesea și cu semne meningeene ne sugerează diagnosticul.

3. *Tuberculomul cu localizare encefalică* apare mai ales la copii și la adolescenți, localizarea de predilecție fiind tocmai în cerebel și în trunchiul cerebral (Arseni și colab., 1974). Tuberculoamele cerebeloase realizează în toate cazurile sindrom de hipertensiune intracraniană, sindrom de fosă posterioară în 93% din cazuri — dar numai în 62% din cazuri sindrom

cerebelos, sindrom de mare hidrocefalie și uneori sindrom de unghi ponto-cerebelos (Arseni și colab., 1974). Ceea ce este dorit pentru diagnostic este faptul că tuberculoamele cu localizare cerebeloasă nu determină de obicei semne generale, sau generează doar simptome discrete (stare subfebrilă, astenie și scădere în greutate, cefalee).

C. Bolile demielinizante (îndeosebi scleroza multiplă) reprezintă afecțiunile care lezează cel mai frecvent cerebelul. La indivizii tineri, prezența unui sindrom cerebelos cu evoluție lentă și mai ales cu puseuri și remisiuni ridică totdeauna suspiciunea unei leuconevaxite, mai ales dacă se asociază și simptomele „piramidale și vestibulare”. Există însă „forme cerebeloase” de scleroză multiplă, în care semnele cerebeloase pot constitui multă vreme singurele manifestări clinice.

D. Afecțiunile vasculare ale cerebelului

1. *Hemoragia cerebeloasă* nu este chiar așa de rară, cum s-a crezut, ea reprezentînd de fapt 10—13% din totalul hemoragiilor primare intracerebrale după unele statistici (Mc Kiscock, și colab., 1960; Courville, 1950; Mitchell și Angrist, 1942). Cele mai multe hemoragii cerebeloase au fost observate de Popoviciu și colab. (1980) în zona de vascularizație a arterei cerebeloase antero-superioare.

Se poate recunoaște după debutul brusc, cu grețuri și vărsături la peste 90% din cazuri, la care se asociază o triadă caracteristică: ataxie cerebeloasă mare, paralizia privirii ipsilaterale și paralizie facială periferică (Ott și colab., 1974), după care se instalează tulburări respiratorii, constînd în special în respirație periodică (Mc Kiscock și colab., 1960) și de obicei, comă rapidă (Thomas și Roger, 1925).

Se pot distinge 5 tipuri de instalare a simptomatologiei în hemoragiile cerebeloase (după Schott și colab., 1965; Fisher și colab., 1965; Popoviciu, Pendefunda și Pascu, 1980): a) Tipul „tumoral”, caracterizat prin simptome cerebeloase cu debut acut sau progresiv, asociate cu fenomene de hipertensiune intracraniană. b) Tipul „meningian”, caracterizat prin apariția acută, brutală, a următoarelor simptome: cefalee, vărsături, semne meningeale, fenomene confuzionale, simptome cerebeloase sau cerebelo-pontine și L.C.R. sanghinolent. c) Tipul cu aspect de sindrom de trunchi cerebral, instalat brutal, cu comă profundă, pupile miotice, Babinski bilateral, hipotonie și tulburări motorii mari (care maschează tulburările cerebeloase și meningeene). Există și forma „fulminantă” (descrișă de Thomas și Roger, 1925 și Kinnier Wilson, 1955), cu pierderea brutală a conștiinței și cu o moarte rapidă. d) Tipul cu debut mai puțin grav, cu vertij, nesiguranță, greață, vărsături, cefalee violentă, la care se asociază ulterior tulburări de conștiință. e) Tipul în care după o scurtă perioadă de comă, bolnavul își revine, acuzînd în continuare dureri în regiunea occipitală, grețuri și vărsături (mai ales la schimbările de poziție ale capului) și amefeli violente. Obiectiv neurologic, se poate evidenția un nistagmus orizontal (care dacă este unilateral, indică sediul leziunii) și un hemisindrom cerebelos homolateral. De multe ori se poate evidenția și o pronunțată redoare de ceafă, determinată de angajarea amigdalelor cerebeloase.

2. *Hematomul cerebelos primar* („spontan” în denumirea veche, incorectă — Arseni și colab., 1974) este destul de rar (aproximativ 15—17% din cazurile de hematoame intraparenchimotoase primare). Se poate diagnostica prin debutul brutal (în formele acute) cu cefalee occipitală, vărsături, vertij, cădere fără pierdere de cunoștință, după care imediat

după accident (în formele acute) sau după câteva zile (în formele subacute) se instalează un sindrom neo- sau paleo- cerebelos, în funcție de localizarea hematomului (Arseni și colab., 1974). Se poate asocia staza papilară, sindromul de iritație meningeală, precum și semne piramidale uni- sau bilaterale și semne de trunchi cerebral (Arseni și colab., 1974). Există și forme fulgerătoare, în care exitul survine rapid, îndeosebi prin angajarea amigdalelor cerebeloase în gaura occipitală. Alteori bolnavul își revine din starea comatoasă inițială, fără a prezenta semne prea mari cerebeloase, pentru ca după câteva zile să apară semne de hipertensiune intracraniană și semne cerebeloase și de trunchi cerebral. Redoarea cefei este aproape o regulă. Această evoluție în doi timpi constituie o indicație valoroasă în favoarea unui hematom cerebelos. De cele mai multe ori însă evoluția este lent- progresivă, aspectul clinic fiind asemănător cu cel al unei neoformații cerebeloase („forma pseudotumorală”).

3. *Sindroamele ischemice cerebeloase*. Infarctele cerebeloase izolate, pure, sînt în general destul de rare, întrucît se știe că circulația colaterală a cerebelului este relativ bogată. Astfel, ocluzia arterei cerebeloase antero-inferioare este asimptomatică, întrucît infarctele cerebeloase produse în teritoriul acestei artere sînt mici și dispersate (Popoviciu, Pendefunda și Pascu, 1980). În schimb, ocluzia arterei cerebeloase antero-superioare produce, pe lângă leziuni cerebeloase la nivelul nucleului dințat, și leziuni la nivelul joncțiunii ponto-mezencefalice (Popoviciu și colab., 1980). Trebuie să nu uităm faptul că leziuni bulbare cu semne cerebeloase însoțesc cel mai adesea numeroase sindroame ischemice ale trunchiului cerebral (sindromul arterei cerebeloase postero-inferioare cu variantele sale, sindromul lui Cestan-Chenais, sindromul lui Babinski-Nageotte, sindromul lui Raymond-Cestan, sindromul lui Pierre Marie-Foix sau „hemipareza cerebeloasă — vezi cap. 1), întrucît întreaga irigație a cerebelului este asigurată de ramurile cerebeloase născute din trunchiul bazilar. Se mai emose ramolimentele cerebeloase bilaterale din trombozele vertebro-bazilare (Popoviciu, Pendefunda și Pascu., 1980; Scott, 1967 a, b).

E. *Atrofiile cerebeloase*

1. Ne gândim la o *atrofie cerebeloasă secundară, simptomatică*, în prezența unui mare sindrom cerebelos, care s-a instalat la un bolnav la care nu depistăm alt factor etiologic, dar la care evidențiem în antecedente un factor infecțios, toxic, traumatic, vascular, etc., posibil generator al contextului semiologic cerebelos și, la care, prin investigațiile efectuate (pneumoencefalografie, tomografie axială computerizată) s-a evidențiat atrofia cerebelului.

2. *Atrofiile cerebeloase primitive:*

a) *Atrofiile cerebeloase eredo-familiale* ne sînt sugerate de intervenția evidentă a unor factori genetici. Astfel, se surprinde caracterul eredo-familial, debutul are loc în copilărie sau în adolescență, evoluția bolii este lent — progresivă, iar în contextul semiologic apar eventual și alte elemente caracteristice bolii respective: — *Boala lui Friedreich* implică și leziuni cordonale posterioare și tulburări trofice. — *Eredo-ataxia spinocerebeloasă a lui Pierre Marie* asociază și semne piramidale și, eventual, elemente amiotrofice din boala lui Charcot. — *Disinergia cerebeloasă mioclonică a lui Romsay Hunt* debutează cu crize de epilepsie iar sindromul cerebelos, deosebit de important, se asociază și cu mioclonii localizate la mușchii feței și ai membrilor superioare, precum și cu deteriorare intelectuală progresivă. — *Atrofia olivocerebeloasă a lui Gordon-Holmes* debutează

după vîrsta de 30 de ani, iar tabloul clinic se caracterizează printr-un mare sindrom cerebelos cu evoluție progresivă, fără semne de leziune a altor structuri nervoase.

b) *Atrofiile cerebeloase cu determinism congenital* sînt ușor de recunoscut, prin prezența unui important sindrom cerebelos manifestat în primele luni după naștere, suferința cerebeloasă fiind evident legată de intervenția unui proces patologic survenit în timpul vieții intrauterine sau ca o manifestare disembrioplazică. Diversele entități clinice se pot aprecia pe baza intensității suferinței cerebeloase și a semnelor de indicație lezională topografică: — *aplazia congenitală totală*; — *hemiplazia cerebeloasă*; — *aplazia neocerebeloasă a lui Vogt*; — *aplazia arhi- și paleocerebeloasă*. Diagnosticul este facilitat de pneumoencefalografie, pe radiografiile PA în poziție șezîndă evidențindu-se spațiul subtentorial masiv lărgit, aerul din aceste zone realizînd — împreună cu cel din ventriculii laterali — un aspect caracteristic de X. În poziția cu capul atîrnat, aerul se acumulează masiv în fosa posterioară, desemnînd gradul de aplazie.

c) *Atrofiile cerebeloase cu apariție tardivă* sînt expresia unor procese abiotrofice, degenerative, cu interesare cerebeloasă electivă. Diversele variante de atrofii cerebeloase tardive se pot individualiza destul de dificil, pe baza vîrstei la care debutează și a extensiei topografice a leziunilor cerebeloase.

Atrofia olivo-ponto-cerebeloasă a lui Déjérine-Thomas apare în jurul vîrstei de 50 de ani, realizînd un mare sindrom cerebelos, cu evoluție progresivă (în care predomină tulburările de mers, ataxia și tremurătura intențională), la care pe parcurs se asociază și semne extrapiramidale, precum și pareze oculomotorii și ale mișcărilor conjugate ale globilor oculari.

— *Atrofia cerebeloasă tardivă cu predominanță corticală a lui Pierre Marie-Foix-Alajouanine* apare mai tîrziu decît celelalte atrofii cerebeloase (după vîrsta de 60—65 de ani), are evoluție mai lentă, iar în contextul semiologic predomină în mod net (sau sînt exclusive) semnele paleocerebeloase: tulburări importante de stațiune și de mers, precum și tulburări de vorbire.

— *Atrofia olivo-rubro-cerebeloasă a lui Lejonne-Lhermitte* apare în jurul vîrstei de 50 de ani, are evoluție lentă și se caracterizează în primul rînd prin importanță ataxie a membrilor, cu mari tulburări intenționale și opoziționale, la care se asociază și mioclonii (uneori ritmice) velopalatine, faringolaringiene, diafragmatice și ale globilor oculari.

— *Atrofia cerebeloasă difuză a lui Brouwer* apare mai devreme decît celelalte (între 40 și 50 ani), are o evoluție mai rapidă și realizează un masiv sindrom cerebelos complet (arhi-, paleo- și neocerebelos) bilateral, la care se asociază și semne extrapiramidale (inclusiv dento-rubrice).

F. *Ataxiile cerebeloase toxice* se întîlnesc în intoxicația etilică (acută și cronică) în intoxicațiile profesionale cronice cu plumb și mercur, precum și în cursul tratamentelor cronice cu doze mari de hidantoine (în special), fenobarbital, primidone ș. a.

G. *Sindroamele cerebeloase traumatice* sînt ușor de recunoscut ținînd seama de factorul traumatic, care produce contuzii, hemoragii sau hematoame cerebeloase. Contextul semiologic este variabil de la caz la caz, în funcție de localizarea și extensia leziunilor traumatice.

H. *Ataxia telangiectazică familială (boala lui Louis-Bar)* constă din asocierea unui sindrom cerebelos cu evoluție progresivă, a unor telangiect-

tazii ale conjunctivei oculare și ale tegumentelor din jurul tragusului și a unui deficit de imunoglobuline A. Are caracter familial (cu transmitere autosomală recesivă) și debutează în copilărie.

5.2.4. Ataxia frontală (a lui Bruns) se manifestă prin tulburări de echilibru cu deviație laterală, cu titubații de aspect ebrios, ca în sindromul cerebelos, cu care se poate confunda. Diagnosticul se poate stabili cu precizie prin căutarea atentă a altor semne de leziune a ariilor prefrontale premotorii: apraxia de „magnetizare” a lui Denny-Brown; reflexele de prehensiune (grasping reflex) ale mâinii și ale piciorului, reflexele de apucare forțată (groping reflex) ale mâinii, ale piciorului, precum și ale capului, gurii, buzelor și limbii (Ajuriaguerra și Tissot, 1964; Fradis și Botez, 1958; Sager și colab., 1950; Popoviciu și Așgian, 1967).

6. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN SEMIOLOGIA MIȘCĂRILOR INVOLUNTARE

6.1. HIPERKINEZIILE

Sînt mișcări involuntare, variabile ca aspect semiologic, ca topografie și ca etiopatogenic. Majoritatea acestora sînt de origine extrapiramidală.

6.1.1. Hiperkinezii bruște și clonice, fără deplasări segmentare, sau cu deplasări segmentare de obicei limitate.

I. Miocloniile sînt contracții musculare involuntare, dar conștiente bruște, de tip clonic, aritmice și uneori asinerone, alteori sincrone și simetrice, limitate la un fascicul muscular sau numai la un mușchi (eventual chiar pe mai multe grupe musculare). Sînt asemănătoare cu contracțiile musculare produse de excitațiile electrice galvano-faradice. Intensitatea acestor mioclonii este foarte variabilă de la individ la individ și de la boală la boală. Unele sînt discrete, de mică amplitudine, fără nici-un fel de deplasare a segmentelor corporale respective, putîndu-se confunda cu fasciculațiile musculare. Altele, dimpotrivă, sînt fulgerătoare, ample, deplasînd brusc (dar moderat) segmentele corporale respective sau chiar întregul corp. Există și mioclonii ritmice, stereotipe, continue (mioritmii), precum și mioclonii mai ample, care pot produce descărcări clonice musculare mai intense.

După cum pe bună dreptate au remarcat Gastaut și colab., (1974), conceptul de „mioclonie” a reprezentat multă vreme o sursă de confuzie și de controverse. Termenul de „mioclonie” trebuie să fie utilizat în sensul său strict etimologic, adică să implice orice contracție musculară involuntară scurtă, așa cum a stabilit încă Muskens (1928, citat de Gastaut și colab., 1974; și de Popoviciu și colab., 1976).

Contracția scurtă involuntară poate afecta unul sau mai mulți mușchi, fie neproducînd nici o mișcare (deplasare), atunci cînd acționează pe mușchi mici, fie producînd o mișcare.

În funcție de distribuția lor spațio-temporală, pot fi distinse două grupe principale de mioclonii generalizate: a) mioclonii fragmentare, atunci cînd afectează asineron și asimetric variate părți ale musculaturii corporale; b) mioclonii masive sau bilaterale, sincrone și simetrice, care afectează

simultan mai multe regiuni extinse și chiar întregul corp. Aceste două tipuri de mioclonii generalizate trebuie să fie distinse de *miocloniile unilaterale sau parțiale*, care rămân localizate la o jumătate a corpului, sau la un segment corporal.

Miocloniile mai pot fi împărțite și în: a) *mioclonii sporadice*, adică cu apariție întâmplătoare, nesistemată; b) *mioclonii „pseudoritmice”*, care se produc la intervale mai mult sau mai puțin fixe.

Din punct de vedere clinic, miocloniile pot fi clasificate în următoarele grupe (Gastaut, 1968; Gastaut și colab., 1974; Popoviciu și colab., 1972, 1976): a) *fiziologice (diurne și hipnice)*; b) *patologice*, care pot fi, la rândul lor: — *mioclonii organice neepileptice*, care pot fi de diverse etiopatogenii: infecțioase (encefalite), toxice, degenerative, metabolice etc.; — *mioclonii organice epileptice*.

A) *Miocloniile organice neepileptice* pot fi întâlnite în numeroase afecțiuni:

1. *Miocloniile din encefalita epidemică (forma mioclonică sau algo-mioclonică)* și din alte *nevraxite neurotrope* sînt rapide, ritmice, uneori destul de ample (cu deplasări segmentare). Apar de obicei în contextul encefalitic acut, cu febră, radiculalgii, paralizii oculare, hipersomnie (sau insomnie), fenomene meningeale, stări confuzive, chiar cu evoluție spre comă, eventual și cu alte manifestări extrapiramidale (parkinsoniene sau spasm de torsionare și cerebeloase).

Coreea electrică a lui Dubini este o formă particulară de nevraxită mioclonică, cu mioclonii ample, bruște și rapide.

2. În *panencefalitele sclerozante subacute (PESS)* și în *leucoencefalitele sclerozante subacute (LESS)* de tip van Bogaert, miocloniile sînt caracteristice, violente, uneori de alură balistică și mult mai extinse (chiar hemigenalizate sau generalizate), însoțite uneori și de alte hiperkinezii (spasme tonice ale trunchiului și ale membrilor, spasme de torsionare, hemibalism, mișcări coreice). Apar la copii și la adolescenți, într-un context clinic cu alterarea progresivă a stării generale, adesea cu febră, cu demențiere progresivă și cu crize epileptice. Evoluția este subacută, mortală. După Gastaut și colab. (1974), Radermecker (1974) și Popoviciu și colab. (1976) miocloniile din LESS și din PESS prezintă o serie de caractere diferențiale față de alte mioclonii neepileptice și epileptice: a) marea reactivitate la stimuli senzitivo-senzoriali; b) durata mai lungă, adesea secusele mioclonice fiind urmate de o contracție tonică reziduală și de hiperkinezii variabile (vezi mai sus — *indeosebi coreice*); c) repetiția periodică a miocloniilor cu intervale destul de regulate (între 1—15 secunde); d) prezența complexelor EEG ale lui Radermecker, care de cele mai multe ori însoțesc miocloniile, avînd ca și miocloniile — o remarcabilă periodicitate.

3. *Sughitul epidemic* reprezintă o formă oligosimptomatică de encefalită (epidemică sau de altă natură), în care miocloniile diafragmatice generează, salve de sughit cu durate de zile sau săptămîni.

4. *Paramioclonusul multiplex (al lui Friedreich)*, apare la adulți și se caracterizează prin mioclonii simetrice, frecvente (1—2 pe s), localizate la mușchii trapez, deltoid, biceps și cvadriceps. Se accentuează la emoții și dispare în cursul somnului. Sînt de obicei tot infecțioase (nevraxite), rareori aparînd la psihopați.

B) *Miocloniile epileptice* pot fi întâlnite în numeroase forme electro-clinice de epilepsie:

1. *Absențele mioclonice (epilepsiile Petit Mal mioclonice)* se caracterizează din punct de vedere clinic prin secuse musculare de tip mioclonic,

care pot îmbrăca diverse aspecte, după intensitatea și extinderea acestora (Gastaut, 1963, 1968; Gastaut și Broughton, 1972; Popoviciu și colab., 1976; Tassinari și colab., 1969): a) Mioclonii masive sau generalizate, sincrone, bilaterale, de obicei simetrice, alteori însă asimetrice și în basculă (alternînd de la o criză la alta, de o parte sau alta hemicorporală). Acestea interesează cu precădere musculatura axo-rizomelică și mușchii flexori, producînd o bruscă flexie a capului și o proiecție înainte a membrilor superioare, mult mai rar fiind interesate și membrele inferioare (cu cădere). b) Mioclonii parcellare, localizate la mici segmente corporale, sau chiar numai la anumite fascicule musculare (fără deplasări segmentare).

Aceste mioclonii însoțesc o pierdere de cunoștință (absență), ambele fenomene (miocloniile și absența) fiind extrem de scurte ca durată (de la cîteva zecimi de secundă pînă la cîteva secunde) și pot să survină fie spontan, fie după unele stimulări senzoriale insolite („reacția senzo-clonică” a lui Muskens). Un alt element semiologic important este reprezentat de descărcarea electroencefalografică generalizată, bilaterală, sincronă și

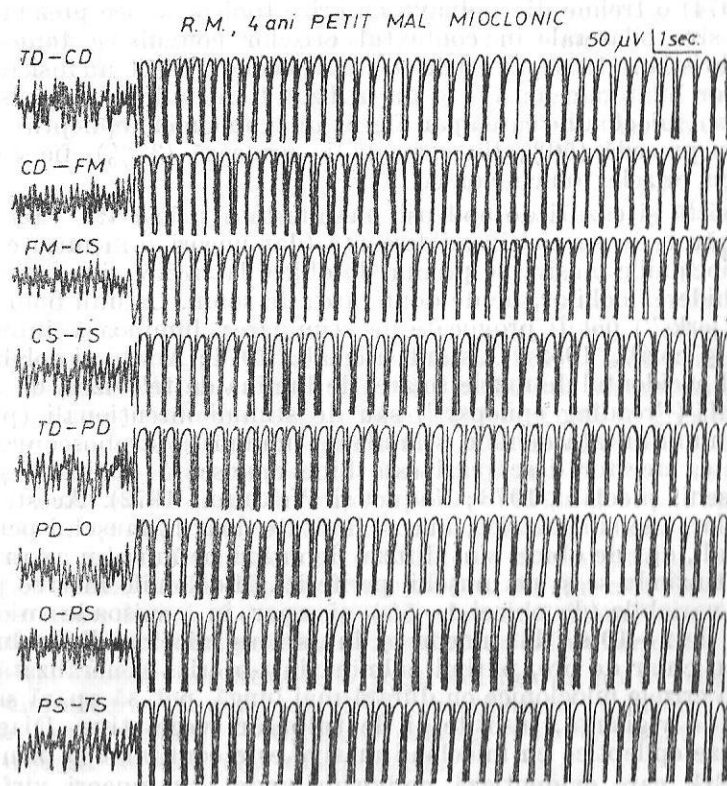


Fig. 28. Aspect EEG de Petit Mal mioclonic la copilul R.M., 4 ani. Se observă descărcări de polivirfuri-unde bilaterale, sincrone și simetrice (după Popoviciu și colab., 1976).

simetrică, de unde recrutante negative de 10 c/sec., izolate sau urmate de una-două unde lente negative, care în ansamblul lor realizează două aspecte caracteristice: polivirfurile și polivirf-urile (fig. 28). Frecvența acestor polivirf-unde este variabilă de la individ la individ și de la criză

la criză (de 3 c/sec., de 4 c/sec., de 6 c/sec., sau de 10 c/sec.) (Popoviciu și colab., 1976).

Un element semiologic important este reprezentat de descărcarea de potențiale musculare ample pe EMG, potențiale care traduc secusele mio-clonice, întrucît fiecare undă recrutantă, respectiv, fiecare „virf” de pe EEG se manifestă printr-o descărcare musculară mioclonică (Tassinari și colab., 1969).

2. *Crizele epileptice mioclonice generalizate bilaterale masive* („myoclonic jerks” în terminologia autorilor anglo-saxoni) pot să apară în următoarele entități clinice epileptice:

a) În unele forme de *epilepsie petit mal* (relatate anterior) în care aceste mioclonii sînt generalizate, fapt care justifică denumirea de „mio-clonii masive”.

b) În multe din cazurile de *epilepsii convulsive grand-mal* primar generalizate tonico-clonice pot să apară, în special la debutul crizei, înaintea fazei tonice, mioclonii masive, de obicei în flexie. Astfel, după Gastaut și colab. (1974) o treime din bolnavii cu crize tonico-clonice prezintă și mio-clonii masive bilaterale în contextul crizelor convulsive tonico-clonice. Janz și Christian (1957), citați de Gastaut și colab., (1974) au insistat asupra miocloniilor bilaterale masive și au utilizat termenul de „impulsive petit mal” pentru miocloniile care apar fie ca unic fenomen epileptic (10% din cazuri), fie precedă (50% din cazuri), fie urmează (37%), fie sînt concomitente cu crizele tonico-clonice.

c) Există și cazuri de epilepsii manifestate prin crize *exclusiv mio-clonice*, apărute în special în adolescență (dar uneori și în mica copilărie), la care miocloniile masive se produc de obicei la trezire și pot fi facilitate fie de închiderea ochilor, fie de deprivarea de somn. La unii bolnavi, mio-cloniile („jerks”) pot fi provocate de stimularea luminoasă intermitentă (Bickford și colab., 1952; Gastaut și colab., 1974; Arseni și colab., 1978), iar în mod accidental de razele solare, de lumina de televizor, de „urmărirea” vizuală („reading epilepsy”) sau de stimuli intenționali (plimbarea rapidă a minii în fața ochilor, stimularea luminoasă stroboscopică). Fotosensibilitatea acestor descărcări este bine cunoscută (Gastaut și colab., 1974; Arseni, și colab., 1978; Naquet și Weldrum, 1972). Aceste mio-clonii sînt bilaterale și simetrice, uneori limitate doar la mușchii periorbitari și palpebrali, dar de obicei sînt difuze, debutînd pe mușchii axo-rizomelici și apoi extinzîndu-se și pe mușchii periferiei. Miocloniile masive pot avea frecvențe variabile (de obicei 1—5/s) și apar în „episoade mioclonice” cu durate de 2—10 s, dar uneori și în „status mioclonic” cu durată de minute sau chiar de ore, putînd culmina într-o criză generalizată tonico-clonică. În crizele mioclonice cu durată mai lungă, pot să apară și alterări ale stării de vigilență, însoțite și de tulburări vegetative. Diagnosticul acestor crize epileptice cu mioclonii masive este confirmat și prin investigațiile EEG, care evidențiază polivîrfuri-unde (sau uneori virf-unde și rareori, descărcări de unde lente, generalizate, bilaterale, sincrone și simetrice).

Etiologia acestor crize mioclonice generalizate masive este variabilă, putînd să apară în *encefalite, encefaloze exo- și endogene și în encefalopatii mioclonice cu evoluție cronică* (mioclonoepilepsia progresivă familială sau boala lui Unverricht-Lundborg; disinergia cerebeloasă mioclonică a lui Ramsay Hunt).

d) *Epilepsia mioclonică progresivă familială* (boala lui Lafora sau boala lui Unverricht-Lundborg) se poate recunoaște prin caracterul familial, precum și prin triada clasică: epilepsie, mioclonie și demență, cu marasm terminal. Boala apare între 10—19 ani (criteriul de vîrstă cu mare valoare diagnostică) și are o durată de 2—10 ani cu o medie de șase ani (Van Heycoptenham, 1974). Boala evoluează în mai multe faze: prima fază este cea a convulsiilor epileptice generalizate. În faza a doua se adaugă și mio-cloniile, care sînt aritmice, asimetrice, asincrone, rapide și variabile (în timp și intensitate). Aceste mioclonii pot fi parțiale sau generalizate. Sediile de elecție ale miocloniilor sînt reprezentate de mușchii umerilor și ai membrilor superioare. De obicei, descărcările mioclonice nu se însoțesc de pierderea cunoștinței și sînt amplificate de mișcările intenționale. Diminuă sau dispar în somn. În cursul evoluției bolii se asistă totdeauna la o demențiere progresivă. În faza de marasm terminal pot apărea și semne extrapiramidale și uneori și tulburări cerebeloase.

e) *Disinergia cerebeloasă mioclonică* (a lui Ramsay Hunt) se poate recunoaște prin contextul semiologic care asociază importante mioclonii (cu accentuare intențională), crize epileptice convulsive generalizate (și/sau mioclonice masive) și un sindrom cerebelos cu evoluție progresivă (Radermecker, 1974). În majoritatea cazurilor, S.L.I. induce importante descărcări mioclonice și descărcări EEG de polivîrfuri-unde de 3—5 c/s în bufeuri scurte de 1—3 secunde (Radermecker, 1974; Tassinari și colab., 1974).

f) În *encefalopatia mioclonică cu hipsaritmie* (E.M.I.H.) (boala lui West) întîlnim de asemenea mioclonii, adesea masive („massive myoclonic jerks”). Astfel, în cazurile în care spasmele interesează întreaga musculatură striată, se realizează aspectul de mioclonii masive, cu flexia capului pe piept, cu flexia membrilor superioare și cu flexia membrilor inferioare, realizîndu-se în ansamblu atitudinea „fătului în uter”, comparabilă cu „închiderea unui briceag” (Gastaut și colab., 1964). Dacă spasmele interesează doar musculatura trunchiului și a rădăcinii membrilor, se realizează spasmul axo-rizomelic, care adesea se diferențiază cu greu de banalele crize mioclonice masive („myoclonic jerks”). Cel mai frecvent și mai caracteristic tip de spasm (patognomic pentru boala lui West) este spasmul flexor (70% din cazuri după Jeevons și Bower, 1974, și 61% după Popoviciu și colab., 1976), care constă într-un spasm mioclonic („myoclonic jerks”) brusc, scurt, fulgerător, generalizat, cu flexia gîtului, a trunchiului și a membrilor inferioare, în vreme ce brațele sînt aruncate în afară și înainte, de unde derivă și denumirea de spasm „Salaam” sau „Grusskrampf”, întrucît ansamblul pozițional seamănă cu salutul oriental „Salaam”.

Apariția acestor manifestări la sugar (în primul an de vîrstă), retardarea psihomotorie și aspectul EEG caracteristic („hipsaritmia” sau „disritmia lentă majoră” — Gibbs și colab., 1954; Gastaut și Remond, 1952) tranșează în mod clar diagnosticul.

II. *Mioritmii* reprezintă o varietate de mioclonii, cu unele particularități semiologice, în sensul că sînt ritmice, pendulare, sincrone, durabile și de amplitudine egală, stereotipă. Frecvența acestora este diferită de la un caz la altul, între 30 și 300 oscilații/min, dar, în general, rămîne constantă la același bolnav, persistînd cel mai adesea și în cursul somnului (Lugaresi și colab., 1968; Scherrer, 1968; Popoviciu și colab., 1973). Aceste mioclonii ritmice (mioritmii) interesează de obicei grupe musculare relativ

restrinse și preferențiale : mușchii vălului palatului („nistagmus” al vălului), ai faringelui, laringelui, ai planșeului bucal, ai limbii (cu mișcări alternante de proiecție — retracție), ai globilor oculari (cu „nistagmus” ocular pendular, girator sau retractor), ridicătorii pleoapelor, diafragma (cu sughiț), mușchii intercostali, mușchii gâtului și mușchii distali ai membrilor superioare (cu mișcări ale degetelor și cu mișcări alternante de pronatie-supinație). Cele mai frecvente sînt miocloniile (mioritmii) orofaringo-laringiene, precum și cele oculo-velo-faringo-laringo-diafragmatice, care sînt bilaterale, cu un ritm de 120—180/minut și care sînt revelatoare pentru *afecțiunile ale triunghiului olivo-dentorubric* (Guillain și Mollaret, 1935; Bonduelle, 1968; Gastaut, 1968; Alajouanine și colab., 1956; Popoviciu și colab., 1973) prin leziuni vasculare, encefalitice, tumorale sau traumatice.

III. *Miokimiile sau fasciculațiile musculare* sînt contracții musculare fasciculare, de mică amplitudine, care nu produc deplasări segmentare, care se observă sub piele, sub forma unor contracții clonice, neritmice, rapide, fulgerătoare ale fibrelor musculare izolate și care se succed la intervale frecvente și neregulate. Aceste fasciculații apar uneori pe teritorii restrinse, alteori pe grupe musculare întinse, chiar generalizate. Sînt net accentuate de frig, de oboseală, de peneția mușchilor, de excitația electrică și de administrarea de adrenalină. Nu sînt influențate nici de somn, nici de scopolamină.

Valoarea semiologică a miokimiilor (fasciculațiilor musculare) este deosebită, reprezentînd un semn precoce, revelator pentru o sensibilitate anormală a fibrei musculare la mediatorul chimic (adrenalină), consecutivă unei denervări (fenomenul lui Cannon) prin *leziuni subacute-cronice pericaronale* (scleroză laterală amiotrofică; poliomielite subacute și cronice; encefalopoliomielite virotice subacute și cronice — Drăgănescu și Olteanu, 1955;iringomieli). Se impune multă atenție în sindroamele de pseudo-scleroză laterală amiotrofică (Barré și Roger, citați de Riser, 1952) prin leziuni corticale (tumori parieto-frontale, arahnoidite etc.), în care se poate realiza o monoplegie sau o paraplegie corticală, piramidală, însoțită și de atrofii musculare cu fasciculații, dar prezența în contextul semiologic a crizelor jacksoniene orientează de obicei diagnosticul.

Astfel de fasciculații musculare se mai pot întîlni și în *coreea fibrilară a lui Morvan*, care este o nevraxită acută și care asociază în contextul semiologic : fasciculații, mioclonii, tulburări neurovegetative de tipul acrodiniei, tulburări trofice și sudorale și eventual tulburări de somn.

Fasciculații musculare izolate la nivelul mușchilor feței pot fi observate în *spasmul facial periferic postparalitic*.

Excepțional de rar pot fi întîlnite fasciculațiile musculare în *poliradiculonevrite* și în unele *polinevrite infecțioase și toxice*.

Există uneori fasciculații izolate la basedowieni, la indivizii surmenați și uneori după o oboseală musculară intensă la indivizii normali (miokimiile lui Cruchet).

6.1.2. Mișcări involuntare alternative, regulate, ritmice și stereotipe

Tremorul reprezintă o mișcare involuntară rapidă, stereotipă, de intensitate variabilă, predominînd la nivelul extremităților. Se impune diferențierea următoarelor *forme semiologice și patogenice* :

1. *Tremurătura de postură* (așa-zisă „de repaus” — termen vechi, necorespunzător) este caracteristică pentru sindromul extrapiramidal

hipertónico-hipokinetice (parkinsonian) de diverse etiopatogenii (postencefalitice, vascular, posttraumatic, senil etc.). Apare la menținerea unor poziții (inclusiv în poziția de repaus), este ritmică, de amplitudine moderată, de frecvență mică (4—10 oscilații/sec.), ectromelică și pseudogestuală (imită anumite acțiuni : de numărare a banilor, de „facere” a pilulelor, de batere a tobei cu degetele etc.), diminuează sau dispăre în cursul mișcărilor active, se intensifică la emoții și dispăre în somn. De multe ori interesează și extremitatea cefalică (mișcări „de afirmare” sau „de negație”).

2. *Tremurătura intențională (de acțiune)* apare în sindromul cerebelos, în timpul mișcărilor active, accentuîndu-se progresiv odată cu dezvoltarea mișcării (eventual doar la sfîrșitul mișcării). Este mai amplă decît tremurătura parkinsoniană, neregulată, dispăre complet în repaus și la menținerea unei posturi. Se însoțește de alte semne cerebeloase.

3. *Tremurătura opozițională* este tot o tremurătură de acțiune, apărînd la sfîrșitul mișcărilor active, dar este constituită din oscilații foarte ample, ca niște „bătăi” de aripă, care tind să îndepărteze membrul respectiv (de obicei superior) de țintă (de unde termenul de „opozițională” sau de „acțiune antagonistă”). Este caracteristică pentru sindroamele dentorubrice de diverse etiopatogenii și pentru degenerescențele hepatocerebrale (boala lui Wilson și pseudoscleroza lui Westphal-Strümpell), asociîndu-se aproape totdeauna și de mișcări de tip coreic și de spasme violente.

4. *Tremurăturile permanente* se observă atît în repaus, cît și în timpul menținerii unor posturi și constau în oscilații neregulate ale degetelor (uneori și ale buzelor) de mică amplitudine. Pot fi : *fiziologice* (de oboseală și de frig), *emotive* (simulînd boala lui Basedow), *hipertiroidiene*, în *etilismul cronic*, în *intoxicațiile* cu mercur, cu nicotină, cu cofeină. Nu se însoțesc de semne extrapiramidale, cu excepția celor *senile*.

5. *Tremorul isteric și al simulanților* trebuie diferențiat de variantele precedente de tremurătură. Acest tremor nu are caracter ritmic și stereotip, ci dimpotrivă, apare intermitent, apare în prezența spectatorilor, este amplu, neregulat, heterotipic, fiind variabil de la un moment la altul. Apare fie în repaus, fie în mișcare, are caracter net circumstanțial, fiind dependent de situațiile emoționale și/sau revendicative (Șofletea, 1967) și de multe ori se însoțește și de ticuri, de spasme și de contorsiuni bizare, paradoxale, clowniene (Riser, 1952).

6.1.3. Hiperkinezii bruște, discontinue, rapide, de caracter elonic, dezordonate (neritmice)

1. *Mișcările coreice* sînt mișcări involuntare generalizate (de obicei), cu predominantă la față și la membrele superioare, bruște, dezordonate, ilogice, asimetrice și asinerone, schimbîndu-se neîncetat de la un grup muscular la altul. Sînt variabile de la un moment la altul, se intensifică la emoții, la eforturi și la efectuarea unor acțiuni musculare (caracter semi-intențional) parazitînd mișcările voluntare, care devin astfel inadecvate. Se atenuază pînă la dispariție în repaus deplin la pat, iar în somn dispar. Uneori sînt limitate la un hemicorp (hemicorei), ca de pildă în sindroamele talamice și juxtatalamice.

Mișcările coreice se întîlnesc în :

a) *Coreea acută (Sydenham)*, care apare la copii, de obicei între 5—15 ani, fiind de 3 ori mai frecventă la fetițe. Excepțional se întîlnește la vîrstă adultă. Apare în contextul unei boli reumatismale.

b) *Coreea acută infecțioasă* este manifestarea unei encefalite primitive (epidemică sau prin alt virus neurotrop), sau secundară unor febre eruptive, recunoscându-se în contextul semiologic al respectivei encefalite și al semnelor de infecție generală.

c) *Coreea cronică a lui Huntington* apare la vîrstă adultă, fiind ereditară și familială, cu transmisie dominantă. Atinge în mod egal ambele sexe, are evoluție lent-progresivă, hiperkineziile sînt mai ample, mai bizare, dar ceva mai lente decît în coreea Sydenham, mersul fiind mai „manierat” și mai „dansant”. Evoluează și cu demență lent-progresivă.

d) *Coreea senilă* apare la indivizi în vîrstă, pe fondul suferinței vasculare arteriosclerotice, asociindu-se cu tremor senil, cu semne piramidalo-extrapiramidale și de lacunarism cerebral (inclusiv cu semne de involuție psihică).

e) *Coreile cronice simptomatice* pot apărea în traumatismele cranio-cerebrale și în unele encefalopatii toxice (îndeosebi cu oxid de carbon) și vasculare.

f) *Coreea din encefalopatiile infantile* reprezintă doar un sindrom dintr-un context semiologic cu importante semne piramidale, extrapiramidale, psihice (retardare mintală), eventual și cu crize epileptice. De obicei este vorba de o hemicoree, mișcările coreice fiind asociate adesea cu mișcări atetozice, realizînd o coreo-atetoză.

g) *Coreea hemiplegicilor* este o hemicoree care apare îndeosebi în hemiplegiile infantile și uneori în hemiplegiile vasculare. Se însoțește de obicei și de mișcări atetozice.

h) *Hemicoreile din leziunile mezencefalice (sindroamele de nucleu roșu superioare sau inferioare), talamice și juxtatalamice* sînt de obicei vasculare și se recunosc în contextul semiologic de suferință mezencefalică sau talamică.

i) *Coreea isterică* apare la copii de vîrstă școlară, de obicei în mici epidemii intrașcolare, prin „contaminare” psihogenă de la un caz cu coree veritabilă, prin imitație. Mișcările coreice au caractere teatrale, apar în prezența spectatorilor, sînt mai ample și mai dansante și se evidențiază și alte elemente psihogene.

6.1.4. Mișcări involuntare discontinue, bruște, rapide, dar mult mai limitate și mai stereotipe (Riser, 1952):

1. *Ticurile* sînt mișcări involuntare intermitente (discontinue), destul de coordonate, complexe, bruște, repetate, rapide și de caracter clonic, stereotipe. Aceste acte sînt inoportune și absurde, adesea realizînd „gesturi incomplete”, doar schițate. Sînt foarte diferite ca modalitate de exprimare (clipit, încruntare, bleferospasm, grimase, tuse, răsucirea gîtului sau a capului, mișcări ale membrelor). Același tic poate să fie repetat timp de luni sau ani, rămînînd absolut stereotip, pînă cînd poate să dispară, cedînd locul altuia. Ticurile cedează în somn și, la început, pot fi influențate de către voință. Se exagerează la emoții.

Boala ticurilor (a lui Gilles de la Tourette) se poate recunoaște prin prezența de ticuri multiple, generalizate, cu predominanță la nivelul feței și gîtului, asociate și cu tulburări psihice și tulburări de vorbire (coprolalie și ecolalie). Debutează în copilărie, de obicei cu ticuri faciale, care se extind progresiv, pe măsura accentuării și a tulburărilor psihopatice. Nu se constată nici un semn de suferință nervoasă organică.

2. *Hemibalismul (sindromul corpului lui Luys)* reprezintă o hiperkinezie bruscă, rapidă, discordantă, dar de mare amplitudine, în cursul căreia membrele de o parte sînt dislocate prin deplasări bruște și stereotipe, care antrenează și o pendulare bruscă a trunchiului. Se poate asocia cu mișcări coreice ample.

Bibalismul, afecțiune eredo-familială (rară) se caracterizează prin mișcări hemibalice care survin în mod simetric de ambele părți hemicorpale, precum și printr-o evoluție lent-progresivă.

6.1.5. Hiperkineziile lente, fără caracter clonic

1. *Atetoză* reprezintă o hiperkinezie de alură mai lentă decît mișcarea coreică, caracterizîndu-se prin mișcări involuntare ondulate, predominante sau exclusive la nivelul extremităților, în special la degetele mîinilor, de amplitudine moderată. Sînt mișcări tentaculare, vermiculare, care imprimă degetelor și mîinii atitudini adesea bizare, cu denivelarea permanentă a degetelor, cînd unul în flexie, cînd altul în extensie, degetele agitîndu-se în mod independent, încalcite, denivelate unul față de celălalt, animate de mișcări variabile pentru fiecare dintre ele, de hiperextensie sau de flexie forțată. La picior mișcările sînt puțin mai stereotipe, realizîndu-se mișcări de îndepărtare a degetelor și de dirijare a vîrfului piciorului cînd spre înăuntru, cînd spre în afară. Mușchii feței sînt în mod constant animați, realizînd o mimică divers expresivă, cu grimasele cele mai ciudate și mai neprevăzute, iar mușchii gîtului realizează răsuciri în atitudini neașteptate. În cursul mișcărilor, hiperkinezia atetozică parazitează mobilitatea activă, care devine inadecvată.

Atetoză poate fi *unilaterală* sau *bilaterală*, *localizată* sau *generalizată* și uneori asociată cu alte manifestări semiologice, îndeosebi din seria extrapiramidală.

a) *Atetoză dublă (status marmoratus al lui Vogt)* relevă de obicei o afecțiune congenitală, sau este consecința unor encefalite ale primei copilării sau a unor sechele de encefalopatie infantilă (îndeosebi prin hipoxii sau alți factori neonatali). Uneori este asociată cu o diplegie piramidală de tipul bolii lui Little, cu tulburări psihice și adesea cu crize convulsive.

b) *Boala lui Hallervorden-Spatz și boala lui Vogt* sînt afecțiuni eredo-degenerative familiale (consecința unei atrofii bilaterale palidale și a corpului lui Luys). Apar după naștere sau în primul an (forma Vogt) sau în adolescență (boala lui Hallervorden-Spatz), într-un context semiologic care asociază: hipertonie generalizată extrapiramidală, coreo-atetoză bilaterală (inclusiv la mușchii feței), tulburări de vorbire (disfagie striată), spasme oculare și masticatorii, atrofie optică, retinită pigmentară, demență progresivă și exitus (în cîteva luni în forma infantilă a lui Vogt și în cîteva ani în forma juvenilă a lui Hallervorden-Spatz).

c) *Atrofia palido-luysiană progresivă a lui van Bogaert* este o atrofie degenerativă familială (rară), care asociază: hipertonie extrapiramidală (cu debut la membrele inferioare și progresiune ascendentă), hiperkineziile variabile, complexe (atetoză bilaterală, spasme de torsiune, hemibalism).

d) *Boala lui Creutzfeld-Jakob (polioencefalopatia presenilă subacută sau encefalopatia spongiformă subacută)* apare la persoane de vîrstă mijlocie, fiind determinată de o encefalopatie virală cu evoluție lentă (Gajdusek și colab., 1972, citați de Drăgănescu și Cajal, 1974) înrudită cu boala lui Alzheimer. Asociază în tabloul semiologic: tulburări de vedere, con-

fuzie mintală, demență progresivă, mioclonii, ataxie, dizartrie și de multe ori mișcări atetozice și erize convulsive. Evoluția este rapidă (1—4 ani) spre exitus.

e) *Encefalopatia consecutivă eritroblastozei fetale (icterul nuclear) prin incompatibilitate de factor Rh* intrunește de foarte multe ori în tabloul semiologic coreo-atetoză bilaterală, generalizată, asociată cu spasm de torsiune, hipertonie extrapiramidală, ataxie cerebeloasă, tetrapareză, convulsii epileptice și deficit intelectual.

f) *Atetoză dublă* mai poate face parte și din cortegiul simptomatic al altor afecțiuni neurologice: sindromul lui Little; degenerescențele hepatocerebrale (boala lui Wilson și pseudoscleroza lui Westphal-Strümpell); distonia lenticulară, coreea lui Huntington; eredo-ataxia cerebeloasă.

g) *Hemiatetoză* este rezultatul unor leziuni localizate, care generează un tablou semiologic cu hemipareză, sindrom talamic și hiperkinezie de tip atetozic (sau coreo-atetozic). La copii tabloul apare după traumatisme obstetricale și după encefalite (rujeolică, scarlatinoasă, rubeolică, după tuse convulsivă, difterică ș.a.). La adulți, de obicei este consecutivă traumatismelor cranio-cerebrale, accidentelor vasculare cerebrale și excepțional după encefalite.

6.2. DISTONILE (SINDROAMELE DISTONICE SAU DISTONILE KINETICE SPASMODICE — RISER, 1952)

Sînt mișcări involuntare cu caracter tonic care realizează o atitudine particulară, care se menține un timp variabil (cîteva secunde sau minute), prin hipertonia mai mult sau mai puțin durabilă pe care o induc. Spasmul tonic astfel produs se repetă în mod stereotip, foarte frecvent și adesea de o manieră subintrantă în tot cursul stării de veghe (uneori și în somn). Aceste distonii kinetice pot să fie mai mult sau mai puțin generalizate sau localizate. De obicei se însoțesc și de hipertonii extrapiramidale, precum și de hiperkinezii. Aceste distonii kinetice realizează o deplasare segmentară lentă, datorită unei contracții spasmodice intense a grupelor musculare interesate, contracție care este progresivă, relativ durabilă. Caracterul repetitiv al mișcării involuntare realizate se datorește unor variații neîncetate de tonus muscular, brusc diminuat și apoi din nou brusc exagerat. Aceste deplasări tonice anormale sînt ritmate și oarecum stereotipe la același bolnav, putînd antrena cu vremea deformații scoliotice și articulare. Nu sînt sensibile la preparatele de tip atropinic.

6.2.1. Distoniile kinetice localizate

1. *Torticolisul spasmodic* prezintă următoarele caractere semiologice: Un spasm muscular tonic antrenează o lentă rotație și înclinație vicioasă a capului, cu o contracție a mușchilor sternocleidomastoidian și trapez (eventual și a pielosului gîtului de aceeași parte, rareori și a mușchilor învecinați ai gîtului). Uneori contracția tonică a celor doi mușchi inervați de spinal este bilaterală, iar capul se flectează tonic spre ceafă (retrocolis).

Această contracție tonică cedează brusc după o scurtă perioadă (secunde), capul tinzînd să revină în poziția normală, dar imediat se produce un alt spasm, care-l reproiectează în poziția vicioasă și așa mai departe, de unde derivă o serie de oscilații lente, inegale, care pot fi mărite de efortul bolnavului, care, conștient sau nu, se opune la deplasarea capului, prin gestul antagonist de corecție, mai degrabă simbolic decît eficace (Riser, 1952; Hassler, 1953, citat de Șofletea, 1967). Boala apare de obicei la adulți și are caracter progresiv. La un adolescent ne vom gândi în primul rînd la o encefalită epidemică sau la o sechelă postencefalitică, mai ales dacă găsim și alte semne din seria extrapiramidală și dacă prezintă și erize oculogire și — eventual — pareza convergenței globilor oculari.

Este de o deosebită importanță practică *diferențierea torticolisului spasmodic (de origine extrapiramidală) de alte forme de torticolis*, după cum urmează: a) *Torticolisul congenital* este permanent, însoțit uneori și de asimetrii cranio-faciale. Acest torticolis congenital poate fi consecutiv unor malformații craniene, occipitale, vertebrale sau musculare (de obicei evidente radiologic); b) *Torticolisul simptomatic* este consecutiv unor erize locale: miozită locală (reumatică, virotică etc.), radiculită cervicală superioară, spondilită, arahnoidită cervicală. În aceste situații, torticolisul este însoțit de dureri în mușchii contractați, dureri care de obicei sînt exacerbate sau declanșate de tuse, de strănut și de mișcările capului și ale gîtului; c) *Pozițiile vicioase ale capului* determinate de tumori ale fosei posterioare și de leziuni vertebrale (de pildă, un morb Pott cervical, o fractură cervicală, o hernie discală etc.). În aceste situații, de obicei torticolisul este fixat (flexie înainte, cu înclinarea laterală a capului), dacă nu definitiv, cel puțin timp de săptămîni, fără exacerbări tonice, fără manifestările spasmodice paroxistice și rapid intermitente, ca în cazul veritabilului torticolis spasmodic. Sau, eventual, atitudinea vicioasă a capului este paroxistică, dar durează cîteva ore, se însoțește de cefalee brutală și de vărsături (crizele de „angajare”); d) *Falsul torticolis spasmodic care însoțește, sau este secundar unei nevralgii a marelui nerv occipital al lui Arnold*, se recunoaște ușor, dacă ținem seama de localizarea durerii și de semnele de acompaniament (clinice și radiologice) de leziune radiculară C₁—C₄ (artroze, decalcificări localizate, hiperostoze, deformații ale axului osos etc.); e) *Torticolisul isteric* (vechiul torticolis mental al lui Brissaud și Meige, citați de Riser, 1952) se recunoaște ușor, prin caracterul atipic (pozițional), prin intensitatea tulburării (majorată de emoții), prin caracterul intermitent (însoțit și de starea anxioasă) și prin depistarea factorilor psihogeni cauzali.

2. *Spasmul monoplegic* (Riser, 1952) (Termen incorect, n.n. Termenul mai corect ar fi „Spasm de torsiune brachial”). Acesta are, în general, caractere similare cu torticolisul spasmodic, dar cu localizare la un membru superior. Este vorba de o mișcare de torsiune a acestui membru în jurul axului său, de pronație și de supinație forțată alternativă, ca un fel de „înrolare” alternativă. Contracția spasmodică este relativ lentă și progresivă, rareori ceva mai rapidă (dar niciodată cu caracterul de bruschețe coreică), astfel încît poziția anormală este menținută cîteva secunde pînă la cîteva minute, printr-o „hipertonie de postură” (Riser, 1952). Apoi, membrul superior respectiv revine la loc, prin relaxarea musculaturii, această decontractie fiind de asemenea lentă (în 2—5 secunde), dar uneori incompletă, întrucît între timp survine un nou spasm, care repetă contracțiile precedente. Ca și în cazul torticolisului spasmodic, se impun următoarele

precizări: Spasmul are un caracter imperativ, coercitiv, încît nici voința, nici postura, nici mișcărilor intenționale sau automate, nici manevrele de oprire a spasmului (inclusiv elongația activă sau pasivă a membrului respectiv) nu pot suprima spasmele. Doar somnul le abolește.

Acest spasm brahial apare în stări postencefalitice (de obicei), în suferințe vasculare, traumatice etc.

6.2.2. Distoniile kinetice generalizate sau extinse

1. *Spasmul de torsiune (disbazia lordotică a lui Ziehen și Oppenheim; distonia lenticulară progresivă)* prezintă două elemente semiologice: distonia și torsiunea (Hassler, 1953, citat de Șofletea, 1967). Astfel, în poziție de repaus în decubit, acești bolnavi par aproape normali (cu excepția constatării altor eventuale semne de encefalopatie: hemipareză, mișcări coreo-atetozice ș.a.). În momentul în care se ridică din pat, trunchiul începe să se curbeze în lordoză, capul se retroflectează, iar apoi, odată cu executarea primilor pași, apare (sau se exacerbează) o tulburare de tonus postural, care interesează atît trunchiul, cît și membrele. Bolnavul se ridică pe virful picioarelor printr-o extensie a membrelor inferioare, apoi trunchiul este încurbat în mod progresiv într-o puternică lordoză și rotație laterală, timp în care capul se plasează într-o poziție de torticolis sau de retrocolis, iar membrele superioare se răsucesc în pronație sau în supinație. Aceste spasme cedează tot relativ lent și apoi din nou reapar, în mod alternativ, realizînd o remarcabilă variabilitate posturală, cu atitudini bizare, contorsionate, încît acest aspect grotesc al bolnavului a fost foarte plastic comparat de către Riser (1952) cu „Laocoon înlănțuit”, sau de către Wimmer (cit. de Riser) cu un „clown macabru”. Din pricina acestor spasme, mișcările voluntare sînt inadecvate și, aparent, necoordonate, iar mersul este extrem de dificil. De fapt, se produce variații tonice (în sens de hiper- sau de hipotonie) la un grup muscular față de altul și dintr-un moment în altul (fie simultan, fie alternativ) încît s-a și sugerat că în această boală este vorba de o „dismetrie a raporturilor și a ajustărilor tonice” (Riser, 1952).

Oa și în cazul bolnavilor parkinsonieni se pot remarca, și la acești bolnavi, kinezii paradoxale. De obicei mușchii feței și ai limbii nu sînt interesați, dar s-au descris cazuri cu interesarea acestora, realizîndu-se: ris spasmodic, tulburări de vorbire și de masticăție.

Din punct de vedere etiopatogenic, se pot distinge mai multe forme de spasm de torsiune:

a) *Distonia de torsiune așa-zisă „idiopatică”*, identificată de unii cu „*distonia musculorum deformans*”, este în realitate o boală degenerativă, verosimil metabolică (Wooten și colab., 1973), de obicei cu caracter ereditar-familial, care apare în copilărie sau în adolescență (Eldridge, 1970; Marsden și Harrison 1974) și care poate fi recunoscută prin evoluția sa progresiv-generalizată.

b) *Distonia de torsiune simptomatică* este mult mai frecventă și apare după, sau în cursul evoluției unor *afecțiuni ale structurilor extrapiramidale* de diverse naturi: *Encefalită epidemică* (cel mai adesea); — *Alte encefalite*; — *Encefalopatii toxice* (cu oxid de carbon de pildă); — *Degenerescențe hepato-lenticulare* (boala lui Wilson și boala lui Westphal-Strümpell) în care apar și alte semne extrapiramidale (inclusiv spasme caracteristice ale feței, mișcări coreo-atetozice, semne de tip parkinsonian), tulburări

ale metabolismului cuprului, semne de suferință hepatică, incluzînd lui Kayser-Fleischer și cataractă „în floarea soarelui”, scăderea ceruloplasminei, crize epileptice etc.;

— *Encefalopatii infantile* (prin hipoxie neonatală, traumatisme obstetricale, traumatisme și encefalite în mica copilărie etc.);

— *Alte boli degenerative* (în care distonia de torsiune intră în cortegiul semiologiei mai complex al acestora; mișcări coreo-atetozice, ataxie, semne piramidale etc.).

2. *Unele crize epileptice diskinetice temporale* pot realiza aspecte de înrulare a trunchiului și a membrelor, completate cu girații, care ar putea să ne inducă în eroare și să creeze impresia că ne aflăm în fața unor distonii de torsiune. Astfel, automatismele circumcursive (sinonime: „crizele epileptice rotatorii”; „crizele epileptice circumcursive”) constau într-o întoarcere circulară, care se poate uneori completa cu mai multe ocoluri pe care bolnavul le face în jurul său. De asemenea, există absențe giratorii și crize temporale în care girația poate fi înlocuită cu o hipertonicie unilaterală (Gastaut și colab., 1974), care imită un aspect de spasm de torsiune. Diagnosticul se tranșează ușor în favoarea unei crize epileptice și nu a unei diskinetii extrapiramidale, prin alura critică, durata foarte scurtă, alterarea stării de conștiință și anomaliiile EEG revelatoare.

6.3. CONVULSIILE

6.3.1. *Aspecte semiologice.* Spre deosebire de alte mișcări involuntare, convulsiile se prezintă sub formă de *accese*. Ele pot fi *generalizate*, atîngînd în totalitate musculatura corporală și însoțindu-se cel mai adesea de o pierdere totală sau relativă a stării de conștiință, sau, dimpotrivă, *parțiale*, situații în care interesează un grup muscular mai mult sau mai puțin extins.

1. *Convulsiile tonice* sînt reprezentate de contractii musculare prelungite, care antrenează o stare paroxistică permanentă, dar rapid reversibilă, de rigiditate, care antrenează un segment corporal, sau, dimpotrivă, întreaga musculatură corporală. Exemplul cel mai demonstrativ este faza de contractură tonică generalizată a epilepsiei grand mal convulsiv tonico-clonice, în care, fuziunea secuselor și hipertonia realizează convulsia tonică în flexie sau în extensie, însoțită și de o pierdere totală a stării de conștiință.

2. *Convulsiile clonice* sînt mișcări involuntare discontinue, stereotipe, ample, repetitive, caracterizate prin apariția unor mișcări bruște, clonice, ale unui grup muscular, cu durată scurtă (zeci de secunde-minute), cu dispariția rapidă și completă, adesea cu propagare (chiar cu generalizare) și de cele mai multe ori cu suspendarea stării de vigilență, fenomen important pentru identificarea și omologarea ca manifestare de obicei epileptică.

Aceste forme din urmă (tonică și clonică) pot să îmbrace următoarele tablouri semiologice: a) Cele două forme de convulsie se pot succeda, realizînd forma tonico-clonică a epilepsiei generalizate, faza tonică (mai scurtă) precedînd convulsiile clonice; b) Convulsiile tonico-clonice pot să

se succedă în serie, fără interval liber, realizând *starea de rău epileptic tonico-clonic*; c) Cele două forme pot să existe izolate, realizând forma tonică sau forma clonică a epilepsiei grand mal; d) Cele două forme pot să se producă bilateral-simetrice (epilepsia tonico-clonică generalizată), doar unilateral (epilepsia tonico-clonică hemigeneralizată), sau numai segmentar (epilepsia motorie cu debut local, locală sau focală : forma tonică, clonică sau tonico-clonică).

6.3.2. Probleme de diagnostic etiopatogenic și topografie

I. În fața unei crize convulsive se pune în primul rând importanta problemă a stabilirii dacă este vorba de o criză epileptică sau, dimpotrivă, dacă este vorba de o *criză convulsivă neepileptică*, care poate să survină în următoarele circumstanțe (Popoviciu și colab., 1976, 1978): 1) *Criză sincopală* de diverse etiopatogenii. 2) *Convulsii hipoglicemice*. 3) *Convulsii toxice* (Oxid, de carbon, sulfură de carbon, Pb, Hg ș.a.). 4) *Convulsiile din stările uremice*. 5) *Convulsiile din encefalopatia hepato-portală*. 6) *Convulsiile din toxemia gravidică*. 7) *Convulsiile din intoxicația stricninică*. 8) *Convulsiile din tulburările endocrine* (tetanie, pseudohipoparatiroidism ș.a.). 9) *Unele convulsii febrile*.

Diagnosticul se orientează uneori relativ ușor în contextul semnelor clinice și de laborator, altele implicând investigații deosebit de amănunțite și atente. Astfel, Gastaut (1973) și Popoviciu și colab. (1976) au propus diferențierea dintre „atacul de epilepsie” (respectiv de convulsie tonico-clonică) și „epilepsia propriu-zisă”, rezervând acest ultim termen pentru crizele care se repetă de o alură mai mult sau mai puțin cronică și care rezultă din descărcarea hipersincronă a unei populații neuronale. O criză „epileptică” unică, precum și crizele convulsive accidentale (ca de pildă unele convulsii febrile, crizele de eclampsie puerperală, crizele toxice, metabolice ș.a.) nu constituie o veritabilă epilepsie, după cum nu constituie o veritabilă epilepsie nici repetarea mai mult sau mai puțin frecventă a unor crize convulsive în cursul unei afecțiuni acute (encefalopatia uremică din boala lui Bright, encefalitele acute). Crizele epileptice veritabile au, deci, un caracter iterativ, cronic, ele repetându-se la anumite intervale (mai scurte sau mai lungi).

Atragem atenția îndeosebi asupra *convulsiilor hipoglicemice din hiperinsulinismul funcțional și din hiperinsulinismul organic* (adenom sau carcinom al celulelor beta pancreatice), care de obicei se confundă cu epilepsia. Există însă câteva elemente care ne pot orienta asupra unei convulsii hipoglicemice: a) precesiunea crizei prin unele simptome revelatoare: paloare, tahicardie, tremurătură, midriază, palpitații, anxietate; b) existența unor simptome intereritice, ca: somnolență, concentrare dificilă, scăderea atenției, a memoriei și a înțelegerii unor noțiuni abstracte, stări de confuzie și de dezorientare, apatie, bradipsihie, incoerență, stări de agitație cu agresivitate.

II. Sumar de date etiopatogenice în crizele convulsive epileptice

A. *Crizele epileptice convulsive la sugari*. Majoritatea crizelor convulsive infantile sînt însoțite de pierdere de cunoștință sau de obnubilare. Nu trebuie să uităm ușurința deosebită cu care copilul mic prezintă o criză de

epilepsie la cel mai mic factor patogenic. Vom rezuma cauzele organice cele mai frecvente ale crizelor epileptice la sugari:

1) *Meningo-encefalopatia traumatică* (prin factori intranatali obstetricali) este cauza cea mai frecventă la această vîrstă. Poate să fie orba de o simplă *asfixie (hipoxie) neonatală* sau de *hemoragii cerebrale sau subarahnoidiene*, provocate prin: circulară de cordon sau anomalii de cordon ombilical, travaliu prelungit, manopere brutale de degajare fetală, aplicare de forceps, vidextracție, expulzii laborioase (prezențații vicioase, distocii, inerție uterină), operații cezariene (prin schimbare bruscă de presiune), utilizare de ocitocice, blocarea căilor respiratorii ale fătului prin aspirație de lichid amniotic, ruptură de placentă ș.a.

2) *Meningite și encefalite febrile*: meningite acute bacteriene septice, encefalite acute bacteriene, virotice, rickettsiene, luetice etc.

3) *Hematoame subdurale* (foarte frecvente la sugar, pînă la 66% după Arseni și colab.), angioame (28% după Arseni și colab., 1971).

4) *Parazitoze* (cisticercoză, hidatidoză), de asemenea foarte frecvente la sugar (Arseni și colab., 1974).

5) *Alte encefalopatii prin factori prenatali* (care au acționat în perioada dezvoltării embrionare și fetale): a) *Anomalii congenitale* (inclusiv anomalii cromozomiale), care produc dismorioplaziile fetale: malformații craniene (microcefalie, oxicefalie, turicefalie, scafocefalie, platibazie, impresiune bazilară). b) *Malformații cerebrale* (microgirie, porencefalie, malformație Arnold-Chiari). c) *Anomalii occipito-cervicale*. d) *Malformații vasculare* (angiomatoza cerebro-trigeminală, boala lui Lindau etc.). e) *Afecțiuni dismetabolice fetale și teaurismoze* (prin factori genetici): *leucodistrofiile* (idioția fenilpiruvică, sindromul lui Hartnup din porfirie hepatică, scleroza familială difuză etc.); *lipodistrofiile sau sfingolipidozele* (idioția familială amaurotică a lui Tay-Sachs; boala lui Nieman-Pick; gargoilismul; boala lui Gaucher etc.). f) *Alte afecțiuni metabolice ereditare*: fenilcetonuria, homocistinuria, acidemia hiperfolică, piridoxin-dependența nou-născutului. g) *Sindroame genetice cu tulburări ale formulei cromozomiale*: sindromul lui Klinefelter, sindromul lui Patau (trizomia D sau trizomia 13-15), sindromul lui Edwards (trizomia E sau trizomia 16-18), idioția mongoloidă (trizomia 21). h) *Infecții materne* (lues, boli eruptive ale mamei, malarie, alte boli infecțioase). i) *Afecțiuni parazitare ale mamei* (toxoplasmoza). j) *Encefalopatii prin agenți fizici asupra mamei*: traumatisme abdominale ale mamei gestante, iradiere cu radiații Roentgen. k) *Tulburări metabolice ale mamei*, care pot produce encefalopatii infantile (diabet, tireotoxicoză etc.). l) *Encefalopatii prin afecțiuni embrionare și fetale prin incompatibilitate de factor Rh cu icter nuclear*. m) *Alți factori antenatali* (variate droguri hipnotice etc.). n) *Prematuritate*.

La nou-născut va trebui să recunoaștem *convulsiile care nu sînt veritabil epileptice*, dar care uneori pot lăsa o predispoziție epileptică:

1. *Spasmul hohotului de plîns* („spasme de sanglot” al lui Debré și Lévy). Pare să fie de origine afectiv-emoțională, ca o reacție de teamă sau de minie. Brusc se declanșează spasmul de plîns, în sacade mai întii, apoi în hohote profunde, cu agitație, cu bătăi din picioare și cu o veritabilă criză de hiperpnee, cu expirații din ce în ce mai prelungite, cu accese profunde, care, în final, sfîrșesc cu un spasm al glotei, de unde derivă o veritabilă apnee asfixică cu cianoză, pierdere de cunoștință și convulsii. După câteva minute, totul reintră în normal. Frecvența crizelor este variabilă,

putînd ajunge pînă la o veritabilă stare de rău. Esențial este faptul că la examinările EEG nu se găsesse anomalii nici chiar imediat după criză.

2. *Convulsiile hipertermice* (febrile, hiperpiretice) ridică probleme delicate de diagnostic (Lennox-Buchthal, 1974; Popoviciu și colab., 1978; Popoviciu și Pascu, 1979), după cum vom vedea în continuare: a) Unele sînt realmente convulsii ocazionale „accidentale” generate de febră; b) Altele sînt de fapt „sincop convulsive” vaso-vagale sau cardioinhibitorii reflexe sub efectul febrei; c) Altele prezintă un „potențial” evolutiv epileptic; d) Altele sînt epilepsii veritabile, manifestate și în afara respectivelor episoade hipertermice, dar care sînt exacerbate sau „precipitate” de stările febrile intercurrente; e) Alte convulsii febrile pot să intre în contextul clinic al unor meningite, encefalite sau meningoencefalite infantile. Doar urmărirea atentă clinică, și EEG, precum și evoluția, pot preciza exact în care din aceste categorii le vom încadra.

3. *Spasmodia* la sugar se manifestă mult mai frecvent decît la adult prin crize convulsive cu pierdere de cunoștință. Diagnosticul este deosebit de dificil, cu atît mai mult cu cît în majoritatea situațiilor este vorba de spasmodia neurogene (Popoviciu și colab., 1976, 1978; Făgărășan și Popoviciu, 1978; Prișcu și Popescu, 1973) și deși semnul lui Chwostek este pozitiv, manifestările EEG sînt ambigue și derutante.

B. Crizele epileptice convulsive la copil

1. *Crizele epileptice însoțite de febră și de semne de hipertensiune intracraniană cu instalare acută sau subacută* ne orientează îndeosebi spre următoarele afecțiuni:

a) *Meningite acute purulente*. În contextul clinic există și un sindrom meningeal asociat, iar la rahicenteză se obține un LCR turbid sau purulent, în care se evidențiază germeni cauzali, prin examenul bacteriologic. Formele cu evoluție prelungită se însoțesc și de alte complicații neurologice (paralizii de nervi cranieni, sindroame piramidale, tulburări de vedere etc.).

b) *Meningite virotice cu lichid clar* (meningita urliană, meningita poliomielitică, meningitele cu virus Coxsackie și ECHO; coriomeningita limfocitară cu virus Armstrong; meningitele din bolile cu virus limfotrop; limfocitoze infecțioase, mononucleoza infecțioasă; meningitele din bolile eruptive; meningita herpetică) se manifestă prin sindrom meningeal și — uneori cu crize convulsive asociate.

c) *Meningite tuberculoase*. Antecedentele tuberculoase familiale sau personale (îndeosebi primoinfecția recentă), debutul insidios precedat de prodrome (modificarea stării generale, scăderea în greutate, episoadele pseudogripale și modificările comportamentale), semnele neurologice (pareze și paralizii de nervi cranieni; de multe ori crize epileptice), evoluția subacută ne sugerează etiologia tuberculoasă. Decisiv pentru diagnostic este numai examenul complex al L.C.R.

d) *Encefalite acute și subacute primitive* (de obicei virotice).

e) *Encefalite acute secundare* în cursul unor boli eruptive (rujeolă, tuse convulsivă, după vaccinare antivariolică).

f) *Abcesele cerebrale* pot să debuteze brutal, prin crize epileptice și prin alte semne neurologice de localizare, dar în marea majoritate a cazurilor se decelează o „anamneză de supurație” iar tabloul clinic se completează rapid cu cefalee, obnubilare progresivă și alte semne de hipertensiune intracraniană (inclusiv stază papilară).

2. *Crizele epileptice însoțite de semne de hipertensiune intracraniană* sînt revelatoare pentru: a) *Tumori cerebrale*; b) *Malformații vasculare cerebrale arterio-venoase* (Arseni și colab., 1979); c) *Hematoame intracerebrale primare* (mult mai rare la copii decît la adulți — Arseni și colab., 1979); d) *Hidrocefalii obstructive și/sau evolutive*.

3. *Crizele convulsive în contextul unor suferințe cerebrale cu evoluție cronică* (cu variabile deficite motorii, cu manifestări extrapiramidale și cu retardare mintală) ne orientează spre o *encefalopatie cronică infantilă* prin factorii expuși anterior (vezi crizele epileptice convulsive la sugari).

4. *Crizele convulsive generalizate sau localizate survenite într-un context semiologic subacut* (care asociază crize epileptice, manifestări hiperkinetice, degradare progresivă a funcțiilor intelectuale) ne orientează spre o *encefalită subacută* (panencefalită sclerozantă subacută sau leucoencefalită sclerozantă subacută). Aspectul electroencefalografic cu surprinderea complexelor lui Radermeker este revelator.

5. *Crizele convulsive izolate, solitare* ridică multiple probleme de diagnostic: a) Sechele mai tardive ale meningo-encefalitelor copilăriei; b) Traumatisme craniene; c) Arahnoidite cerebrale; d) Cicatrice cerebrale (postencefalită, postmeningită, secundare unor traumatisme cranio-cerebrale la naștere sau mai târziu etc.); e) Angioame; f) Encefalopatii infantile de diverse naturi.

6. La copii nu trebuie să uităm nici *crizele convulsive generalizate postvaccinale* (după vaccinările antipoliomielitice, antitifice și antidifterice).

C. *Crizele epileptice convulsive la adult*. Debutul unei epilepsii la adult pretinde investigații detaliate (Arseni și colab., 1978). Cele mai frecvente cauze care determină crize epileptice la adult sînt: traumatismele cranio-cerebrale, procesele expansive intracraniene și infecțiile.

1. *Crizele epileptice posttraumatice* se referă la crizele care apar în orice moment după un traumatism cranio-cerebral, indiferent de gravitatea acestuia, dar pentru „omologarea” unei epilepsii posttraumatice trebuie îndeplinite mai multe condiții (după Arseni și colab., 1978): a) Bolnavul să nu fi avut crize epileptice anterioare traumatismului; b) Să nu existe o altă leziune cerebrală epileptogenă netraumatică, îndeosebi un proces expansiv intracranian nerecunoscut, mai ales că se știe că un astfel de proces își poate valida potențialitatea imediat după traumatism; c) Să nu existe o afecțiune epileptogenă de ordin general, sistemic (arterio-scleroză, azotemie, hipoglicemie); d) Traumatismul să fi fost suficient de puternic pentru ca efectul lezional cerebral să fie epileptogen.

Intervalul dintre impactul traumatic și criza de epilepsie este foarte variabil, de la cîteva minute pînă la cîteva ani. După Arseni și colab. (1978), crizele de epilepsie posttraumatică pot fi: a) *Imediate* (rare), survenind la cîteva secunde sau minute după impact, de obicei acestea fiind focale; b) *Recente (sau precoce)*, avînd ca substrat un edem cerebral circumscriș, o contuzie sau mai ales o compresiune corticală prin eschile, corp străin sau proces expansiv acut (hematom intraparenchimat, hematom subdural sau epidural). Aceste crize epileptice sînt, în majoritate, focale; c) *Întîrziate*, avînd ca substrat complicațiile expansive posttraumatice: hematomul subdural sau intraparenchimat, abcesul intracerebral, chisturile leptomeningeale, obstrucția apeductului lui Sylvius prin cheag organizat, empiemul subdural și (mai rar) cicatricea glială chistică

intracerebrală; d) *Epilepsia posttraumatică tardivă* (cu apariție la 6 luni — 1—2 ani după traumatism) este realizată de cicatricea meningo-cerebrală, de scleroza difuză și — mai rar — de unele complicații tardive (abcese cerebrale, chisturi). După Arseni și colab. (1978), majoritatea acestor crize sînt de tip grand mal (45% din cazuri), după care urmează crizele focale, cu eventuală generalizare (18% din bolnavi) și alte tipuri de crize.

2. *Crizele epileptice în meningite și encefalite*, foarte frecvente la copii, se întîlnesc și la adulți, etiologia infecțioasă plasîndu-se printre primele trei cauze importante ale manifestărilor epileptice (Gudmundsson, 1966, citat de Arseni și colab., 1978). În cazul crizelor epileptice survenite într-un context infecțios acut sau subacut, va trebui să ne gîndim la: a) Meningite supurate; b) Meningite virotice (vezi anterior); c) Encefalite de diverse naturi (virotice primitive sau secundare); d) Meningită tuberculoasă; e) Abces cerebral.

În cadrul manifestărilor epileptice postmeningoencefalitice domină crizele convulsive generalizate, atît în perioada acută a bolii, cît mai ales în cea tardivă. Trebuie să nu uităm faptul că unele accese pot să survină după luni sau ani de la stingerea procesului infecțios (Arseni și colab., 1978; Popoviciu și colab., 1976).

3. *Crizele epileptice ca simptome de debut sau în cursul evoluției proceselor expansive intracraniene* sînt deosebit de frecvente, putînd ajunge pînă la 50% din totalul convulsiilor la adult (Arseni și colab., 1978). Astfel, crizele epileptice din perioada de debut a proceselor expansive intracraniene (22%) reprezintă un prețios simptom de alarmă, cu deosebită valoare localizatoare, de focar, putînd adesea indica și natura procesului expansiv. În cursul evoluției proceselor expansive intracraniene (36%) reprezintă de multe ori consecința fenomenelor de hipertensiune intracraniană, pierzîndu-și valoarea precisă localizatorie (Arseni și colab., 1978). Cele mai epileptogene tumori cerebrale sînt cele situate în vecinătatea zonelor motorii și senzitive ale cortexului, în special astrocitoamele, oligodendrogli-oamele, meningioamele și glioblastoamele.

4. *Crizele epileptice produse de afecțiunile vasculare neurochirurgicale* se produc în *angioamele cerebrale* supratentoriale, în *anevrismele* arterei carotide interne și ale ramurilor acesteia, în *boala Sturge-Weber* și mai rar în *hematomul primar intraparenchimat* (netraumatic).

5. *Crizele epileptice în procesele inflamatorii neurochirurgicale* se întîlnesc în: a) *Tuberculoame cerebrale* (foarte frecvent — 85% din cazuri după Arseni și colab., 1978); b) *Abcese cerebrale*; c) Mai rar în *arahnoidita opto-chiasmatică* și în *gomele sifilitice*.

6. *Crizele epileptice în parazitozele cerebrale*: a) *Cisticercoza cerebrală* (44% ca simptome de debut, fie focale, fie generalizate, după Arseni și colab., 1978); b) *Hidatidoza cerebrală*.

7. *Crizele epileptice vasculare* se întîlnesc îndeosebi la adulții mai în vîrstă și la bătrîni, fiind realizate de: a) *Ramolimentele pseudotumorale*; b) *Encefalopatia hipertensivă*; c) Unele *hemoragii cerebrale*. Debutul ictiform și contextul clinic sînt revelatoare pentru aceste manifestări epileptice.

8. *Crizele epileptice în bolile degenerative* sînt mult mai rare: a) *Disinergia cerebeloasă mioclonică*; b) *Epilepsia mioclonică progresivă a lui*

Unverricht-Lundborg-Lasora; c) *Boala lui Parkinson* (rareori); d) *Boala lui Hallervorden-Spatz*; e) *Boala lui Creutzfeld-Jacob*.

9. *Crizele epileptice în intoxicațiile exogene sau endogene*. Aminteam anterior că în multe intoxicații pot să apară crize convulsive, pe care unii autori nu le consideră drept veritabile epilepsii, ci doar „convulsii accidentale”: a) în *intoxicațiile exogene* (eticică, cu plumb, cu arsen, cu monoxid de carbon, cu sulfură de carbon, cu belladonă, cu stricnină, cu ciuperci de tipul *Amanita muscaria* ș.a.); b) în *intoxicațiile endogene* (uremie, encefalopatie portală, encefalopatie pancreatică).

7. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN TULBURĂRILE DE SENSIBILITATE

7.1 RECOMANDĂRI METODOLOGICE DE SEMIOLOGIE

7.1.1. Analiza tulburărilor subiective de sensibilitate se face printr-un interogatoriu atent, care precizează prezența durerilor și/sau a altor senzații anormale, topografia acestora, asocierea cu alte acuze subiective, orarul de apariție, caracterele durerii etc.

1. *Sint situații în care durerile și/sau paresteziile constituie singurul semn subiectiv al bolii, sau simptomul senzitiv dominant*, tulburările obiective fiind minime sau lipsind, ca de pildă în cefalei, în migrene, în unele nevrite și polinevrite (forma senzitivă a polinevritei etilice), în unele radiculonevrite.

2. Există *situații în care durerile și/sau paresteziile preced alte semne neurologice* și, deci, au valoare de *simptom-semnal*: a) durerile musculare și articulare în perioada de invazie preparalitică a poliomielitei anterioare acute; b) algiile premonitorii cervicale sau dorsale în hematomieli; c) otalgiile în perioada de debut a unei paralizii faciale; d) algia inaugurală a unui herpes zoster; e) durerile rahidiene cu predominanță nocturnă în sifilisul medular; f) durerile radiculare din compresiunile medulare.

3. Există *situații în care durerile creează, prin importanța lor, veritabile forme clinice ale unor afecțiuni*: a) forma algică a compresiunilor medulare; b) forma algică a unor polinevrite și polineuropatii; c) forma algomioclonică a nevrxitei epidemice.

4. *Tulburările de sensibilitate subiectivă pot să aibă o mare valoare evocatoare a unor afecțiuni neurologice* (Guibert și Guibert, 1974): a) Termoanalgezia semnalată de către bolnav permite evocarea unei siringomielii sau a unui sindrom siringomielic; b) Relatarea de către bolnav a unei incapacități de recunoaștere a obiectelor cu ajutorul pipăitului, ne face să ne gândim și la o agnozie tactilă, proprie unui sindrom parietal; c) Relatarea unor dureri (continue, dar cu exacerbări în paroxisme atroce hemicorporale, exagerate de emoții, precum și cu o coloratură afectivă dezagreabilă) sugerează două posibilități: — O durere talamică cu caracter hiperpativ; — O leziune a fasciculusului spinotalamic (atunci când se constată și o termoanalgezie).

5. *Caracterele paresteziilor* (disesteziilor) trebuie să fie bine precizate, acestea fiind relatate de către bolnavi sub diferite aspecte: amorțeală, furnicături, senzații de cald sau de rece etc. Adesea sub aceeași denumire

bolnavii pot înțelege simptome diferite. Astfel, mulți bolnavi înțeleg prin amorțeală, paralizia unui membru, fără să fie vorba de o senzație parestezică. De asemenea trebuie bine precizat teritoriul parestezic, deoarece adeseori precizarea acestui teritoriu orientează diagnosticul. *Paresteziile* apar în *afecțiunile nervilor periferici*, în *leziunile medulare* și foarte adeseori în *nevroze*, în acestea din urmă topografia paresteziilor fiind nesistemată. În afară de bolile neurologice, paresteziile pot apărea și în *perturbările circulatorii periferice* (spasme vasculare, trombangită obliterantă etc.), precum și în *diferitele afecțiuni ale organelor interne*, când ele poartă denumirea de „parestezii” viscerale (termen impropriu, n.n.) sau *cenestopatii*. În aceste cazuri, bolnavii acuză senzații de tracțiune sau de frământare asupra diferitelor segmente ale tubului digestiv, palpitații sau senzația de oprire a inimii etc.

6. *Caracterele durerii* sint adesea revelatorii pentru stabilirea diagnosticului afecțiunii. *Durerea* constituie o senzație penibilă, neplăcută. În anamneza durerii, trebuie totdeauna să precizăm: de când are bolnavul durerile, localizarea lor precisă, survenirea lor (continuu, periodic, sau continuu cu exacerbări), durata crizelor dureroase în caz de dureri periodice, intensitatea, timpul de apariție, caracterul senzațiilor dureroase, dacă sint sau nu însoțite de fenomene motorii sau vegetative și natura acestora, felul de instalare al durerilor (lent sau brusc etc.). Durerile se clasifică actualmente în trei tipuri majore (Arseni și Opreșcu, 1967; Guyton, 1972; Walton, 1975): durerea sub formă de înțepătură, durerea sub formă de arsură și durerea — „durere” — propriu-zisă („aching pain”). Se pot adăuga: durerea pulsatilă, durerea însoțită de greață, durerea sub formă de crampe și durerea lancinantă.

7. În raport cu acești parametri de mai sus, *durerile se pot diferenția* în: *nevralgii*, *dureri radiculare*, *dureri cordonale*, *dureri talamice* și *alte dureri centrale și dureri viscerale*. Un loc aparte ocupă *cefaleea sau durerea de cap*.

a) *Nevralgia* este durerea cu localizare pe teritoriul unui nerv. Nevralgia poartă numele nervului în teritoriul căruia apare: nevralgia trigeminală, nevralgia sciatică etc. Uneori nevralgia constituie unicul simptom de suferință al nervului respectiv. Ea este determinată de o leziune a nervului periferic, care uneori nu determină și alte simptome. O varietate de nevralgie o constituie cauzalgia, în care senzația dureroasă este resimțită sub formă de arsură, continuă, insuportabilă, calmându-se la aplicațiile reci, motiv pentru care acești bolnavi își învelesc mâinile în cirpe ude și reci, ajungând să aibă „mâini de spălătoare”; la modificările acestea se pot adăuga tulburări trofice ale fanerelor, și tulburări vasomotorii. Cauzalgia se datorește lezării fibrelor vegetative ale nervilor periferici și apare de obicei pe teritoriul nervului median sau al nervului sciatic popliteu intern.

b) *Durerile radiculare* urmează teritoriul dermatomerelor, apărând de-a lungul membrului, iar la nivelul trunchiului având caracter „în centură”. Survin sub formă de săgetătură sau de fulgerătură, propagată dinspre proximal spre distal. Survin adesea în crize dureroase, dar pot fi și continue cu exacerbări paroxistice. Radiculalgiile se exacerbează la tuse, strănut sau eforturi fizice, trădând influența creșterii presiunii LCR asupra rădăcinii lezate. Durerile radiculare au de obicei la bază inflamații sau iritații acute sau subacute ale rădăcinilor rahidiene, sau cauze de vecinătate: tumori medulare, arahnoidite, morbul lui Pott, hernii de disc etc.

O mențiune specială merită durerile fulgurante tabetice : acestea apar sub formă de crize de săgetături sau fulgerături de intensitate foarte mare, iradiind pe traiectele sciaticului, de obicei în ambele membre inferioare, mai ales în timpul nopții și necedînd la tratamentele antinevralgice obișnuite. Aceste dureri au la bază meningoradiculita posterioară luetică.

Compresiunea radiculară dă două tipuri distincte de dureri : durere de tip nevralgic și durere de tip mialgic (Alexander și Peritz).

Durerea de tip nevralgic e o durere vie, ascuțită, pătrunzătoare, manifestată ca o descărcare electrică și este asociată cu parestezii, furnicături iradiind rapid pe întreaga distribuție a rădăcinii (de la umăr în jos, în tot membrul superior, pînă la degete). Ea este maximă la periferie, bine localizată distal, iar proximal e difuză. Durerea de tip nevralgic cuprinde de la început tot membrul sau se poate manifesta numai în regiunea proximală, coborînd ulterior.

Durerea de tip nevralgic are două aspecte principale :

— o senzație superficială de înțepătură cu acul în zona periferică care se întinde proximal. Adesea ea este precedată de amorțeală și furnicături ; ea este produsă de compresiunea fibrelor rădăcinii dorsale cu distribuție superficială ;

— o durere situată profund, constrictivă și limitată, care se accentuează la mișcări. Este asociată frecvent cu o redoare profundă localizată de obicei la gît, umăr, braț ; rareori durerea se întinde pe o regiune mai mare ; ea este provocată de compresiunea fibrelor rădăcinii dorsale ce înervează formațiunile profunde : mușchi, fascie, periost, capsule articulare.

Teritoriul durerii radiculare este mult mai întins decît distribuția dermatomului, deoarece durerea iradiază și în mușchii inervați de rădăcina afectată.

În extremitatea superioară a membrului dispoziția fibrelor nervoase este mult schimbată, datorită aranjamentului complicat al mușchilor, din care cauză nu există o suprapunere topografică exactă între distribuția superficială și profundă a fibrelor rădăcinii dorsale.

Extinderea durerii în arii ce depășesc dermatoamele clasice ar fi datorită și interesării fibrelor simpatice din rădăcină. Vom putea observa astfel dureri de tip sterno-cervico-facial (datorite compresiei la nivelul C₆), și tipul costo-axilo-brahial (datorite compresiei la nivelul C₇).

Orice compresiune pe o rădăcină cervicală inferioară poate da dureri în regiunea pectorală și vom avea simptome de pseudo-angină pectorală, în caz că durerea este localizată în stînga.

Durerea precordială poate fi dată de hernia discului C₆—C₇ ; acest disc comprimă rădăcina care formează nervul toracic anterior medial (C₆ și T₁) sau nervul toracic antero-lateral (C₆ și C₇) ; aceștia înervează marea și micul pectoral și astfel bolnavul poate avea o durere localizată precordială.

Durerea de tip mialgic este caracterizată printr-o senzație profundă, continuă, neplăcută, perforantă, puternică. Ea este bine localizată într-o zonă din partea proximală, se reflectă în regiunea scapulară și braț (C₆) ; în umăr, în regiunea scapulo-pectorală, axilară, braț, antebraț, fața internă (C₇) ; în trapez, scapulă, deltoid, braț, cot (C₈) ; ea se asociază cu redoare musculară.

Durerea mialgică domină adesea tabloul clinic și ea este de obicei prima manifestare dureroasă.

Durerea de tip mialgic este datorită unei stări de hiperexcitabilitate neuro-musculară în mușchi, stare produsă prin compresiunea rădăcinii ventrale. De la mușchi, impulsurile sînt conduse centripet prin rădăcina dorsală corespunzătoare. Durerea este strict localizată în mușchii inervați de rădăcinile ventrale excitate și ea este abolită cînd rădăcina dorsală corespunzătoare este anesteziată sau secționată.

Rădăcinile ventrale sînt compuse din fibre groase ce transmit impulsurile motoare la mușchi și din fibre mai subțiri care pot produce o stare iritativă în fasciculele musculare. Durerile observate uneori în compresiunea rădăcinii ventrale nu sînt însoțite de contracții musculare, deoarece ele sînt provocate de excitarea fibrelor radiculare ventrale fine.

În regiunea cervicală, o hernie de disc intraforaminală poate uneori produce o compresiune selectivă a rădăcinii ventrale, lăsînd rădăcina dorsală mai mult sau mai puțin intactă. Această eventualitate produce o durere de tip mialgic. În astfel de cazuri nu există suprapunere între zona de distribuție a durerii și dermatom. Dacă hernia de disc comprimă ambele rădăcini, există o combinație de durere de tip mialgic și nevralgic. Durerea interesează o arie mai mare decît cea a unui dermatom ; doar la degete distribuția durerii corespunde dermatomului.

Manevrele pentru producerea durerilor sau accentuarea lor sînt unele poziții ale capului, gîtului și brațelor, cum ar fi : întoarcerea capului spre partea neafectată ; întoarcerea capului spre partea afectată și aplicarea presiunii pe vertex ; hiperextensia coloanei cervicale ; flexia coloanei cervicale ; compresiunea exercitată asupra gîtului ; percuția apofizelor spinose sau percuția paravertebrală la nivelul leziunii ; aplicarea presiunii digitale pe trunchiurile plexului brahial (durerea sau paresteziile sînt percepute în aria dermatomului respectiv sau pe întreaga arie) ; aplicarea presiunii pe mușchiul scalen. Atît în leziunile radiculare, cît și în cele ale plexului, sînt dureri pe trunchiurile plexului sau pe mușchiul scalen anterior. În leziunile plexului caracteristic este faptul că simptomele sînt intensificate de mișcările și pozițiile umărului și brațului. Dar și în leziunile radiculare mișcările membrului afectat și în special ale brațului (de exemplu cînd se îmbracă sau se piaptăna) declanșează dureri ; pentru acest motiv pacientul își limitează aceste tipuri de mișcări, fapt care se datorește unui spasm al mușchilor scapulo-umerali, și nu tracțiunii pe trunchiurile plexului. Mișcările umărului nu au nici o influență asupra poziției rădăcinilor. Aceasta explică de ce unii pacienți pot să miște membrul afectat, cu toate durerile mari pe care le au. Aplicarea tracțiunii pe brațul afectat, aceasta fiind în abducție și supinație cu capul întors contralateral (semnul lui Lasègue la gît) declanșează dureri în membrul superior respectiv.

Intensificarea durerii se obține prin tuse și strănut, deoarece se produce o creștere bruscă a presiunii intraabdominale și intratoracice. Aceasta se poate explica prin faptul că se produce o stază venoasă în vasele epidurale și, astfel, se comprimă sacul dural și rădăcinile ; compresiunea aceasta se poate ușor verifica făcîndu-se mieloscopie și se va vedea că umbra mielogrammei se îngustează.

Aplicarea presiunii pe punctele mialgice declanșează dureri locale. Compresiunea radiculară provoacă hiperalgezia mușchilor, fapt care produce punctele mialgice care sînt zonele declanșatoare ale durerii. Punctele mialgice dureroase sînt localizate la nivelul unde ramurile nervoase periferice ating sau perforază fascia. Durerea este reflectată și extinsă larg în aria segmentară interesată ; ea trece după infiltrații locale cu novoca-

ină sau prin secționarea rădăcinilor dorsale. Vindecarea durerii prin infiltrațiile locale cu novocaină în punctele dureroase denotă că punctele dureroase sînt sursele primare ale excitației. Unii autori (Elliot) au arătat că spasmele musculare localizate reprezintă sursa durerii și a redoarei musculare, deoarece există o descărcare continuă de potențial din punctele dureroase musculare.

c) *Durerile cordonale* sînt determinate de lezarea cordoanelor laterale sau posterioare ale măduvei spinării, în special ale fasciculelor spino-talamice. Sînt dureri surde, neprecise, repartizate pe un teritoriu mare și sînt de obicei însoțite de tulburări de sensibilitate obiectivă cu repartizare pe un hemicorp sau cu nivel la un anumit segment.

d) *Durerea meningială* se caracterizează prin dureri cefalice difuze cu redoare de ceafă și este dată în tumorile cerebeloase și hemoragiile subarahnoidiene; durerea meningială situată spinal este datorită tumorilor medulare și herniilor de disc și se caracterizează prin contractarea paravertebrală asociată cu dureri pe mai multe segmente.

e) *Durerile talamice* apar în leziunile care afectează grupele nucleare laterale ale talamusului. Durerile se localizează pe hemicorpul opus talamusului lezat, mai ales pe față și pe membrul superior, au o accentuată tonalitate afectivă neplăcută și se însoțesc de tulburări de sensibilitate obiectivă, mai ales proprioceptivă. Aceste dureri apar îndeosebi în leziunile vasculare ale talamusului și anume în afecțiunile din teritoriul arterei lenticulo-optice; leziunile vasculare din teritoriul arterelor talamo-geniculată și talamo-perforată dau naștere la tulburări de sensibilitate obiectivă cu topografie caracteristică, dar nu generează durerea talamică propriuzisă, sau generează doar dureri de mai mică intensitate.

Durerea talamică poate fi continuă cu exacerbări, sau poate surveni discontinuu. Foarte adeseori apariția durerii sau exacerbarea ei este determinată de survenirea unor excitații fiziologice, liminale sau uneori chiar subliminale. Astfel, durerile pot să apară la aplicarea apei reci pe obraz, în timpul pieptănăturii, a survenirii unui curent de aer rece; alteori apariția durerii este determinată de excitanți senzoriali (mirosuri dezagrababile, zgomote sau lumini puternice) sau chiar a unor factori emoționali. Această integrare în durere a excitațiilor senzitivo-senzoriale sau psihice, a fost denumită de către Head *over-reaction* (suprareacție). În legătură cu durerile talamice, mai trebuie amintite noțiunile de hiperalgezie și hiperpatie. *Hiperalgezia* se traduce printr-o sensibilitate dureroasă excesivă, printr-o scădere a pragului durerii, astfel, încît un stimul de intensitate nedureroasă produce durere. *Hiperpatia* este tot o hiperalgezie, în care însă durerea are o tonalitate afectivă neplăcută și, paralel, există tulburări de sensibilitate obiectivă, în sensul unei hipoestezii mai mult sau mai puțin accentuate. Hiperpatia apare foarte adeseori în cadrul sindromului talamic, alături de durerea spontană.

f) *Durerile viscerele*. În cazurile de lezare a diverselor organe interne bolnavii acuză două categorii de senzații neplăcute: pe de o parte durerile legate de suferința nemijlocită a formațiilor receptoare de la nivelul organului respectiv, iar pe de altă parte, *dureri proiectate (referite)* la nivelul tegumentelor. Astfel, bolnavii cu angină pectorală acuză dureri în regiunea precordială și pe fața internă a brațului stîng, suferinții de ficat acuză dureri în umărul drept, bolnavii cu crize renale acuză dureri proiectate în regiunea inghino-scrotală etc. Aceste teritorii poartă numele de „zonele lui Head”.

În practica neurologică, ca forme de dureri viscerele sînt întâlnite așa-numitele *crize gastrice tabetice*, care constau în dureri violente în regiunea epigastrică, instalate brusc și însoțite adesea de vărsături persistente, dar categoric neritmuate de alimentație. Aceste crize durează câteva ore sau câteva zile, epuizînd pe bolnav. Nu cedează la terapia obișnuită a suferințelor gastrice. În afara crizelor gastrice tabetice se mai cunosc și *alte crize viscerele: crize faringiene și esofaringiene* (spasme dureroase în faringe și esofag, cu jenă la deglutiție), *crize testiculare* (senzații de tracțiune dureroasă a testiculului), *crize clitoridiene* (senzații inițial voluptuoase, care se transformă treptat în dureri violente), *crize urinare* (dureri în vezică și uretră), *crize laringiene* (foarte periculoase prin faptul că pot duce la asfixie). În toate aceste crize, nu se depistează leziuni proprii organului la nivelul căruia se resimte durerea.

7.1.2. Analiza tulburărilor obiective ale diverselor sensibilități. Examinarea acestor categorii de sensibilitate poate scoate în evidență diferite aspecte patologice și anume: în unele împrejurări se produce o exagerare a sensibilității, stare numită *hiperestezie*; alteori apare o diminuare a capacității receptive, care se numește *hipoestezie*, care poate merge pînă la pierderea capacității receptive, stare numită *anestezie*. Hipoestezia sau anestezia pot interesa teritoriul *troncular, radicular* sau *corespunzătoare unor segmente medulare*. Ele pot interesa toate modurile de sensibilitate, cînd vorbim de *hipoestezie sau anestezie globală*, sau pot interesa numai anumite categorii de sensibilități, celelalte fiind intacte, cînd vorbim de *hipoestezie sau anestezie disociată*. Există două feluri de asemenea disociații:

1. *Disociația siringomicică*, în care bolnavul pierde sensibilitatea termo-algezieică, sensibilitatea tactilă și sensibilitatea profundă fiind intacte. Apare în *siringomieli* și în *sindroamele siringomicice* și se datorește lezării fibrelor termoalgezieice ale fasciculului spino-talamic, la nivelul încreștării din comisura cenușie anterioară, sau la nivelul fasciculului spino-talamic posterior.

2. *Disociația tabetică*, în care bolnavul pierde sensibilitatea profundă și sensibilitatea tactilă epicritică, sensibilitatea termo-algezieică și cea tactilă protopatică fiind intacte. Apare în *tabes* sau în *sindroamele pseudotabetice* și este determinată de lezarea cordoanelor posterioare.

7.2. PROBLEME DE DIAGNOSTIC TOPOGRAFIC ȘI ETIOPATOGENIC. SINDROAME SENZITIVE TOPOGRAFICE

Căile sensibilităților pot fi lezate în oricare punct al traiectului lor, luînd astfel naștere sindroame clinice diferite, legate direct de localizarea leziunii. Tulburările de sensibilitate pot să ocupe o jumătate a corpului, un membru sau numai unele teritorii ale unui membru. De asemenea ele pot interesa doar unele moduri de sensibilitate. Iată deci, că *topografia tulburărilor senzitive și calitatea lor*, respectiv modul lor de grupare, pot preciza sediul leziunii. Ținînd seama de aceste considerente, pot fi schițate următoarele sindroame senzitive:

A. Sindroamele senzitive periferice.

1. *Sindroamele tronculare (mononevritice)*. Leziunile nervilor periferici determină tulburări de sensibilitate care se pot limita la manifestări

subiective (paretezii, dureri, nevralgii) sau apar și tulburări de sensibilitate obiectivă. Dispoziția topografică a tulburărilor de sensibilitate obiectivă în aceste cazuri se limitează la un anumit teritoriu cutanat, specific nervului respectiv, teritoriu în care survin de altfel și tulburările subiective de sensibilitate. Astfel, nervul cubital asigură inervația jumătății interne a palmei și a ultimelor două degete, nervul crural deține inervația feței anterioare a coapsei etc. Leziunile sînt cel mai adesea traumatice, toxice, infecțioase etc.

2. *Sindromul polineuropatic* este un sindrom senzitiv pluritruncular, determinat de lezarea concomitentă și simetrică a mai multor nervi periferici. Este caracterizat prin diminuarea globală a tuturor modurilor de sensibilitate (hipo- sau anestezie globală), care se accentuează spre periferia membrelor, unde poate ajunge pînă la anestezie. Din această cauză se mai spune că degradarea sensibilității are un caracter ectromelic. Se însoțește de dureri la presiunea maselor musculare și de diminuarea sau abolirea reflexelor osteotendinoase. Forța musculară scade mai ales ectromelic și se instalează atrofii musculare. Mersul este adeseori „stepat”. Tulburările vegetative completează tabloul clinic (extremități reci, tegumente marmorate etc.).

Importanța și extensia tulburărilor senzitive sînt în funcție și de cauza polinevritei (sau a polineuropatiei), ceea ce furnizează prețioase indicații diagnostice (Mareș și Stamatoiu, 1968; Mareș și Nisipeanu, 1975; Popoviciu și Pascu, 1979; Guibert și Guibert, 1974).

a) Unele polinevrite (polineuropatii) sînt, după cum am văzut într-un capitol anterior, cu predominanță motorie (polineuropatiile saturniană, sulfamidică, prin triortocrezilfosfat, beri-berică, barbiturică, nitrofuranică).

b) Alte polinevrite (polineuropatii) sînt senzitivo-motorii, dar cu predominanță senzitivă (polineuropatia alcoolică și prin avitaminoză B₁; polineuropatia arsenicală, în care predomină uneori paresteziile și senzațiile de arsură în membre; polineuropatia tabetică, în care apar dureri violente în membre; polineuropatia prin săruri de aur, în care tulburările senzitive, cu caracter algic, predomină la membrele inferioare și se însoțesc de tulburări vegetative importante; polineuropatia izoniazidică și prin avitaminoză B₆ prezintă totdeauna și dureri violente în extremități).

c) Alte polineuropatii și polinevrite prezintă unele caractere particulare. Polinevritele din difterie se însoțesc de paretezii în membre și de disociație tabetică (pseudotabesul difteric). Polinevritele postseroterapice prezintă un tablou algo-paralitic predominant rizomelic la membrele superioare. Polineuropatia diabetică realizează de multe ori o formă pseudotabetică.

d) Alte polineuropatii realizează forme senzitive pure: forma algică a polineuropatiei diabetice; unele polineuropatii paraneoplazice se manifestă prin tulburări senzitive globale sau doar cu alterarea sensibilității proprioceptive.

3. *Sindromul multinevritic* se caracterizează prin leziuni tronculare multiple, dar cu apariție succesivă, asincronă, asimetrică și nesistemată, cu eșalonare fără ordine precisă în timp, cu debut algo-parestezic distal, deficitul motor survenind mai tîrziu. Acest sindrom multinevritic este revelator pentru: a) multineuropatiile (de obicei arteriopatie) din colagenoze, în special din periarterita nodoasă, din lupusul eritematos și din poliartrita cronică evolutivă; b) multineuropatiile diabetice; c) multineuropatiile din boala lui Vaquez, din unele hemopatii maligne, din unele

accidente seroterapice, din boala lui Besnier-Boeck-Schaumann, din lepră, din porfirii și din unele intoxicații cu sulfamide, oxid de carbon și barbiturice.

4. *Sindromul radicular și poliradicular* înmănușează dureri cu distribuții radiculare, paretezii și tulburări de sensibilitate obiectivă, precum și tulburări ale reflexelor în teritoriul rădăcinilor interesate. Este caracteristică distribuția net radiculară, dermatomerică, a tulburărilor de sensibilitate, care este de obicei globală. Debutul durerilor și al semnelor asociate ne orientează diagnosticul. Acesta este brutal în traumatisme, în cîteva zile în infecții și progresiv în tumori. Adeseori leziunea interesează mai multe rădăcini, cînd vorbim de poliradiculite, sau interesează atît rădăcinile rahidiene, cît și nervii periferici, cînd vorbim de poliradiculonevrite. În aceste situații, semnele motorii sînt importante, cu paralizii flasce periferice. Aceste poliradiculonevrite sînt de obicei infecțioase — virotice — și pot lua un caracter ascendent. Alteori se realizează meningomielo-poliradiculonevrite.

5. *Sindromul de „ganglionită”* se caracterizează prin semne de leziune exclusivă a ganglionului spinal și a rădăcinii posterioare (senzitive) prin afectarea „privilegiată” de către virusul herpesului zoster, cu afinitate neuroectodermică. În localizarea clasică, sindromul senzitiv are o topografie radiculară, manifestîndu-se printr-o nevralgie de tip „intercostal” unilaterală, violentă, continuă, dar cu exacerbări paroxistice, cu caractere de constricție, de împunsătură și de arsură, la care se asociază aproape obligatoriu o erupție eritemato-veziculară cu aceeași topografie.

În practică, asistăm la variate localizări: cervicale, cervico-brachiale, toracale („intercostale”), lombo-înghinale, lombofemorale, sacro-ischiatice. Să nu uităm formele craniene, cu leziunea nervilor cranieni, V, VII VII bis, VIII, IX, și X.

6. *Sindromul de funiculită al lui Sicard și Forestier* este consecința leziunii rădăcinii în porțiunea sa extra-meningeală, la nivelul traversării gării de conjugare (fig. 29).

a) În sindromul de iritație funiculară, tulburările sînt pur senzitive și se traduc prin dureri vii, asociate sau nu cu o bandă de hipoestezie, durerile fiind exacerbate de mișcările coloanei și de presiunea paravertebrală. Se asociază și atitudini antalgice cu contractura mușchilor paravertebrali.

b) În sindromul de compresiune funiculară, semnele de atingere motorie sînt pe primul plan, iar cele de afectare senzitivă se traduc prin algi și prin hipoestezii în benzi (radiculare).

B. Sindroamele senzitive centrale

I. Sindroamele senzitive medulare

1. *Sindromul secțiunii totale (complete) a măduvei* determină apariția unei anestezii globale subiective și obiective dedesubtul leziunii (tulburare de sensibilitate „cu nivel”), însoțită de paraplegie sau tetraplegie, tulburări ale reflexelor, tulburări vegetative și trofice. Nivelul tulburărilor de sensibilitate depinde de nivelul leziunii medulare, și determinarea precisă a nivelului tulburărilor de sensibilitate are deosebită valoare în stabilirea diagnosticului topic al leziunii.

2. *Sindromul de hemisecțiune* a măduvei sau *sindromul Brown-Séguard*. Fibrele sensibilității profunde fiind directe și cele ale sensibilității termo-

algezice fiind încrucișate, hemisecțiunea măduvei va genera — pe lângă paralizia membrului inferior sau a membrilor de aceeași parte cu leziunea hemimăduvei — o disociație tabetică homolaterală leziunii și o disociație siringomicică contralaterală leziunii. Astfel, o leziune în regiunea dorsală (toracală) a hemimăduvei stângi va genera : o monoplegie crurală stângă, pierderea sensibilității profunde conștiente în membrul inferior stâng și pierderea sensibilității termo-algezice în partea dreaptă, cu nivel pînă la

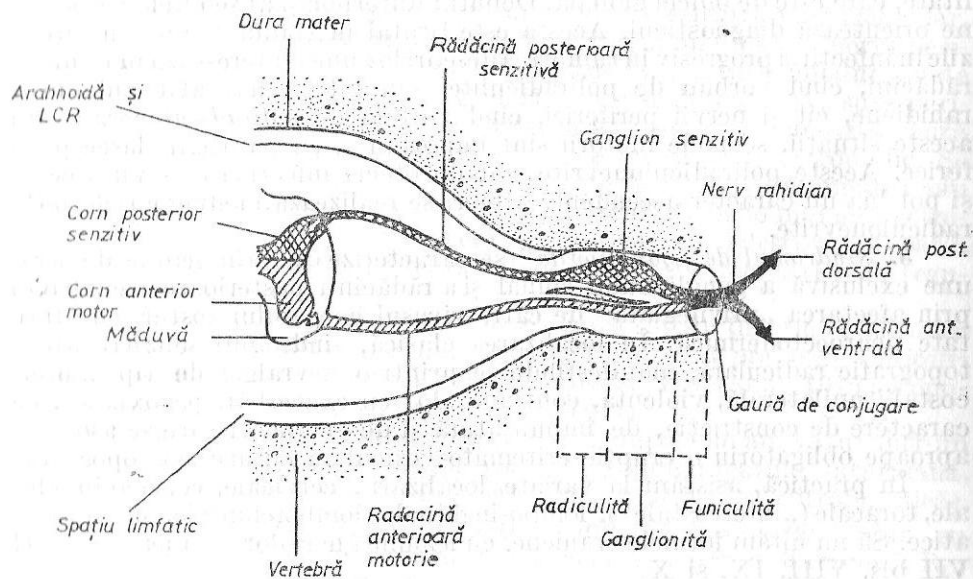


Fig. 29. Sindroamele senzitive periferice.

segmentul medular lezat. Interesarea concomitentă a rădăcinii spinale respective la nivelul și de partea leziunii, produce o bandă de anestezie globală deasupra zonei de anestezie profundă stângă.

3. Sindroamele de disociație a sensibilităților :

a) *Sindromul de cordoane posterioare (Goll și Burdach)* sau *sindromul de fibre lungi al lui Déjérine*. Tulburările subiective constau în : parestezii și mai ales scurte accese de dureri fulgurante (fulgerătoare), cu sediu fix sau variabil. Provocarea sau exacerbarea acestora prin anteflexia capului ne sugerează o atingere cervicală, în special prin compresiuni sau prin scleroză în plăci. *Tulburările obiective* realizează o disociație tabetică a sensibilității, bilaterală sau unilaterală (de aceeași parte cu leziunea).

Possibilități etiologice : tabes, sindroame neuro-anemice sau alte mioze funiculare (carentiale, degenerative etc.), scleroze combinate, boli degenerative (boala lui Friedreich), eventual forma de cordon posterior a sclerozei în plăci.

b) *Sindromul de comisură cenușie posterioară (sau retroependimar)* realizează o disociație siringomicică termo-analgezică (Schultze și Kahler), cu păstrarea sensibilității tactile și a celei profunde. Tulburările senzitive au o topografie radiculară suspendată, în benzi paralele axului membrilor. După întinderea leziunii, tulburările sînt homolaterale (încrucișate) sau bilaterale.

Possibilități etiologice : siringomielia, hematomielia, leziunile centro-medulare gliomatoase, tumori intramedulare de diverse naturi, hidromielie.

c) *Sindromul cornului posterior* realizează o termo-analgezie cu topografie radiculară în segmentele corporale corespunzătoare mielomerele distruse, cu păstrarea sensibilității profunde și tactile (deci de tip siringomicică), dar de aceeași parte cu leziunea. Se întilnește îndeosebi în hematomielia.

II. Sindroamele senzitive ale trunchiului cerebral.

Leziunile bulbare și protuberanțiale inferioare interesează căile sensibilității trunchiului și membrilor după încrucișarea lor, iar căile sensibilității feței înainte de încrucișare. De aceea, aceste leziuni vor genera *sindroame senzitive alterne* : tulburări de sensibilitate globală ale feței de aceeași parte cu leziunea și hemianestezie contralaterală, care adeseori are caracter disociat siringomicic. Această tulburare alternă și disociată de sensibilitate apare îndeosebi în sindromul lui Wallenberg, al lui Babinski-Nageotte și al lui Cestan-Chenais (vezi cap. 1).

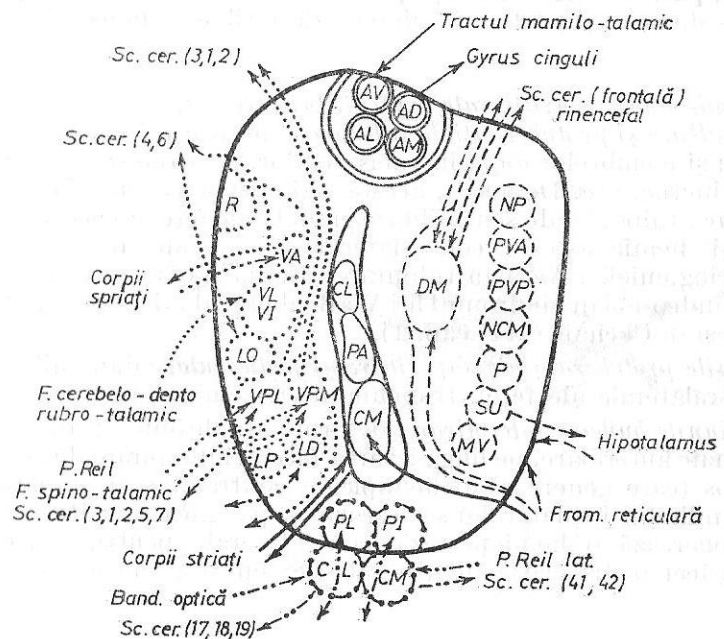
Leziunile protuberanțiale superioare și pedunculare dau tulburări senzitive contralaterale ale feței, trunchiului și membrilor.

În *leziunile bulbare interolivare*, determinate de obicei prin obliterarea arterei spinale anterioare, pe lângă lezarea fasciculului piramidal și a nervului hipoglos (care generează o hemiplegie contralaterală și paralizia cu atrofia hemilimbii ipsilaterale) se lezează și panglica lui Reil mediană, ceea ce generează o hemianestezie contralaterală pentru sensibilitatea profundă (deci o disociație de tip tabetic) cu respectarea sensibilității feței.

III. *Sindroamele talamice în patologia umană* : sînt numeroase, destul de bine descrise și cunoscute în ultimele decenii, printr-o precisă sistematizare a nucleilor talamici și a conexiunilor acestora, precum și prin coroborarea datelor morfofuncționale, a celor experimentale și de patologie umană (Sager, 1960 ; Lazorthes, 1967 ; Lhermitte, 1925, 1936 ; Lhermitte și Trolles, 1934 ; Ajuriaguerra, 1936, citat de Sager, 1960 ; Popoviciu, 1979 ; Popoviciu și colab., 1980). Pentru înțelegerea acestora reproducem o schemă a noastră (Popoviciu, 1979) (Fig. 30).

1. *Sindromul talamic global clasic la om*, descris de Déjérine și Roussy, constă din următoarele simptome : a) *Hemianestezie de partea opusă leziunii*, cu oarecare caractere disociate (mai accentuate pentru sensibilitatea profundă). Există situații în care tulburările de sensibilitate obiectivă pot îmbrăca aspecte de benzi pseudoradiculare sau pseudotrunculare (cu distribuție radială sau cubitală), ca în hemianesteziiile parțiale de origine corticală. În asemenea situații, diagnosticul diferențial între hemianestezia talamică și hemianestezia corticală devine foarte dificil ; b) *Hemipareză rapid regresivă* (simptom care prin cunoștințele actuale se apreciază că nu ține propriu-zis de leziunea talamusului, ci a regiunii învecinate a capsulei interne) ; c) *Hemiataxie contralaterală* cu caractere mixte (cerebeloase, dar mai ales prin alterarea propriocepției) ; d) *Semne cerebeloase de partea opusă* (îndeosebi tremurături intenționale) ; e) *Dureri atroce*, cu caractere speciale (vezi mai jos) de partea opusă ; f) *Topoagnozie* (pacientul nu poate localiza zona excitată pe hemicorpul

bolnav); g) *Astereognozie* (prin tulburările de sensibilitate, îndeosebi profundă); h) *Hiperpatie talamică* (sau „suprareacție talamică”, corespunzător termenului de „over-reaction” al lui Head), care constă în fenomenul curios că orice excitant, chiar subliminar, aplicat de partea bolnavă sau de partea sănătoasă uneori, precum și alți excitanți (de ordin senzorial,



LEGENDĂ

| Gr. nucleilor anteriori | Gr. nucleilor mediali | Gr. nucleilor laterali | Gr. nucleilor interalaminari | Gr. nucleilor posteriori |
|-------------------------|--------------------------------|-----------------------------------------------|------------------------------|--------------------------------|
| AV: N. Antero-ventral | DM: N. Dorsomedian | VA: N. Ventral ant. | PA: N. Paracentral | PL: N. Pulvinar lat. |
| AD: N. Antero-dorsal | Nucleii liniei mediane | VL (VI): N. Ventr. lat. sau ventr. intermediu | CL: N. Central lateral | PI: N. Pulvinar inf. |
| AL: N. Antero-lateral | NP: N. Paraventricul. ant. | VPL: N. Ventr. poster. lateral | CM: Nucl. centro-median | CL: N. Corp. geniculat lateral |
| AM: N. Antero-medial | PVP: N. Paraventriculari post. | VPM: N. Ventr. postero-medial | | CM: N. Corp. geniculat median |
| | P.N. Parafascicul. | LP: N. lateral post. | | |
| | SU: N. Submedius | LD: N. lateral dorsal | | |
| | MV: N. Medial ventral | LO: N. lateral oral | | |

Fig. 30. Nucleii talamusului și conexiunile acestora (Popoviciu, 1979, schemă combinată după sistematizarea nucleilor făcută de Walker, Sager, Le Gros Clarke și Vogt).

sau chiar psihic) se „integrează” în durere. Astfel, de pildă, o excitație tactilă, dureroasă sau termică (în special frigul sau aerul rece), chiar simpla atingere a pielii, bărbieritul, pieptănatul etc., declanșează de partea bolnavă o durere foarte vie, cu caracter de arsură și cu un colorit afectiv extrem de dezagreabil. Stimulii dureroși sunt resimți mult mai puternic decât în mod normal (hiperalgezie). De asemenea, lumina puternică, unele

mirosuri (îndeosebi dezagreabile), emoțiile, excitanții acustici (chiar unele melodii) și excitațiile viscerale pot declanșa dureri foarte vii de partea bolnavă. Astfel, unul din bolnavii lui Head (citată de Sager, 1960) era deosebit de afectat de muzică, încât „nu putea să reziste la imnuri datorită senzațiilor de partea sa bolnavă”, iar alt pacient al lui Head afirma că „atunci când cânta corul, o senzație groaznică venea din partea bolnavă”. Tocmai această tendință de a reacționa excesiv la orice excitație senzitivă, senzorială sau psihică reprezintă fenomenul de supra-reacție talamică („over-reaction”-Head) sau de hiperpatie. Aceste fenomene se explică prin faptul (Sager, 1960) că în nucleii laterali converg excitații atât din mediul intern (prin intermediul nucleului dorso-median), cât și din mediul extern, atât prin nucleii talamici de releu pe căile diverselor aferențe senzitive, cât și prin nucleii talamici nespecifici, în relație cu formația reticulară, respectiv chiar stații pe sistemul reticulat ascendent (vezi fig. 30). Head și Holmes (citați de Sager, 1960), încercând să explice durerea hiperpativă talamică, au arătat că lezarea fibrelor cortico-talamice ar elibera celulele senzitive talamice de sub influența corticală inhibitorie și de aceea acești neuroni senzitivi ar prezenta o „suprareacție” la orice excitant, chiar subliminar. După alți autori (citați de Sager, 1960), diversele procese lezionale (vasculare, tumorale, inflamatorii, cicatriciale etc.) ar excita celulele senzitive talamice și ar produce durerea. Încercările de interpretare a durerilor talamice au dus la dispute încă incomplet elucidate. S-au atribuit astfel talamusului, în afară de rolul său de releu, și unele posibilități de a contribui la elaborarea senzațiilor date de stimulii nociceptivi de tip protopatic (Morin, 1955; Head, Holmes, 1912, citați de Sager, 1960). Lhermitte (1936) a arătat că alterarea nucleilor laterali exaltă tonalitatea afectivă a senzațiilor, întrucât această alterare „suprimă un analizator, un filtru selectiv al sensibilității generale”, a cărui funcție este de a opri componentele dureroase și protopatică ale acestei sensibilități. Durerea fiind o senzație, este fără îndoială rezultatul unei funcții corticale, întrucât doar la nivelul scoarței excitația se transformă în senzație.

Desigur, durerile din sindromul talamic ridică problema nivelului superior al integrării senzației dureroase, iar o „soluție ireproșabilă și clară a problemei nu există și multe din concepțiile mai vechi și mai moderne bazate pe interpretări și fapte totuși obiective, diferă de la autor la autor” (Arseni și Oprescu, 1967). Scoarța cerebrală reprezintă aparatul superior de percepție a durerii. Dar și talamusului îi revine, desigur, un rol foarte important, atât de releu pe căile senzitive (inclusiv dureroase), cât și de filtru selectiv, precum și de a „modula” și de a contribui la elaborarea la nivelul scoarței a unor senzații particulare — după cum aminteam anterior — prin convergența în nucleii laterali a unei multitudini de aferențe extero-, proprio-și viscerosenzitive și prin relațiile acestor nucleii cu formația reticulară și cu scoarța cerebrală (Sager, 1960; Arseni și Oprescu, 1967; Popoviciu, 1979); i) Mai pot apărea *mişcări coreo-atetozice*, care în general sînt discrete și localizate la nivelul mîinii (prin leziunea fibrelor talamo-striate, respectiv a nucleului centro-median al lui Luys); j) „Mina talamică” este caracteristică, în sensul că degetele sînt denivelate de către mișcările atetozice (așa-zisele atitudini de „degete înghețate” prin mișcările atetozice); k) *Tulburările senzoriale* sînt reprezentate de: *hemianopsie laterală homonimă* (prin leziunea corpului geniculat extern sau prin tromboza asociată a cerebralei posterioare și cu leziune în teritoriul cortical al acestei

artere) și uneori *hiperpatie la mirosuri sau hipo-sau anosmie* (prin leziunea căilor de asociație cu rinencefalul).

2. *Sindroame talamice parțiale*. a) Date anatomo-clinice (ale lui Lhermitte, 1925, 1936, precum și ale lui Marinescu și Niculescu, 1925, citați de Sager, 1960; Schuster, 1936, citat de Sager, 1960; Popoviciu și colab., 1975, 1980) au demonstrat existența unor *sindroame talamice cu tulburări de sensibilitate, însă fără dureri*, prin lezarea exclusivă a nucleilor ventrali posteriori.

b) S-au descris *forme hemialgice pure* ale sindromului talamic (Lhermitte, 1925; Garcin, 1937, citat de Sager, 1960; Foerster, 1926; Sager, 1960) prin leziuni ale nucleilor laterali.

3. Sindroamele *talamice vasculare* sînt tot *sindroame parțiale*, realizate prin procese vasculare localizate în teritoriul unuia din cei cinci pediculi arteriali descriși încă în 1925 de Foix, Hillemand și Niculescu: arterele talamo-geniculate și talamo-perforate (ramuri ale arterei cerebrale posterioare), artera lenticulo-optică (ramură a arterei silviene), artera tubero-talamică (ramură a arterei comunicante posterioare) și artera coroidiană anterioară (ramură a arterei silviene). Cele mai importante și mai frecvente sindroame talamice vasculare sînt *cele trei varietăți* descrise de Lhermitte și mai ales de Sager și colab. (vezi Sager, 1960):

a) *Sindromul de obliterare a pediculului talamo-geniculat* (care irigă porțiunea laterală și posterioară, îndeosebi nucleul ventral postero-lateral). Se caracterizează prin tulburări de sensibilitate obiectivă la membre (mai exprimate la membrul inferior), fără afectarea sensibilității feței. Durerea, dacă există, se află pe plan secundar și este puțin exprimată. Se mai asociază o hemianopsie homonimă.

Diagnosticul nu implică dificultăți atunci cînd apar și alte simptome, în afara celor senzitive: mînă talamică, mișcări coreo-atetozice, tulburări cerebeloase și hemianopsie homonimă laterală (care însă este de origine corticală, dependentă de leziunea corticală în teritoriul arterei cerebrale posterioare, din care provine și pediculul talamo-geniculat).

Din punct de vedere etiologic, sindromul talamic global (ca de altfel și sindroamele talamice parțiale) este realizat de *procese vasculare* (ramolimente și hemoragii), *traumatice, tumorale* (îndeosebi gliome), *degenerative* și *inflamatorii* (encefalite).

b) *Sindromul de obliterare a pediculului talamo-perforat* (care irigă, pe lângă alte formațiuni extratalamice, nucleul semilunar al lui Flechsig). Se caracterizează prin tulburări de sensibilitate obiectivă la nivelul feței, mici la membrul superior și absente la membrul inferior. La fel durerea, dacă există, se situează la nivelul feței și eventual al membrului superior și este puțin exprimată. Se pot asocia un hemisindrom cerebelos, mișcări coreo-atetozice și „mînă talamică”. Precizăm că din date furnizate de Percheron (1966, 1976) și de Popoviciu și colab., (1980) sindromul de obliterare al pediculului talamo-perforat poate fi mult mai grav, mai bogat în conținut, întrucît, în apropierea liniei mediane, fiecare dintre arterele talamo-perforate se împarte în două ramuri, care se dirijează bilateral și irigă structurile talamo-subtalamic simetrice. În acest fel, arterele pediculului talamo-perforat irigă ambele regiuni diencefalice, indiferent din care parte provin. Percheron (1966, 1976) și Popoviciu și colab. (1980), au oferit astfel explicația de ce ramolimentele generate de obstrucția uneia dintre aceste artere realizează un aspect bilateral, de „fluture”, cu o simptomatologie gravă, de leziune diencefalică bilaterală (inclusiv cu comă).

c) *Sindromul de obliterare a pediculului lenticulo-optic* (care irigă în special nucleii laterali) se caracterizează prin prezența pe prim plan a durerii (cu toate caracterele hiperpatice), localizată mai mult la membrul inferior, cu posibilități de iradiere și la membrul superior și la față, avînd tonalitatea afectiv-vegetativă descrisă. Tulburările obiective de sensibilitate lipsese, sau sînt minime. Se asociază și o hemipareză controlaterală (în cazul afectării și a capsulei interne vecine).

IV. *Sindromul răspîntiei „hipotalamice” al lui Guillain și Alajouanine* (1924, citați de Popoviciu și colab., 1980) apare de obicei în trombozele unei artere din grupul arterelor ce străbat orificiile spațiului perforat posterior (ramuri ale cerebrale posterioare) și irigă regiunea subtalamică. Simptomele sînt complexe și cuprind: hemiplegie contralaterală, hemisindrom cerebelos contralateral, hemianopsie omonimă contralaterală, hemianestezie contralaterală predominant profundă și astereognozie.

De fapt, Popoviciu și colab. (1969) au precizat că întrucît răspîntia căilor piramidale, extrapiramidale, cerebeloase, senzitive și vizuale nu se găsește în regiunea hipotalamică, ci în cea aflată dedesubtul talamusului, denumirea corectă a acestui sindrom este de „sindrom de răspîntie subtalamică”.

V. *Sindromul senzitiv cortical parietal*

1) *Leziunile parietale* pot determina apariția unor *tulburări de sensibilitate complexă*, cum sînt tulburările de schemă corporală, astereognozia, atopognozia, dermoalexia (imposibilitatea de a recunoaște — fără participare vizuală — cifrele, literele sau desenele trasate de examinator pe tegumentele bolnavului, cu ajutorul unui excitant tactil) etc. În leziunile parietale care interesează circumvoluțiunea parietală ascendentă (P.A.) și treimea anterioară a circumvoluțiunilor P₁-P₂, apare o tulburare a sensibilității pe jumătatea opusă a corpului, mai accentuată ectromelic și mai ales pe membrul superior. Tulburarea poate fi globală, interesînd toate modurile de sensibilitate, sau poate predomina asupra sensibilității profunde. Anesteziiile globale și masive ale unei întregi jumătăți a corpului sînt uneori foarte suspecte de pitiatism. Asemenea anestezii globale și masive pot apărea obiectiv doar în caz de leziune parietală traumatică sau în ramolimentul parietal și aceasta doar în perioada imediat următoare leziunii.

Uneori tulburarea de sensibilitate apare sub forma sindromului senzitiv cortical descris de Verger și Déjérine, decelîndu-se pierderea sensibilității tactile epicritice și a sensibilității profunde conștiente, cu păstrarea simțului tactil protopatic, a celui termo-algezie și a celui vibrator, realizînd deci o veritabilă disociație de tip tabetic.

Foerster (citat de Guibert și Guibert, 1974) a insistat asupra următoarelor *particularități* ale sindromului senzitiv parietal: a) atingerea în special a sensibilităților profunde, îndeosebi a simțului atitudinilor segmentare și a simțului vibrator (palestezia); b) alterarea percepției formelor (amorfognozia), a percepției structurii, a materialului obiectelor (ahilognozia) și a calităților moleculare (greutate, temperatură, rugozitate); c) alterarea simțului localizării stimulilor (atopognozia) și a discriminării; d) alterarea identificării unui desen făcut pe pielea mîinii (grafostezia).

Tulburările de sensibilitate existente — duc la ataxie și astereognozie.

În ceea ce privește topografia tulburărilor de sensibilitate, dispoziția pe hemicorp — inclusiv pe față — este excepțională. Mai frecventă este dispoziția tulburării pe membrul superior, predominant ectromelic, indicând localizarea leziunii pe regiunea mijlocie a P.A. Alteori, când leziunea este și mai limitată, tulburarea de sensibilitate se localizează pe mână sau pe 1—2 degete. De obicei tulburările de sensibilitate sînt dublate de tulburări motorii, trădînd lezarea concomitentă a frontalei ascendente în regiunile adiacente și de atrofii musculare caracteristice, descrise de Sil-verstein.

Alteori, apar tulburări de sensibilitate cu dispoziție pseudoradicu-lară, adică în benzi paralele cu axul mare al membrilor. Ele cuprind fie membrele superioare, fie — mai rar — cele inferioare, fiind produse apro-pe exclusiv de traumatisme. Mai sînt citate în leziunile parietale, prezența unor tulburări de sensibilitate cu dispoziție „în ciorap” la membrele inferioare și „în mînușă” la cele superioare. În sfîrșit, sînt descrise tulburări cu dispoziție cheiro-orală, adică în jurul gurii și în regiunea degetelor 1—2, indicînd sediul opercular al leziunii, această tulburare fiind adeseori du-blată de perturbări motorii cheiro-orale.

2) *Tulburările subiective de sensibilitate din sindromul parietal con-stau în:*

a) *Parestezii* sub formă de furnicături și amorțeli, care pot preta la confuzii cu sindroamele senzitive periferice.

b) *Iluzii ale unor senzații*, în sensul că unii bolnavi au impresia că țin în mînă un obiect oarecare, pe care-l descriu cu precizie.

c) *Alterări ale senzației* la atingerea și la pipăitul unor obiecte, care creează tulburări gnozice (vezi agnoziile tactile, cap. 9).

d) *Algiile corticale parietale* sînt mai rare. Acestea pot fi episodice sau durabile și au o topografie particulară: fie longitudinală pseudo-radi-culară, fie cheiro-orală (pe zonele tenare și peribucale), fie cu topografie hemialgică (îndeosebi în tumori), a emănătoare cu durerile talamice (cu caracter hiperpatie), simptome care fac adesea dificil diagnosticul diferen-țial cu sindromul talamic al lui Déjérine-Roussy.

3) De o reală valoare diagnostică sînt *crizele epileptice senzitive jack-soniene*, localizate de obicei la un membru, constînd în paroxisme de dises-tezii (senzații de amorțală, de înțepătură, alteori impresii de mișcare, de deplasare, de tremurătură, de torsiune a membrului respectiv sau de alun-gire a mîinii sau a piciorului; uneori chiar impresia de „dispariție” a mem-brului respectiv superior sau inferior, a mîinii, sau doar a unor degete), rareori de dureri. Uneori aceste paroxisme senzitive pot realiza o topogra-fie peribucală sau cheiro-orală; criza jacksoniană senzitivă poate fi urmată de o criză motorie de tip Bravais-Jackson.

4) De o certă valoare diagnostică sînt și *semnele semiologice asociate* (unele de vecinătate): a) *Tulburările motorii* (hemiplegie sau monoplegie, adesea parcelară); b) *Tulburările trofice*: atrofie musculară (localizată cel mai adesea la membrul superior, îndeosebi la mușchii mici ai mîinii, rare-ori realizînd un sindrom umăr-mînă), însoțită de tulburări vasomotorii (edem, osteoporoză). Rareori atrofia este mai extinsă, atingînd și fața și membrul inferior; c) *Tulburări cerebeloase* cu ataxie (de fapt mixtă: și prin deficitul senzitiv proprioceptiv); d) *Tulburări vestibulare* (rare, sub formă de nistagmus); e) *Apraxie ideomotorie* (în leziunile stîngi, vezi cap. 11); f) *Afazie senzorială* (alexie și alterarea funcției simbolice), în leziunile stîngi (vezi cap. 10); g) *Tulburări vizuale* (hemianopsie homonimă con-

tralaterală, de obicei în cvadrant inferior); h) *Sindromul lui Anton și Babinski* (hemiasomatognozie, anozognozie și anozodiaforie); i) *Sindromul lui Gerstmann*: agnozie digitală (incapacitatea de a recunoaște, de a denumi și de a diferenția cele cinci degete, unele în raport cu altele; tul-burare de orientare dreapta-stînga; acalculie; agrafie de tipul „closing-in” a lui Mayer-Gross (în special pentru execuția unui desen sau a unei construcții); j) *Alte semne topografice corticale*, prin extensia leziunilor la formațiunile vecine.

5) În cadrul sindromului parietal se pot identifica următoarele sin-droame topografice:

a) *Sindromul senzitiv parietal global, clasic, al lui Déjérine și Verger* se recunoaște prin tulburările de sensibilitate subiectivă și obiectivă rela-tate anterior. Excepțional asociază: amiotrofie, hemianopsie și afazie (în leziunile stîngi).

b) *Sindromul de girus parietal superior (ariile 5a, 5b)* realizează o alterare mai puțin marcată a tuturor sensibilităților, pe hemicorpul con-tralateral, cu restaurarea rapidă a sensibilităților tactile, termică și dure-roasă, dar cu menținerea îndelungată a abolirii sensibilităților profunde.

c) *Sindromul lui Anton și Babinski* (vezi anterior) este realizat prin leziuni mai extinse, care implică: parietala anterioară, prima și a doua circumvoluție parietală, girusul supramarginal și o parte din plica curbă.

d) *Sindromul lui Gerstmann* este produs prin leziuni care interesează zonele de trecere dintre circumvoluția parietală inferioară și circumvolu-ția occipitală mijlocie din partea stîngă.

e) *Sindromul parietal posterior al lui André Thomas* se recunoaște prin: hemianestezie predominantă pentru tact și pentru sensibilitatea profundă; bradikinezie și dismetrie, apraxie ideatorie; cecitate verbală.

f) *Sindromul parietal profund al lui Foix* (prin leziune stîngă) însumează următorul context semiologic: tulburări senzitive bilaterale, interesînd mai ales simțul pozițiilor, apraxie ideomotorie bilaterală; afazie moderată (de tip mixt); hemiplegie dreaptă.

7.3. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ETIOLOGIC ÎN DIVERSE SINDROAME ALGICE

7.3.1. Cefalalgiile (Cefaleile)

A) *Cefalalgiile acute* ne sugerează, evident, o cauză acută, pe care o luăm în considerare și o investigăm în funcție de localizarea cefaleei și de contextul clinic în care apare (Arseni și Opreșcu, 1967; Tunis și Wolff, 1952, citați de Arseni și Opreșcu; Popoviciu și Pascu, 1979):

1) În *cefalalgiile localizate*: a) În *regiunea fronto-temporală*: sinuzită frontală sau etmoidală acută; glaucom; irită sau iridociclită; herpes tri-geminal; arterită sau arteriopatie (temporală) de diverse naturi (îndeosebi la oamenii în vîrstă); insuficiență circulatorie carotidiană; traumatism cranian; b) În *regiunea occipitală*: nevralgie occipitală Arnold; leziuni cervicale superioare (traumatice, reumatice, hernie discală, unco-discar-troză); buseu de hipertensiune arterială; eventuală meningită (se va ține seama și de contextul clinic); algie occipitală violentă de debut a unei

hemoragii subarahnoidiene (la bolnavii hipertensivi, arteriosclerotici și la indivizii în vîrstă).

2) În *cefalalgiile generalizate*: a) *Procese intracraniene acute* (hematoame; hemoragii intracerebrale — în care cefaleea se instalează deosebit de brutal, precedînd coma — sau extracerebrale; tumori cerebrale cu evoluție asimptomatică sau cu alte simptome pînă în momentul declanșării cefaleei, prin creștere bruscă a tensiunii intracraniene; procese inflamatorii, abcese cerebrale, meningite, meningoencefalite; tromboze ale sinusurilor venoase și ale venelor cerebrale); b) *Infecții generale sau locale* (se va căuta contextul clinic infecțios); c) *Alte infecții*: meningite, arterite, flebite, tromboflebite cerebrale; d) *Traumatisme craniene*; e) *Bufeii de hipertensiune arterială*; f) *Intoxicații* (cu monoxid de carbon, nitriți, nitrați ș.a.); g) *Suferințe viscerale acute sau acutizate* (care trebuie căutate totdeauna cînd nu se poate elucida un mecanism cerebral).

B) *Cefalalgiile periodice* (Arseni și Oprescu, 1967; Botez și Șerbănescu, 1965; Bruetman, 1974; Kudrow, 1974; Popoviciu și Pascu, 1979);

1) *Migrena* (în situațiile în care algiile prezintă un caracter hemieranic, pulsatil, însoțit și de alte simptome, îndeosebi oculare). Vom reveni mai târziu într-un subcapitol separat.

2) *Malformațiile vasculare cerebrale* (angioame, anevrisme) se pot însoți de crize cefalalgice pseudomigrenoase (dar aproape totdeauna de aceeași parte) sau nemigrenoase, putîndu-se însoți în unele accese algice și de alte simptome (crize epileptice, hemipareze, tulburări vizuale, fenomene afazice, eventual de paralizii periodice de nervi oculomotori — ca de pildă în anevrismele de arteră comunicantă posterioară și în cele de arteră cerebrală posterioară).

3) *Cefalalgia paroxistică periodică în tumorile cerebrale* este rară, tipul cel mai obișnuit fiind de cefalee progresivă, cu orar matinal, sau de cefalee continuă cu exacerbări paroxistice (Arseni și Oprescu, 1967). Astfel, cefaleea paroxistică periodică este caracteristică pentru fazele de debut ale tumorilor de ventriculi laterali și de ventricul al treilea, fiind declanșată de modificările de poziție ale capului, de trecerea în ortostatism, de efort și de strănut (Arseni și Oprescu, 1967) și este însoțită și de alte semne neurologice (obnubilări pasagere ale vederii, tulburări din partea unor nervi cranieni și endocrine).

4) *Cefaleea paroxistică din hipertensiunea arterială* poate fi difuză sau localizată (fronto-temporală sau în vertex de obicei), apărînd brusc, de cele mai multe ori spre dimineață. Se poate realiza și o formă pseudomigrenoasă. Examenul fundului de ochi arată modificări nete vasculare (spasme arteriale, edem sau chiar hemoragii).

5) *Cefaleea paroxistică din hipertensiunile arteriale secundare altor afecțiuni* (feocromocitom, ateroscleroză sistemică și cerebrală, eclampsie, intoxicații profesionale, suferințe renale) trebuie corect și la timp identificată în contextul clinic și prin investigații corespunzătoare.

6) *Cefaleea paroxistică din encefalopatia hipertensivă* se însoțește și de alte manifestări cerebrale consecutive edemului cerebral acut din această encefalopatie.

7) *Cefaleea paroxistică din hipotensiunea arterială* (esențială sau secundară diversilor factori) ne este sugerată prin survenirea acesteia fie la trecerea în clinostatism („cefalee de pernă” — Păunescu-Podeanu, 1958), fie, dimpotrivă, la trecerea în ortostatism (hipotensiunea ortostatică),

mai ales cînd cefaleea se acompaniază și de scotoame, viziituri în urechi, amețeli, palpitații și manifestări presincope sau sincopale.

8) *Cefaleea paroxistică din unele suferințe pulmonare și cardiace* se acompaniază de exacerbarea critică a fenomenelor bolii pulmonare sau cardiace de bază.

9) *Cefaleea paroxistică din diversele suferințe digestive* apare în contextul asimptomatic al acestor suferințe.

C) *Cefaleile paroxistice care survin pe un fond de cefalee continuă* ridică numeroase suspiciuni, cele mai importante, care impun măsuri de urgență, fiind următoarele:

1) *Tumorile cerebrale* (de obicei se însoțesc și de alte simptome).

2) În evoluția hipertensiunii intracraniene din angioame sau anevrisme cerebrale.

3) În evoluția traumatismelor cranio-cerebrale, cînd pe fondul cefaleei posttraumatice se produce o cefalalgie paroxistică evidentă, există indicația producerii unui hematom intraparenchimat acut (Arseni și Oprescu, 1967), sau a unei alte complicații cerebrale.

4) *Dezvoltarea angajărilor (a convulsiilor de presiune)* în tumori cerebrale, hematoame, abcese, chisturi parazitare ș.a. declanșează crize violente de cefalee, care sînt însoțite și de fenomene de suferință a trunchiului cerebral, de inegalitate pupilară, eventual și de reflexe de apucare (grasping reflex), de mișcări pendulare ale globilor oculari, de tulburări respiratorii și de multe ori de comă progresivă.

5) *Cefaleile paroxistice pe fondul unor cefalalgii continue* pot apărea și în hematoame subdurale cronice, în unele procese de fosă posterioară (în situațiile în care cefaleea se exacerbează la mișcările capului), în unele arahnoidite cerebrale (posttraumatice, postmeningoencefalitice), în stările post-critice epileptice, în fenomenele de hipertensiune venoasă (în afecțiuni cardiace decompensate sau în compresii pe venele jugulare) ș.a.

6) *Arterita temporală* (Boala lui Horton) poate evolua cu cefalee paroxistice. Ne orientăm în diagnostic după tabloul clinic particular (cefalee pulsatilă uni- sau bilaterală localizată fronto-temporal, exacerbată de eforturi, de aplecările capului și de clinostatism și însoțite de turgescență pulsatilă a arterelor temporale superficiale și de multe ori și de alte fenomene cerebrale și chiar coronariene) (Wolff, 1963).

7) *Cefaleea din atero- și arterioscleroza cerebrală* apare de obicei în stadiile avansate ale acestor afecțiuni, dar de multe ori și în stadiile precoce, de debut neurastenice ale aterosclerozei cerebrale (Popoviciu și colab., 1969; Popoviciu și Pascu, 1977, 1979).

D) *Cefalalgiile continue progresive* ne sugerează următoarele afecțiuni:

1) *Tumorile cerebrale* în primul rînd. 2) *Hematoame* (intracerebral sau subdural), de obicei asociindu-se și alte simptome de suferință cerebrală (inclusiv ale stării de vigilență și semne obiective neurologice). 3) *Procese inflamatorii cerebrale* (abcese, tromboflebite cerebrale, tromboflebite de sinus cavernos, tromboflebită de sinus lateral, tromboflebită de sinus sagital, meningite, meningoencefalite), cel mai adesea în context semiologic neurologic și infecțios revelator. 4) *Hipotensiunea intracraniană* se poate însoți de cefalee continuă progresivă. 5) Cefalee continue progresive putem întîlni și în *infecții generale febrile* (febre eruptive, febră tifoidă, tifos exantematic, malarie, mononucleoză infecțioasă, gripă), în care se asociază contextul infecțios febril, sindromul meningeal, exacerbarea cefaleei la

tuse, strănut și/sau defecație, modificări ale stării de conștiință și probele de laborator revelatoare.

E) *Cefalalgii continue constante sau evasiconstante* (eventual cu exacerbări periodice) apar în foarte numeroase afecțiuni: 1) *Leziuni osoase sau musculare ale coloanei cervicale superioare* (În acestea cefaleea este occipito-nucală, se exacerbează la schimbările de poziție ale capului și se însoțește și de amețeli.) Este vorba de: unco-discartroze cervicale, malformații ale joncțiunii occipito-cervicale, miozite etc. 2) *Insuficiențe circulatorii cerebrale* (carotidiene și/sau vertebro-bazilare). 3) *Arahnoidite cerebrale* (posttraumatice, postmeningoencefalitice). 4) *Cefalalgii „de tensiune“* (psihogene). Aci se încadrează și unele cefalei prin contractura musculaturii capului și a gâtului („muscle tension headache”). 5) *Diverse afecțiuni sistemice* (anemii, leucemii, afecțiuni ale sistemului reticuloendotelial). 6) *Cefaleea bolnavilor cardiaci și din alte stări hipoxice* (insuficiențe cardio-respiratorii cronice). 7) Cefaleea posttraumatică (postcontuzională, post-comoțională). 8) *Cefaleea bolnavilor hipertensivi*. 9) *Cefaleea cronică a diabeticiiilor*. 10) *În diverse suferințe hepatice, duodenobiliare și renale*. 11) *Spasmofiliile de diverse origini* (endocrine, neurogene, în diverse suferințe digestive ș.a.) pot prezenta în contextul clinic cefalei persistente, adesea cu exacerbări paroxistice, asociate cu paretezii periorale și în membre, cu spasm carpo-pedal și uneori cu manifestări convulsive. 12) *Hipoglicemia* se manifestă prin cefalei cronice, de obicei cu exacerbări, însoțite și de somnolență, stări de obnubilare, transpirații și uneori crize convulsive. 13) Să nu uităm cefalagiile din *afecțiunile oculare* (glaucom, tulburări de refracție, iridociclite, cheratite și alte boli inflamatorii oculare), din *afecțiuni nazale, mastoidiene și sinuzale* (traumatice, tumorale prin infecții de focar locale ș.a.) și din *afecțiunile maxilo-dentare* (infecții de focar, periostite, tumori ș.a.). 14) *Cefalagiile hormonale* (la femei cu disfuncții ovariene, cu metrite cronice, în preclimax, în climax etc.).

F) *Cefalagiile continue regresive* (Arseni și Oprescu, 1967) sînt reprezentate de: 1) Cefaleile din *encefalopatia posttraumatică*. 2) Cefaleile la *hipertensivi tratați*. 3) *Cefaleea psihogenă* (în remisie). 4) *Alte afecțiuni* (vezi mai sus) în curs de vindecare.

7.3.2. Migrenele

Migrena trebuie diferențiată de restul cefalagiilor prin *caracterele sale semiologice particulare*, în sensul unei cefalagii periodice, predominant sau exclusiv unilaterală, pulsatilă, însoțită de obicei de fenomene oculare (fotopsii, hemianopsii, oftalmoplegii), de tulburări vegetative (grețuri, vărsături). De multe ori migrena are o incidență familială. Un alt element aproape decisiv de diagnostic este reprezentat de apariția obișnuită în adolescență (pînă la vîrsta de 18—25 de ani), astfel încît un sindrom migrenos apărut după vîrsta de 25—30 de ani sugerează mai degrabă o leziune organică intracraniană, ca de pildă un anevrism, un angiom, o tumoră etc. (Arseni și Oprescu, 1967; Diamond, 1974; Ekbohm și De Fine Olivarius, 1974).

Probleme de etiopatogenie

1. *Migrena clasică, migrena comună și migrena „în ciorchine“* („în „crize înlanțuite“, „cluster-headache“) sînt relativ ușor de recunoscut

prin prezența celor trei stadii (precefalalgic, cefalalgic și postcefalalgic) și nu ridică în general alte probleme etiopatogenice de leziune organică cerebrală.

Există însă trei tipuri de migrenă care impun, după unii autori (Arseni și Oprescu, 1967; Diamond, 1974; Ekbohm și De Fine Olivarius, 1974; Chambers, 1955), multe precauții în stabilirea diagnosticului, necesitînd, ca atare, investigații atente (inclusiv arteriografice, pneumoencefalografice și electroencefalografice), intrucît în spatele tabloului migrenos se poate ascunde o *pseudomigrenă organică*:

2. *Migrena cu semne neurologice obiective* (cefaleea de tip migrenos cu hemiplegie, afazie, hemianopsie și ale simptome obiective neurologice) ridică următoarele eventualități:

a) *Migrenă veritabilă*, în situațiile în care simptomele neurologice deficitare se remit odată cu criza algică sau imediat după criză, contextul clinic apare cu același conținut de fiecare dată, iar investigațiile complete (inclusiv angiografia cerebrală) nu evidențiază nimic organic.

b) *Pseudomigrena din angioamele cerebrale*, în care semnele neurologice de acompaniament persistă și după dispariția cefalalgiei, se pot asocia și crize epileptice, iar la investigațiile radiologice și angiografice se depistează malformația vasculară.

c) *Pseudomigrena din anevrismele cerebrale* comportă o serie de elemente semiologice diferențiale față de migrena propriu-zisă (Arseni și Oprescu, 1967; Arseni și colab., 1974): — Vîrsta mai înaintată în cazul anevrismelor pseudomigrenose (30—40 de ani). — Durata persistenței semnelor neurologice, care nu retrocedează imediat după criza cefalalgică, ci în mod lent și/sau incomplet. — Prezența modificărilor stării de conștiință cu caracter ictal în anevrismele rupte. — Prezența modificărilor angiografice (deși nevizualizarea unui anevrism pe angiografii este posibilă în 4—6% din cazuri, după Arseni și Oprescu, 1967). — Evidențierea unui L.C.R. sanguinolent în cazul anevrismelor fisurate sau rupte cu difuziune sanguină în spațiile subarahnoidiene.

3. *Migrena oftalmoplegică* asociază o cefalalgie migrenosă și o oftalmoplegie ipsilaterală. Oftalmoplegia apare de obicei în stadiul cefalalgic, la 6—12 ore de la instalarea durerii și rareori la 1—10 zile. Paraliziile oculomotorii pot fi parțiale (perechea a III-a) sau totale (perechile III, IV și VI), asociate cu afectarea parțială a nervului trigemen. Se recomandă ca termenul de migrenă oftalmoplegică să rămînă rezervat doar la cazurile în care nu s-a putut evidenția o leziune organică, intrucît există numeroase cazuri de *migrene oftalmoplegice produse de anevrisme* (de arteră carotidă în sinusul cavernos, de arteră comunicantă posterioară, de arteră cerebrală posterioară sau de arteră vertebrală) sau de *alte afecțiuni orbitare sau parasclerale*.

4. *Oftalmoplegiile dureroase* sînt, de fapt, pseudomigrene cu oftalmoplegie, care apar în *fistula carotido-cavernosă* (anevrismul de arteră carotidă în segmentul care traversează sinusul cavernos). Se instalează brusc o oftalmoplegie însoțită de cefalee ipsilaterală, la care se asociază exoftalmie (pînă la exorbitism), hipoestezie în teritoriul trigemenului (în-deosebi pe ramura oftalmică) și un suflu sineron cu pulsul la auscultarea regiunii fronto-orbito-oculare. Arteriografia vizualizează fistula.

Există însă și *alte oftalmoplegii periodice însoțite de cefalagii paroxistice* în anevrismele de arteră comunicantă posterioară, precum și *oftal-*

moplegii dureroase cu caracter recurențial, dar nemigrenoase în procese inflamatorii ale sinusului cavernos sau ale orbitei.

O oftalmoplegie dureroasă cu caracter recurențial (în care algia nu are caracter hemicranic, ci prezintă o localizare retroorbitală sau în teritoriul oftalmic) apare și în *periarterita carotidiană intracavernosă* (descrisă de Hunt și colab., 1961, citați de Arseni și Oprescu, 1967). În tabloul semiologic se pot asocia și semne de leziune a nervului optic.

7.3.3. Sindroamele pseudomigrenoase (sindroame migrenoase simptomatice):

1. *Hemoragiile subarahnoidiene din malformațiile vasculare (anevrisme, angioame)* pot genera cefalei pseudomigrenoase cu caracter recurențial, ușor de diagnosticat prin debutul brutal al cefaleei, prin semnele semiologice de acompaniament care persistă mai multă vreme, prin constatarea unui L.C.R. sanguinolent și prin evidențierea malformației.

2. *Tumorile de ventriculi laterali* se pot manifesta prin crize cefalalgice periodice, declanșate de schimbările de poziție ale capului, cu debut și sfârșit rapid, fără faze precise pre- și postcefalalgice ca în migrena clasică, iar în evoluția ulterioară apar semne de hipertensiune intracraniană (Arseni și Oprescu, 1967).

3. *Tumorile de ventricul III* pot genera la debut crize pseudomigrenoase însoțite de fenomene vizuale similare cu cele din faza prodromală a migrenei. Dar aceste crize sînt declanșate și, respectiv suprimate la schimbările de poziție ale capului, iar evoluția tranșează diagnosticul: pe măsura instalării sindromului de hipertensiune intracraniană apar și semne neurologice obiective evolutive (sindrom Parinaud, sindrom Argyll-Robertson, pareze oculare, semne diencefalice etc).

4. *Tumorile occipitale* pot genera la debut crize pseudomigrenoase cu localizare fronto-orbitală, asociate cu manifestări vizuale tranzitorii (fotopsii, hemianopsii tranzitorii), dar pe parcurs apare sindromul de hipertensiune intracraniană, iar hemianopsia se conturează din ce în ce mai stabil și cu caracter progresiv.

5. *Pseudomigrena bazilară* reprezintă o formă de ischemie tranzitorie în teritoriul vertebro-bazilar (inclusiv în teritoriul uneia sau a ambelor artere cerebrale posterioare), caracterizată prin tulburări vizuale (cu scotoame scintilante hemianopsice, încetșarea vederii și/sau halucinații elementare), cefalee pulsatilă (cu localizare îndeosebi posterioară, în regiunea occipitală), manifestări vertiginose, fenomene cerebeloase, zgomote auzitoare, dizartrie, parestezii bilaterale atât la membrele superioare, cât și la membrele inferioare și la față (peribucale și linguale) și chiar alterarea stării de vigilență (obnubilare, hipersomie). Se pot asocia: nistagmus și paralizii oculomotorii tranzitorii. Acest context semiologic trebuie cu grijă diferențiat de migrena bazilară (Bickerstaff, 1961; Popoviciu și colab., 1980; Popescu și Ioan, 1977), pe care de altfel unii o contestă, și să ne orienteze în primul rînd spre o afecțiune organică în teritoriul vertebro-bazilar:

a) *Insuficiență circulatorie vertebro-bazilară aterosclerotică* (formele clinice tranzitorii și intermitente).

b) *Malformații vasculare (anevrisme, angioame)* în teritoriul vertebro-bazilar.

c) *Procese înlocuitoare de spațiu ale fosei posterioare.*

Se impun, deci, investigații atente și complexe (examene oftalmologice: fund de ochi, acuitate vizuală, cîmp vizual; examinări radiologice

în incidente speciale; pneumoencefalografie fracționată, respectiv ventriculografie, utilizînd de asemenea incidentele radiologice speciale pentru fosa posterioară; arteriografie vertebrală; scintigrafie; tomografie axială computerizată, electroencefalografie ș.a.).

d) *Malformații ale fosei cerebrale posterioare și ale joncțiunii cranio-cervicale* (impresiune bazilară, platibazie, sindrom Klippel-Feil ș.a.).

Doar prin excluderea unei afecțiuni organice vasculare, neoformative sau malformative și dacă se respectă criteriile sugerate de Bickerstaff (1961), îndeosebi apariția sub vîrsta de 35 de ani și reversibilitatea totală a simptomelor obiective la scurtă vreme după acces, se poate stabili diagnosticul de migrenă bazilară.

În sfîrșit, mai trebuie avut în vedere faptul că și unele crize hipoglicemice pot simula o migrenă bazilară (sau orice altă formă clinică de migrenă). Ca atare, s-a și propus (Popescu și Ioan, 1977) proba diagnostică și terapeutică cu soluție de glucoză 20—30% (20—60 ml), care în situațiile în care produce dispariția manifestărilor neuropsihice, ar putea oferi un test de confirmare a originii hipoglicemice a unor crize migrenoase.

7.3.4. Algiile occipito-cervicale

Algiile occipito-cervicale ridică următoarele probleme de diagnostic etiopatogenic:

a) *Traumatisme vertebrale sau vertebro-medulare.* Trebuie avut în vedere faptul (Arseni și Oprescu, 1967; Arseni și colab., 1973) că de obicei traumatismele vertebro-medulare cervicale incumbă o deosebită gravitate și că trebuie căutate cu grijă, imediat după traumatism, semnele de leziune atât vertebrală, cât și medulară. Sînt situații în care suferința medulară este oligosimptomatică sau inexistentă, în schimb modificările vertebrale traumatiche sînt importante, suferința radiculară traducîndu-se clinic prin dureri cervicale sau cervico-brahiale. Îndeosebi dislocațiile vertebrale și fracturile-dislocații determină sindroame radiculare, în care bolnavul acuză algiile puternice în ceafă, cu iradiere spre regiunea occipitală și spre umăr, însoțite de contractura musculaturii nucale și de limitarea mișcărilor coloanei vertebrale cervicale. Este important să se precizeze dacă sînt sau nu și simptome asociate de suferință medulară.

b) *Discopatiile vertebrale cervicale* produc dureri cu caractere diferite în funcție de stadiul alterării discale. Astfel, în faza I (incipientă, de „insuficiență discală dureroasă”—De Sèze) durerea este doar locală, limitată la un segment vertebral, ea fiind datorită iritației terminațiilor nervoase din discul alterat. Durerea se dezvoltă de obicei lent-progresiv, fără o cauză aparentă evidentă. Doar uneori algia debutează brusc, aparent declanșată de un traumatism minim, de o mișcare bruscă sau de expunere la frig și umezeală. Durerea este mai violentă dimineața, cu ocazia executării primelor mișcări ale coloanei, iar percuția locală accentuează algia. Durerile din această fază evoluează de obicei în puseuri și nu se însoțesc de semne clinice (în afară de sensibilitatea locală) și nici de semne radiologice, în afară de o eventuală rigiditate a coloanei cervicale.

În faza a doua (de „blocaj al segmentului cu discopatie”, Arseni și Oprescu, 1967) durerea devine mai violentă, mai extinsă în regiunea cervicală și se însoțește și de contractură reflexă antalgică, precum și de semne radiologice discartrozice și/sau unco-discartrozice.

c) *Morbul lui Pott cervical* (C_1-C_4) se însoțește de dureri cervicale (de multe ori și de semne de compresiune medulară cervicală înaltă cu tetrapareză-tetraplegie), de cele mai multe ori cu instalare bruscă (odată cu prăbușirea vertebrală). Se constată de obicei și clinic modificări ale coloanei cervicale, precum și contractură reflexă antalgică.

d) *Tumorile vertebrale* (C_1-C_4) se însoțesc de alгии cu evoluție lent progresivă în regiunea occipito-nucală, cu iradieri și spre umăr. Se însoțesc de contractura musculaturii cefei, de limitare progresivă a mișcărilor coloanei și de modificări radiologice.

e) Nu trebuie să uităm că *tumorile intrarahidiene* pot să debuteze și să se manifeste multă vreme prin dureri cervicale. În această perioadă pur algică a tumorilor cervicale extra-medulare diagnosticul devine foarte dificil, întrucât lipsesc semnele manometrice de blocaj rahidian, iar mielografia cu lipiodol este greu de interpretat.

f) *Tumorile de fosă posterioară*, în fazele de debut, se pot manifesta prin alгии paroxistice ale cefei, rareori însoțite și de vărsături și de fenomene vertiginose. Abia mai târziu apar fenomenele tipice de hipertensiune intracraniană, contracturile și pozițiile anormale ale capului.

g) Dureri cu localizarea cervicală pot fi determinate și de *tumori ale maselor musculare nucale*, iar în situația în care se afectează și nervii occipitali, durerile se extind și în zonele de inervație ale nervilor lui Arnold.

h) *Neuralgii occipito-cervicale difuze* pot fi produse și de *leziuni osteo-articulare vertebrale* (artroze atlanto-occipitale sau atlanto-axoidiene, spondiloze și spondilite cervicale), de *fracturi sau luxații ale atlasului sau axisului*. În toate acestea, durerea este violentă, cu contractură musculară a cefei și cu imobilitatea gâtului. Radiografiile în incidente speciale precizează leziunea osteo-articulară cauzală.

Precizăm că spondilozele și spondilitele de la C_4 în jos produc iradieri dureroase în umăr, în regiunea suprascapulară și de-a lungul membrului superior, în raport cu sediul leziunii. Leziunile înalte (C_2) pot produce o neuralgie izolată în teritoriul marelui nerv occipital al lui Arnold, în care punctul occipital al lui Arnold, precum și punctul lui Valleix la nivelul emergenței rădăcinii C_2 sînt sensibile și precizează diagnosticul.

i) *Sindromul lui Barré-Liéou* (sau *sindromul simpatic cervical posterior*) reprezintă de fapt o formă specială de neuralgie occipitală (inițial localizată, dar ulterior larg iradiată spre gît, mastoide, vertex și chiar spre frunte) însoțită și de semne de insuficiență vertebro-bazilară (amețeli, tulburări de echilibru și alte semne vestibulare, tulburări de vedere, acufene ș.a.), accentuate de mișcările de rotație și de extensie ale capului, apărînd la indivizii cu cervicartroză, uneori și cu ateroscleroză (Așgian și colab., 1969; Așgian, 1980; Popoviciu și colab., 1968, 1980). Deși adeseori în determinismul acestei forme particulare de insuficiență vertebro-bazilară intervin simultan atât cervicartroza, cât și ateroscleroza, nu rareori fenomenele compresive pot fi legate exclusiv de mecanismul cervicartroziei. Corelarea datelor clinice, radiologice și EEG vor permite un diagnostic corect. Astfel, constatarea la o persoană tînără a semnelor subiective și obiective amintite mai sus (inclusiv a semnelor lui Biémond), a modificărilor radiologice de cervicartroză și uneori a modificărilor EEG la rotația capului, ne permit stabilirea diagnosticului de sindrom Barré-Liéou (insuficiență circulatorie vertebro-bazilară prin cervicartroză).

j) Durerile cervicale prin *contractura musculaturii nucale* (*spasm muscular cervical cronic*) se recunosc ușor prin caracterul aproape continuu

al durerii occipito-cervicale, care prezintă exacerbări dependente de factori emoționali (la indivizii anxioși și depresivi), precum și de eforturi oculare și de frig și umezeală. Durerea iriază și spre zonele occipitale, spre mușchii trapezi, deltoizi și paravertebrali. Acestea de altfel, apar la indivizii care prin preocupările lor profesionale sînt obligați la menținerea îndelungată a unor posturi rigide ale gîtului și ale capului (conducători de autovehicule de cursă lungă, dactilografe, desenatori, proiectanți ș.a.), și la cei care prestează munci încordate, fără relaxare compensatorie corespunzătoare. Uneori durerile sînt descrise ca o amorțeală dureroasă a pielii capului, sau ca o senzație de durere constrictivă, de crampă musculară prelungită în mușchii cefei. De multe ori durerile sînt jenante prin caracterul lor durabil. Repausul în decubit dorsal, cu capul în extensie, precum și mișcările de rotație și de extensie ale capului, le ușurează. Examinările EMG ale musculaturii cefei și negativitatea examinărilor radiologice contribuie la tragera diagnosticului.

7.3.5. Cervicobrahialgiile suscită următoarele principale probleme de diagnostic etiopatogenic :

1. *Cervicobrahialgiile traumatice* recunosc mecanisme similare ca și algiile occipito-cervicale traumatice, însă prin leziuni situate mai caudal pe coloană, respectiv la nivelele C_5-D_1 .

2. *Cervicobrahialgiile prin suferințe discale* (inclusiv *hernii discale*) reprezintă consecința compresiunilor radiculare și prin frecvența lor (95% dintre cervicobrahialgii fiind consecutive discopatiile vertebrale — Arseni și Oprescu, 1967) ne obligă să le avem în primul rînd în vedere. Durerea se instalează de obicei lent-progresiv, inițial sub forma unei senzații de disconfort și de durere surdă cervico-nucală, apoi, pe măsura intensificării, algia iriază spre umăr și, în sfîrșit, în întreg membrul superior, pe traiectele rădăcinilor interesate. Se poate instala și brusc, consecutiv unei mișcări bruște a capului sau unui traumatism indirect al coloanei. Durerile pot fi continue sau în paroxisme, survenind pe un fond algic continuu, avînd un dublu caracter : neuralgie și mialgie (Alexander și Peritz, 1938, citați de Arseni și Oprescu, 1967).

Este important de știut că durerile pot fi declanșate sau intensificate în perioadele de acalmie de o serie de *manevre cu valoare diagnostică* : a) *manevra lui Spurling-Scoville* constă în exercitarea unei presiuni pe vertex (capul fiind menținut în discretă extensie și înclinat de partea dureroasă), care declanșează o durere vie în coloană, cu iradieri spre umăr și spre membrul superior ; b) *manevra de tracțiune a membrului superior* (plasat în abducție și supinație, cu capul rotat contralateral) declanșează o durere similară cu proba anterioară ; c) *hiperextensia coloanei cervicale și/sau înclinarea de aceeași parte și rotația capului spre partea opusă* produce alгии prin îngustarea gaurii de conjugare ; d) *compresiunea manuală pe coloană și pe punctele paravertebrale corespunzătoare* declanșează uneori alгии violente ; e) *percuția pe apofizele spinose* ; f) unele *poziții preferate de bolnavi* pot fi revelatoare : astfel, unii preferă să doarmă fără pernă sub cap sau în decubit lateral cu capul ușor flectat, iar alții preferă să stea în fotoliu, cu capul căzut, relaxat.

Pentru orientarea diagnostică (inclusiv topografică) mai este necesar să recunoaștem *elementele celor trei stadii ale unei hernii de disc cervicale* stabilite de Scogliotti (1952, citat de Arseni și Oprescu, 1967) : a) *Sta-*

diul I reunește o simptomatologie pur algică de tipul iritației mono- sau pluriradiculare. Topografia durerii și a paresteziilor poate indica topografia compresiunii radiculare (Riser, 1952; Arseni și Oprescu, 1967). Astfel, hernia discală la nivelul spațiului C₆ (cea mai frecventă), comprimând rădăcina C₇, determină dureri și parestezii în umăr, în axilă, în regiunea pectorală, pe fața postero-externă a brațului, pe fața posterioară, a antebrațului, precum și în degetele 2 și 3. Compresiunea rădăcinii C₆ produce dureri și o hipoestezie în regiunea scapulară, pe fața externă a brațului și în police. Compresiunea rădăcinii C₈ declanșează dureri localizate mai ales în mușchii trapez, deltoid, spinoși și în mușchii brațului, precum și dureri și parestezii în degetele 1 clar și mic. În acest stadiu nu se constată, de obicei, deficite motorii. b) *Stadiul II* realizează o compresiune mono- sau pluriradiculară, cu semne de suferință radiculară organică (deficite senzitive și modificări de reflexe), durerile sînt în episoade cu durate mai lungi, cu intervale intereritice din ce în ce mai scurte, și, uneori, se pot asocia hipotrofii musculare, precum și semne de suferință medulară. c) *Stadiul III* se caracterizează prin simptome de întrerupere a conductibilității radiculare, concretizate prin paralizii radiculare variabile, în funcție de leziunea mono- sau pluriradiculară. Trebuie să fim atenți la semnele asociate de compresiune medulară, respectiv la simptomele asociate de mielopatie vertebrală (prin compresiunea constantă sau intermitentă a uneia din arterele nutritive ale măduvei, adică fie artera spinală anterioară, fie una sau mai multe artere radiculare). Astfel, cel mai adesea mielopatia vertebrală (de fapt vertebro-vasculară) realizează un tablou de tetrapareză (sau de dipareză brahială), în care tulburările motorii sînt predominant de tip spinal la membrele inferioare și predominant de tip radicular la membrele superioare, însoțind tulburările de sensibilitate (subiective și obiective) de tip radicular la membrele superioare.

Se impun, deci, *investigații complexe și sistematice*: radiografii simple ale coloanei cervicale (inclusiv în incidențe profil 3/4), examinări ale L.C.R. (cu efectuarea și a probelor manometrice), examinări E.M.G., mielografie cu substanța de contrast, eventual pneumomiografie cervicală și discografie.

3. Cervicobrahialgiile prin compresiuni radiculare tumorale pot apărea în stadiile precoce ale dezvoltării unei tumori, la început putînd fi locale, iar ulterior putîndu-se extinde pe teritorii pluriradiculare. Este important să reținem faptul că durerile sînt progresive, continue, din ce în ce mai violente, însoțite și de tulburări obiective de sensibilitate, de deficite motorii de tip radicular și, mai tîrziu, și de simptome de compresiune medulară.

Durerile din *neurinoame* îmbracă anumite caractere particulare, în sensul că acestea debutează și se mențin multă vreme cu topografie monoradiculară, ca și tulburările obiective de sensibilitate și eventualele deficite motorii. Doar tardiv apar fenomenele de compresiune medulară (Arseni și Oprescu, 1967). În schimb, în *meningioame* pe primul plan se situează simptomele lent-progresive de compresiune medulară, durerile apărînd doar în aproximativ 50% din cazuri și fiind pe plan secundar (Arseni și Oprescu, (1967).

După Arseni și Oprescu (1967), *tumorile intramedulare* debutează prin dureri în 50% din cazuri, iar în perioada de stare, durerile sînt prezente în 85% din cazuri.

Tumorile paravertebrale evoluează de obicei cu manifestări algice pluriradiculare, cu extensie progresivă (prin compresiunea rădăcinilor, fie în segmentele lor extravertebrale, fie îndeosebi în segmentele lor intraforaminale.

4. Cervicobrahialgiile inflamatorii pot să apară în:

- a) meningoradiculite; b) radiculite (de obicei mai extinse);
- c) epidurite (mai rar localizate în segmentele cervicale); d) arahnoidite;
- e) pachimeningită cervicală.

Diagnosticul se precizează pe baza antecedentelor infecțioase (abcese, flegrmoane, procese septicemice) și/sau traumatice locale, pe baza investigațiilor L.C.R., precum și prin mielografie.

7.3.6. Brahialgiile (plexalgiile brahiale) se manifestă prin dureri variabile ca intensitate, ca modalitate de debut și de evoluție și ca topografie, în funcție de numeroasele procese care lezează trunchiurile primare sau plexul însuși și/sau trunchiurile secundare: Compresiuni prin tumori metastatice, mase ganglionare, leziuni traumatice și alte procese dezvoltate în axilă, la nivelul claviculei, a zonelor supra-, retro- și subclaviculare, la nivelul primei coaste și a defileului scalenic.

1. Sindromul lui Pancoast și Tobias se datorește compresiunii rădăcinilor plexului brahial de cîte o tumoră malignă a vârfului toracic (îndeosebi a domului pleuro-pulmonar), în sinusul costo-vertebral. Contextul semiologic însumează un sindrom plexual inferior de tip Déjérine-Klumpke, însoțit de dureri precoce, constante și violente în umăr, în axilă, pe fața postero-internă a membrului superior și în ultimele două degete. Se asociază rapid și o atrofie musculară, predominantă la nivelul eminentei hipotenare, un sindrom Claude Bernard-Horner, sau dimpotrivă, un sindrom Pourfour du Petit.

Se suspectează o tumoră primitivă sau secundară de vîrf pulmonar, un cancer vertebral, primitiv sau metastatic, o boală Hodgkin sau un sarcom Ewing. Radiografiile pulmonare tranșează diagnosticul.

2. Sindromul de coastă cervicală, deși contestat de mulți clinicieni (Arseni și Oprescu, 1967), se afirmă de către alții (Riser, 1952) că totuși poate fi luat uneori în considerare, în lipsa altor cauze decelate, atunci cînd se constată hipertrofie importantă a celei de a șaptea apofize transverse, transformată într-o „veritabilă coastă” și prelungită și printr-un proces fibros iritativ. Dar totdeauna trebuie suspectat în primul rînd un sindrom scalenic. Sindromul constă în dureri cervicale, în umăr și în braț, cu maximă incidență și violență diurnă, cu sau fără atrofia mușchilor mici ai mîinii și cu importante tulburări vasomotorii și simpatalgice pe prim plan, sub formă de crize „albe” sau „cianotice” de tip Raynaud, însoțite și de edemațierea mîinii și a antebrațului. Toate aceste semne vasculare rămîn cantonate unilateral.

3. Sindromul defileului scalenic, sindromul scalenic sau sindromul de mușchi scalen anterior (Arseni și Oprescu, 1967; Ionescu, Popoviciu și colab., 1971; Popoviciu și Pascu, 1979; Riser, 1952) este realizat de hipertrofia mușchiului scalen anterior, care îngustează „defileul scalenic” sau „compasul scalenic”, adică spațiul dintre cei doi mușchi scaleni și prima coastă și care în acest mod comprimă plexul brahial și artera subclaviculară (fig. 31). După cum aminteam mai sus, uneori se poate asocia cu o

coastă cervicală supranumerară sau doar cu o hipertrofie a apofizei transverse a celei de a VII-a vertebre cervicale, care poate contribui în plus la strimtorarea defileului scalenic (Arseni și Oprescu, 1967; Ionescu, Popoviciu și colab., 1971). Nu trebuie însă să uităm faptul că spațiul interscalenic poate fi îngustat și prin variante musculare congenitale, precum și prin alte variante osteo-claviculare și uneori prin calusuri după fracturi claviculare, astfel încât orice contracție musculară exercită o iritație de plex, dar mai ales pe arteră, producând reacții vaso-spastice. Trebuie luați în consi-

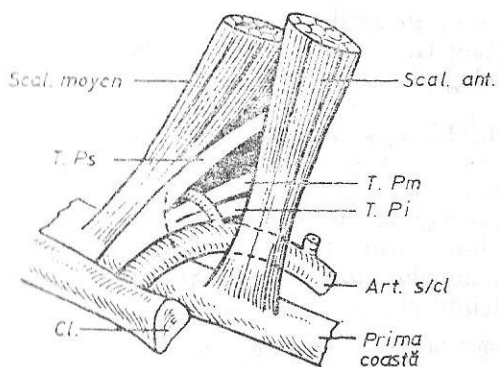


Fig. 31. Schema defileului scalenic. Se observă plasarea rădăcinilor nervoase în raport cu tendoanele de inserție ale scalenilor (anterior și posterior — capătul profund) și cu artera subclaviculară: TP_s — trunchi primar superior; TP_m — trunchi primar mijlociu, TP_i — trunchi primar inferior.

derare în stabilirea diagnosticului și unii factori diagnostici, ca de pildă: la hamali prin coborîrea umerilor prin greutate și la zugravi și la alți meseriași, care lucrează cu brațele în hiperabducție și cu gîtul în hiperextensie; la unii sportivi cu intensă solicitare a musculaturii scalenice și a gîtului. Ne orientăm spre diagnosticul de sindrom scalenic în situațiile în care bolnavii acuză dureri cervico-brahiale (în umăr, pe fața posterioară a brațului și pe bordul cubital al antebrațului), care se exacerbează diurn, mai ales cu ocazia purtării de greutate și cu membrul superior lăsat să atîrne de-a lungul corpului în ortostatism. Durerile se estompează net la ridicarea umărului. Se asociază aproape totdeauna o serie de tulburări vasculare: edematierea distală a membrului superior, care prezintă o piele mai rece și mai lucioasă, diminuarea amplitudinii pulsului, tensiunea arterială mai joasă la membrul superior afectat și — uneori — tulburări trofice prin ischemie. Există și câteva manevre revelatoare: a) *Semnul lui Ochner și Gage*: presiunea cu degetul deasupra claviculei, în zona corespunzătoare tendonului scalenului, antrenează o durere cu localizarea amintită mai sus. În schimb, anestezia zonei de inserție a mușchiului scalen anterior suprimă durerea. b) *La ridicarea umărului* durerea diminuează, iar la întinderea scalenului (coborîrea umărului și plasarea unei greutăți în mîna pacientului, cu membrul superior puternic alungit) se agravează. c) *Semnul lui Adson și Coffey*. Bolnavul, aflat în șezut cu mîinile plasate lejer pe genunchi cu capul în ușoară extensie și aplecat de partea dureroasă, este solicitat să-și blocheze toracele în inspirație forțată. Această manevră declanșează furnicăături în membrul superior dureros și o diminuare a amplitudinii pulsului. d) *Manevra lui Halstead*: Tracțiunea în jos în axul membrului superior, cu gîtul în extensie și cu capul rotat contralateral, exacerbează sau declanșează durerea.

Întrucît Riser (1952) a semnalat că proba lui Adson-Coffey poate fi pozitivă la 25% dintre subiecții normali, este firesc că înainte de a afirma diagnosticul de sindrom scalenic va trebui să eliminăm mai întii următoarele afecțiuni: suferințele vertebrale (inclusiv discopatiile, spondilitele,

spondilozele), alte suferințe (inflamatorii și traumatice) ale plexului brahial, boala lui Raynaud și trombozeita obliterantă (cînd pe prim plan se află suferința vasculară) și sindromul lui Pancoast-Tobias.

4. *Sindromul mînă-umăr (sindromul lui Parsonage-Turner)* se recunoaște prin asocierea de dureri „bipolare” (în umăr și în mînă), tulburări trofice și vegetative la nivelul membrului superior (edeme, tulburări vasomotorii, modificări articulare, atrofii și osteoporoză). În fața unui asemenea context semiologic de sindrom „mînă-umăr” trebuie să ne gîndim la mulți factori etiologici: stări posttraumatice, spondilartroze cu discopatii (mai ales), reumatism, sindrom Sudek posttraumatic (Arseni și Oprescu, 1967; Popoviciu și Pascu, 1979; White și Sweet, 1955). Sindromul algo-vasomotor și distrofic poate dura cîteva săptămîni sau luni, de obicei cu tendință de ameliorare terapeutică și chiar spontană. Dar atrofiile musculare, fenomenele vasomotorii și redorile articulare pot persista vreme îndelungată, de unde derivă și termenul perimat de „algodistrofie reflexă” utilizat și azi de unii clinicieni pentru acest sindrom.

5. *Brahiialgiile traumatice* (în special prin tracțiuni și abducții forțate ale brațului) realizează tablouri complexe senzitive, motorii, vegetative și trofice. Durerile și paresteziile pot avea variate sistematizări (globale, radiculare sau tronculare).

7.3.7. Diverse sindroame algice ale membrului superior

1. *Algiile localizate, tronculare în diverse teritorii (median, cubital)* se recunosc ușor prin topografia durerii, și prin alte particularități, care cel mai adesea se pot corela și cu factorii etiologici.

2. *Un loc deosebit îl ocupă sindromul de canal carpian*, descris de Brain și colab. (1947, citați de Arseni și Oprescu, 1967). Este relativ ușor de recunoscut prin durerile și paresteziile cantonate în teritoriul nervului median, care inițial sînt intermitente, iar ulterior devin permanente. Caracterile patognomonice sînt revelatoare: a) Se exacerbează la supra-solicitarea mîinii (cînd pot iradia pînă în antebraț, în cot și chiar în braț — Arseni și Panoza, 1977) și se ameliorează în repaus; b) Compresiunea nervului median la nivelul tunelului carpian declanșează dureri în zona de distribuție distală a medianului; c) Tulburările motorii încep cu dificultatea de utilizare a primelor trei degete și mai tîrziu forța musculară diminuează mai ales la nivelul policelui.

Se asociază și tulburări trofice cutanate, musculare (mai ales atrofia eminentei tenare), articulare (cu redori) și osoase. Hipoestezia este net limitată pe teritoriul cutanat al medianului.

3. *Cauzalgiia sau sindromul lui Weir-Mitchell* (termen vechi, necorespunzător: termalgia) se caracterizează printr-o durere violentă, difuză, cu o senzație penibilă de arsură, predominînd distal și urcînd spre rădăcina membrului. Se intensifică la căldură, îndeosebi în cursul nopții (diminuînd la aplicații reci și umede), nu respectă anumite dermatoame, nici teritoriul periferic al unui nerv (deși apare mai ales după leziuni ale nervului median și mult mai rar după afecțiuni ale nervilor cubital și radial), ei conferă senzația că întreg membrul respectiv se află plasat într-un „cuptor fierbinte” (Șofletea, 1967). Algiile se intensifică la cele mai mici atingeri, la stimuli afectiv-emoționali, la diverși excitanți senzoriali, se

însoțesc de intense fenomene vegetative (hiperemie locală, cu piele roșie și fierbinte, eventual cu cianoză, cu edemațierea mâinii și chiar a întregului membru superior) și trofice extinse (tegumentare, musculare și ale fanerelor).

În fața unui asemenea tablou clinic trebuie să ne gândim că sindromul cauzalgic poate fi generat de foarte mulți *factori etiopatogeni* (Arseni și Oprescu, 1967; Johnson și Spalding, 1974; Șofletea, 1967): a) Leziuni traumatice (mai ales), inflamatorii sau toxice ale nervilor periferici și ale plexului; b) Procese compresive regionale sau locale cu reacții conjunctive și cicatrice fibroase care înglobează nervul și vasele; c) Fracturi costo-claviculare; d) Adenopatii (boala Hodgkin, tuberculoză); e) Afecțiuni ale domului pleural.

După Arseni și Oprescu (1967) cauzalgia prezintă trei grade: gradul I sau cauzalgia locală; gradul al II-lea sau cauzalgia regională (când fenomenele cuprind întreg membrul respectiv); gradul al III-lea sau cauzalgia difuză (când fenomenele se extind pe o jumătate de corp și pot chiar să treacă și de partea opusă, cu tendință de generalizare). Credem că această clasificare oferă prețioase indicații de diagnostic în cazurile cu simptomatologie polimorfă, „bastardă”, cu topografie nesistemată și permite îndepărtarea unor termeni perimați ca „sindrom fiziopatic” (al lui Babinski-Froment) și „sindrom extensoprogresiv” (al lui Barré).

7.3.8. Algiile toraco-abdominale

1. *Nevralgia frenicului (frenalgia)* este realizată de leziuni iritative ale nervului frenic în lungul său traiect din regiunea cervicală (C₃—C₅) până la nivelul diafragmului. În prezența unei frenalgii trebuie să ne gândim la anevrisme ale arterelor învecinate (ale arterei subclaviculare sau ale pediculului pulmonar), la tumori sau inflamații mediastinale, la pleurite mediastinale sau diafragmatice, la pericardite sau la un abces subdiafragmatic.

Durerea se localizează la baza gâtului, înapoia marginii sternului, precum și la baza toracelui (cu proiecție anterioară), fiind însoțită adesea de sughiț și de jenă respiratorie.

Contextul semiologic se completează cu prezența următoarelor *puncte dureroase revelatoare* pentru această nevralgie:

a) Presiunea *punctului frenic*, situat între cele două inserții inferioare ale mușchiului sternocleidomastoidian.

b) Presiunea în *primele spații intercostale*, imediat în afara marginii sternale respective.

c) Apăsarea în *punctul diafragmatic*, situat la încrucișarea dintre prelungirea liniei parasternale cu coasta a X-a.

d) Apăsarea pe *regiunea de inserție toracică a diafragmului (punctele lui Guéneau de Mussy)* produce, de asemenea, dureri.

2. *Frenocardia*, descrisă de clinicienii mai vechi, se traduce printr-o algie localizată la nivelul vârfului cardiac, sub formă de înțepături, însoțită de anxietate, apărând pe un fond nevrotic cenestopatic, în special după prinzuri copioase, care ar determina distensie gastrică, aerogastrie și/sau aerocolie (Șofletea, 1967). Algiile frenocardice mai pot apărea și la bolnavii cu hepato- sau splenomegalie, precum și în cursul sarcinii. Nu trebuie confundate cu durerile anginoase și cu nevralgia intercostală.

3. *Nevralgia intercostală* reprezintă un simptom clinic generat de multiple afecțiuni. În realitate, multe nevralgii intercostale sînt de fapt *radiculalgii toracice* și doar unele sînt veritabile *nevralgii intercostale*, întrucît se știe că distribuția nervilor intercostali ocupă — practic — aceleași zone metamerice ca și rădăcinile rahidiene toracale corespunzătoare. Ca atare este foarte dificil să se deosebească o radiculalgie toracică de o nevralgie intercostală. Totuși, un examen atent poate stabili diagnosticul de radiculalgie („radiculită”), prin decelarea coexistenței simptomelor din partea formațiunilor cointerestate de leziunea radiculară (semne medulare, vegetative, osoase etc.)

Durerea, cu caracter de junghi, de arsură, de constricție sau de fulgurație, are o distribuție în bandă, sau în centură, de-a lungul unei coaste, uni- sau bilaterală. Cel mai adesea se constată un punct dureros maxim paravertebral și altul parasternal, a căror presiune poate declanșa durerea. Cînd leziunea este situată intrarahidian sau în gaura de conjugare, durerea are, de cele mai multe ori, doi poli de maximă intensitate: unul posterior (paravertebral) și altul anterior (parasternal). Ca element diferențial, reținem faptul că în leziunile nervului intercostal, durerea paravertebrală lipsește. De asemenea, reținem faptul că bilateralitatea durerii, precum și accentuarea acesteia la tuse, strănut și defecație denotă de obicei o leziune radiculară. Există și alte indicații de leziune radiculară: durerea paravertebrală poate fi declanșată de presiunea regiunii costo-vertebrale; perenția, presiunea și mișcările laterale imprimante vertebrelor declanșează sau exagerează durerea la nivelul rădăcinii interesate, decubitusul accentuează de multe ori durerile, motiv pentru care unii bolnavi își petrec noaptea în fotoliu sau în ortostatism; durerea debutează unilateral, dar cel mai adesea devine rapid bilaterală; procesele radiculare (mai ales cele tumorale) prind foarte adesea 2—3 rădăcini succesive; compresiunile intrarahidiene completează contextul semiologic cu simptome de deficit senzitivo-motor, prin leziuni medulare, cu asocierea de semne piramidale și cu hipoestezie de tip nivel de sensibilitate (de la nivelul compresiunii în jos).

Se impun și câteva *detalii topografice* (Șofletea, 1967): a) Leziunea *primului nerv intercostal* produce algiu în braț, cu iradieri de-a lungul marginii cubitale a antebrațului. b) Leziunea celui de-al *doilea nerv intercostal* produce o nevralgie cantonată, pe marginea internă a brațului, cu extensie pe manubriul sternal și pe spina omoplatului, până spre coloană. c) Leziunea celui de-al *treilea nerv intercostal* realizează o nevralgie cantonată în axilă și la nivelul extremității proximale a feței interne a brațului. d) Leziunea celui de-al *patrulea și al cincilea nerv intercostal* produce dureri în zona perimamelonară, cu extensie posterioară până spre vârful omoplatului. În stînga, poate simula o criză anginoasă. e) Leziunea celui de-al *șaselea nerv intercostal* realizează o durere localizată la baza apendicelui xifoid, cu traiect pînă sub vârful omoplatului. În stînga, poate simula o criză anginoasă. f) *Leziuni ale nervilor intercostali 7, 8, 9, 10 și 11* realizează dureri în centură, proiectate spre baza toracelui și spre epigastru și regiunea ombilicală. Uneori, în dreapta, poate simula o criză colecistică. Posterior, durerea paravertebrală corespunde mai exact metamerului afectat. g) *Leziunea celui de-al 12-lea nerv intercostal* produce o durere lombară inferioară, imediat de-a lungul crestei iliace și în zona inghinală.

Probleme de diagnostic etiologic:

a) În cazul unei *nevralgii intercostale propriu-zise* ne gândim la următoarele: fracturi costale recente sau mai vechi, cu calus iritativ; osteope-

riostite de diverse naturi; tumori costale primitive (osteom, condrom, sarcom); tumori costale metastatice (cancer mamar); mielom multiplu; mai rar, chisturi parazitare (echinococoză); neurinom periferic, solitar sau multiplu.

b) În cazul *leziunilor radiculare* se ridică următoarele suspiciuni: — *Procese intrarahidiene*: tumori (neurinom, meningiom, angiom ș.a.); epidurite; arahnoidite; meningo-radiculite. — *Procese vertebrale*: spondil-artroze, discopatii, spondilite acute și cronice (tbc, morb Pott; boala Kümmel-Verneuil), tumori vertebrale primitive (foarte rare), tumori vertebrale metastatice (frecvente), osteite vertebrale. — *Procese paravertebrale* (extrarahidiene): adenopatii, tumori ganglionare, anevrisme, abcese, chiste parazitare ș.a. — *Alte procese radiculare sau mielo-radiculare*, de obicei infecțioase: zona zoster, radiculite, meningo-radiculite, mielo-radiculite.

4. *Discopatia vertebrală dorsală (toracală)*, destul de rară în aceste segmente vertebrale, își are sediul de predilecție în zonele dorsale inferioare (D₁₀, D₁₁, D₁₂), care sînt cele mai solicitate din punct de vedere mecanic. Arseni (1957), Arseni și Oprescu (1967) și Arseni și Maretsis (1970) au atras atenția asupra faptului că hernia discală toracală incumbă o deosebită responsabilitate diagnostică și terapeutică, datorită posibilităților de instalație, în decursul evoluției, a unei compresiuni medulare cu paraplegie. Astfel, hernia discală cu localizare laterală produce o simptomatologie exclusiv sau predominant radiculară, în vreme ce protruziile discale mediane și paramediane declanșează o fenomenologie predominant medulară. În majoritatea cazurilor de hernii laterale, debutul se realizează printr-un sindrom radicular iritativ, algic, urmat de fenomene compresive radiculare și doar în unele cazuri de fenomene de compresiune medulară.

Diagnosticul clinic se face pe baza antecedentelor (prezența algiiilor intermitente), a contracturii paravertebrale și a durerilor la percucia apofizei spinose respective.

Certitudinea diagnosticului este furnizată de investigațiile paraclinice (îndeosebi de mielografia cu substanță de contrast, utilizîndu-se și proba lui Lindberg: dacă se decelează un stop de tranzit în poziția de lordoză a coloanei, se imprimă poziția de cifoasă, în care stopul dispăre dacă este vorba de o hernie discală și persistă dacă această compresiune este tumorală).

5. *Algiile radiculare din herpes zoster (zona zoster)*. Zona zoster se localizează cel mai frecvent pe segmentele ganglio-radiculare toracale, producînd sindroame algice de tip mono- sau pluriradicular. În stadiul preeruptiv (timp de cîteva zile) diagnosticul este deosebit de greu, întrucît durerea radiculară este singurul simptom, excepțional însoțindu-se de cîteva simptome de infecție generală (cefalee, subfebrilități, algiile musculare și eventual un discret sindrom meningeal). În stadiul eruptiv (cîteva zile pînă la cîteva săptămîni), erupția veziculoasă pe dermatomerele pe care se situează și durerile radiculare tranșează în mod îndubitabil diagnosticul. Durerile, deosebit de violente de obicei, persistă multă vreme în stadiul posteruptiv.

Dificultăți deosebite de diagnostic întîmpinăm în situațiile în care erupția trece neobservată, sau este discretă. Ne putem gândi la eventualitatea unor algii radiculare zonatoase în asemenea situații, luînd în considerare persistența îndelungată a unor violente algii cu nete topografii

radiculare, care nu se asociază cu alte elemente semiologice revelatoare pentru altă afecțiune neurologică.

6. *Neuralgia abdomino-genitală* se manifestă ca o algie localizată la nivelul canalului inghinal, cu iradiere spre regiunea pubiană, spre scrot (sau spre labiile mari la femeie), precum și spre tegumentele părții superioare a feței antero-interne a coapsei. În fața acestui tablou algic ne gîndim fie la o leziune iritativă a rădăcinii L₁ (printr-un proces intrarahidian vertebral sau paravertebral), fie la o leziune iritativă pe ramura superioară a plexului lombar, fie la o iritație pe nervul abdomino-genital.

7. *Neuralgia nervului rușinos intern* (rară) se recunoaște prin durerea localizată în penis, cu iradiere spre loja prostatică, spre perineu și spre regiunea anorectală. Se accentuează în cursul nopții, precum și după micțiune, defecație sau ejaculație. Se va căuta fie o cauză locală cu acțiune iritativă pe nervul rușinos intern, fie o leziune radiculară.

8. *Neuralgia sacrală (sacralgia)* este mai frecventă la femei și trebuie să ne facă să ne gîndim în primul rînd la un proces inflamator sau tumoral în micul bazin (anexită, procese aderențiale, retroversie uterină, rectite, tumori metro-anexiale ș.a.). În neoplasmul lombo-sacrat, algiile devin bilaterale, bazin și cu includerea plexului lombo-sacrat, algiile devin bilaterale, extrem de violente, extinzîndu-se și în zonele sacrate, la nivelul feselor și al coapselor, însoțindu-se și de deficite motorii din partea ramurilor nervoase lombo-sacrate.

9. *Neuralgia de coccis (coccigodinia)* se recunoaște ușor prin durerile în regiunea coccisului, îndeosebi la femei, exagerate la eforturile de defecație, precum și la mers și în poziție șezîndă, cu atenuare netă în repaus și în decubit. Durerea poate fi exacerbată sau declanșată prin exercitarea unei presiuni la nivelul plicii interfesiere, dar mai ales prin tuseu rectal cu apăsarea feței ventrale a coccisului. Această neuralgie ne sugerează o subluxație a pieselor coccisului în cursul nașterii, o periostită, un proces traumatic sau reumatic sacro-coccigian, precum și o afecțiune a micului bazin în loja presacrată (fistulă, abces, rectită, tumoră anexială, cancer sigmoidian etc.).

7.3.9. Sindroamele algice ale membrului inferior

1. *Neuralgia sciatică (sciatalgia, sciatica, lombosciatica)* de etiologie predominant discală (*lombosciatica vertebrală*) se recunoaște ușor prin elementele semiologice bine-cunoscute:

a) Durere violentă, cu debut de obicei brusc și cu simptomatologie bipolară (De Sèze), adică cu apariție inițială în lombă și apoi cu iradiere pe traiectul nervului sciatic în totalitate, sau uneori numai în unele segmente ale acestuia.

Modalitatea de iradiere a durerii reprezintă un important element de localizare a nivelului leziunii (Arseni și Oprescu, 1967; Arseni și Simionescu, 1968). Astfel, iradierea durerii pe întreg teritoriul nervului sciatic este sugestivă pentru suferința ultimelor două discuri intervertebrale (L₄-L₅ și L₅-S₁), mai ales dacă se constată și o diminuare a reflexului ahilian. Iradierea durerii în regiunea sacroiliacă, fesieră, pe fața laterală a gambei și a piciorului și pe fața dorsală a piciorului pînă în dreptul primului spațiu interosos ne sugerează cu precizie sediul herniei discale la nivelul

L₄—L₅. În schimb iradierea durerii pe fața posterioară a gambei, în plantă și în zona calcaneară ne indică o leziune la nivelul L₅—S₁.

b) *Exacerbarea sau provocarea durerilor* prin compresiune sau percuție vertebrală, paravertebrală și/sau pe traiectul nervului sciatic (punctele lui Valleix), precum și prin diversele manevre de elongație: manevra lui Lasègue (care poate fi pozitivă unilateral, contralateral — semnul lui Bechterew — sau bilateral), manevra lui Bonnet, manevra lui Charnley, manevra lui Néri, manevra lui Naffziger, manevra lui Wassermann, manevra lui Bragard (pentru detalii, vezi Arseni și Oprescu, 1967; Arseni și Simionescu, 1968; Popoviciu și colab., 1979).

c) *Prezența atitudinilor antalgice* (inclusiv a cifozei lombare antalgice, respectiv a „spatelui drept”).

d) *Prezența tulburărilor de tonus muscular*: hipotonie fesieră, a coapsei și a gambei, precum și a tendonului ahilian; în schimb, contractură paravertebrală.

e) *Prezența paresteziilor*, care pot implica unele semnificații localizatorii (Arseni și Oprescu, 1967). Astfel, paresteziile care iradiază în haluce indică o hernie discală la nivelul discului L₄—L₅; paresteziile cu iradiere pe regiunea laterală a plantei, pe dosul piciorului și/sau pe ultimele degete semnifică o hernie la nivelul discului L₅—S₁.

f) *Prezența tulburărilor obiective de sensibilitate* ne poate, de asemenea, furniza unele indicații topografice: astfel, în hernia discală L₄—L₅ se poate decela o hipoestezie pe fața anterolaterală a gambei, pe dosul piciorului și la baza haluceului. În hernia discală L₅—S₁, hipoestezia se află cantonată pe fața laterală a gambei, pe jumătatea laterală a plantei și a dosului piciorului, precum și pe ultimele degete.

g) *Prezența modificărilor de reflexe*. Reflexul ahilian este diminuat sau abolit în hernia de disc L₅—S₁. Uneori reflexul cutanat, plantar poate fi abolit, sau apare chiar semnul lui Babinski, ca manifestare suprazalezională (datorită tulburărilor vasculare asociate compresiunii radiculare).

h) *Prezența tulburărilor de motilitate* poate avea certe valori localizatorii. Astfel, de pildă, pareza flexorilor apare în hernia discului L₅—S₁. Pareza sau paralizia mușchilor lung extensor al haluceului, extensor comun al degetelor și scurt extensor al degetelor ne poate sugera hernia discului L₄—L₅.

În herniile discale prin compresiune pluriradiculară se poate realiza „sciatica paralizantă”, cu paralizie de nerv sciatic popliteu extern, de nerv sciatic popliteu intern sau chiar sindrom (hemisindrom) de coadă de cal.

i) *Prezența tulburărilor sfincteriene* ne poate indica hernii mediane sau paramediane, care comprimă și rădăcinile sacrate inferioare.

Probleme de diagnostic etiopatogenic în lombosciatalgii:

a) Reamintim că marea majoritate a lombalgiiilor, a lombosciatalgiilor și a lombocruralgiilor (peste 80% din cazuri) sînt de *origine vertebrală, discală*, respectiv prin discartroză și hernii discale (Arseni și Iacob, 1958; Arseni și Oprescu, 1967; Arseni și Simionescu, 1968; Arseni și colab., 1974; Oblu și Rusu, 1969; Popoviciu și colab., 1974; Popoviciu și Birek, 1976).

b) Se impune totuși totdeauna să avem în vedere că există cazuri la care aceste sindroame algice (asociate de cele mai multe ori și cu alte semne în contextul clinic) pot să aibă și *alte etiologii*: compresiuni radiculare prin tumori (neurinoame, colesteatoame ș.a.) sau prin arahnoidite, morbul lui Pott (rareori cu această localizare), traumatisme vertebrale, varice periradiculare, spondilolistezis, radiculite de diverse naturi etc.

De obicei, însă, sciatica radiculară produsă prin asemenea cauze este bilaterală și de multe ori prezintă și un sindrom de coadă de cal segmentar, cu importante tulburări senzitivo-motorii.

c) *Sciatica plexulară* este realizată de diverse procese situate în micul bazin (anexite, tumori ale sacrului, abcese presacrate, tumori prostatice, neoplasme uterine și anexiale ș.a.). De multe ori algiile, violente, sînt bilaterale, însoțindu-se și de sindroame algice mai extinse, în teritoriul plexului lombosacrat.

d) *Sciatica tronculară*, deși rară, trebuie totuși avută în vedere. Ea poate fi nevritică (îndeosebi virotică), sau poate fi produsă de o tumoră a nervului sciatic (neurinom), de o tumoră de vecinătate (osteom, osteosarcom), de un calus osos vicios care comprimă nervul, eventual de varicele venelor nervului sciatic. În această ultimă situație (rară), durerile dispar în clinostatism și reapar în ortostatism, cînd se constată și prezența varicozităților atît subcutanate, cît și sub forma unei tumefieri dureroase în spațiul popliteu sau la nivelul capului peroneului (Șofletea, 1967).

2. Nevralgia crurală:

a) *Nevralgia crurală de origine vertebrală, discală*. Astfel, în cazul unei hernii discale la L₁—L₂, se produc, de obicei după un efort, dureri în lombă, cu iradieri în regiunea anterioară și superioară a coapsei. În cazul unei hernii a discului L₂—L₃, durerile iradiate în regiunea antero-internă și inferioară a coapsei, de-a lungul nervului safeu intern, precum și în jurul genunchiului. Se constată și o hiperestezie în teritoriul cruralului. Bolnavul menține adesea coapsa dureroasă flectată pe bazin.

În contextul semiologic se mai pot asocia: diminuarea sau abolirea reflexului rotulian, unele deficite motorii (limitarea extensiei gambei pe coapsă și a flexiei coapsei pe abdomen), precum și hipotrofia mușchiiului cvadriceps. Sindromul de cruralalgie poate fi uneori bilateral, situație în care ne gândim fie la o masivă hernie discală mediană, fie la o altă afecțiune vertebrală (spondilită, tumoră vertebrală) sau intrarahidiană (neurinom, colesteatom, arahnoidită etc.).

b) *Nevralgia crurală prin alte cauze (tumori, abcese și alte procese din micul bazin)* este de obicei unilaterală și de multe ori la palparea abdominală profundă se poate percepe o regiune net dureroasă și tumefiată. Nevralgia se localizează pe fața antero-internă a coapsei și în zona genunchiului, iradiind spre fața antero-internă a tibiei. Aproape totdeauna se asociază hiporeflexia rotuliană și hipotrofia cvadricepsului.

3. *Nevralgia nervului obturator* se recunoaște ușor prin durerile cantonate pe fața internă a coapsei și a genunchiului, la care se asociază o pareză a mușchilor abductori. Este realizată fie prin leziuni discale (L₃—L₃ și L₃—L₄), fie prin factori locali situați în micul bazin (vezi, mai sus, la nevralgia crurală).

4. *Nevralgia femuro-cutanată (meralgia parestezică a lui Roth)* se recunoaște ușor prin localizarea durerii pe fața anteroexternă a coapsei, de obicei unilaterală, însoțită aproape totdeauna de o hiperpatie neplăcută (sub forma unei senzații algoparestezice declanșată de excitanți adesea minimali). Să nu uităm că uneori această meralgie parestezică se poate asocia și cu *nevralgia nervului genito-crural* (care provine din aceeași rădăcină L₂ și are un traiect foarte apropiat cu femuro-cutanatul în micul bazin și în mușchiul psoas), situație în care se asociază o durere pe fața anterioară a coapsei, imediat sub arcada femurală.

Factori etiologici: a) Spondiloză lombare, discopatii; b) Spondilite; c) Tumori vertebrale sau intrarahidiene (care trebuie căutate totdeauna în caz de persistență și agravare a durerilor); d) Arahnoidite spinale; e) Radiculită sau mononevrită virotică; f) Procese inflamatorii sau tumorale din micul bazin; g) Psoită; h) Compresiunea nervului de către uterul gravid.

5. *Sindromul șold-picior* reprezintă corespondentul sindromului umăr-mână de la membrul superior, fiind generat (Șofletea, 1967) de factori care acționează asupra lanțului ganglionar prevertebral sau asupra plexurilor vegetative abdomino-pelviene (afecțiuni ale porțiunilor terminale ale tubului digestiv, afecțiuni utero-anexiale și vezicale, procese inflamatorii și aderențiale peritoneale și retroperitoneale, psoite ș.a.), precum și de leziuni radiculare (spondilartroze, spindilite ș.a.). Se poate recunoaște printr-o durere asociată cu manifestări vegetative de tip simpatalgic și tulburări vasomotorii. Durerea se localizează în articulația șoldului, exacerbindu-se la mișcările mai ample ale acestei articulații, iar episodic iradiind spre zonele învecinate (regiunea inghinală, lombară, fesieră, fața antero-internă a coapsei), precum și distal (în regiunile tibio-tarsiană și tarso-metatarsiană). Mobilizarea activă și pasivă a membrului inferior exacerbează durerea, iar repausul o ameliorează, deși de multe ori se asistă la exacerbari penibile nocturne.

Aproape totdeauna se evidențiază radiologic modificări osteocondritice ale coloanei vertebrale dorso-lombare, modificări ale articulației coxo-femorale și uneori osteoporoze tarso-metatarsiene (Șofletea, 1967).

6. *Sindromul canalului tarsian* (Keck, 1962, citat de Șofletea, 1967) este, oarecum, omologul sindromului carpian de la membrul superior. Este generat de iritația nervului tibial posterior în canalul lui Richet (canalul tibio-astragalo-calcanean). Se știe că în acest canal osteo-fibro-ligamentar nervul tibial posterior și vasele călătorese într-o teacă fibroasă în vecinătatea tecii sinoviale a tendonului mușchiului flexor propriu al halucelui. În acest canal, nervul tibial posterior se bifurează în cei doi nervi plantari, cu destinație motorie la mușchii plantari și senzitivă la plantă.

Sindromul algic este favorizat de traumatisme locale (fracturi maleolare interne, contuzii, entorse, diverse intervenții chirurgicale) și de piciorul plat, și se caracterizează prin furnicături, înțepături, amorțeli și dureri cu caracter de arsură la nivelul canalului tarsian, în plantă și în degete, adesea cu iradieri și pe fața internă a gambei.

Algiile și paresteziile se accentuează în ortostatism și în timpul mersului și, de multe ori, noaptea. Rareori se asociază hipoestezii plantare și discrete deficite motorii interesând flexorii și abductorii degetelor. Diagnosticul este facilitat de surprinderea unei tumefacții dureroase în regiu-

nea maleolară internă și de declanșarea sau exacerbarea sindromului algo-parestezic la peneția și/sau la apăsarea regiunii retromaleolare, respectiv, uneori, la flexia dorsală forțată a piciorului.

7. *Nevralgia plantară (boala lui Morton)* se caracterizează prin dureri localizate la nivelul articulațiilor metatarsofalangiene (în special II, III și IV) și în spațiile digitale intermetatarsiene, cu iradieri spre virful degetelor și chiar spre călcii și spre fața posterioară a gambei, cu apariția în ortostatism și în timpul mersului, ameliorate în repaus și la „scoaterea pantofilor” (Șofletea, 1967; Lièvre și Luca, 1956, citați de Șofletea, 1967). Se datorește unui *nevrom* situat pe unul din cei doi nervi plantari, la emergența nervilor digitali plantari. Dezvoltarea nevromului este favorizată de reacții inflamatorii locale (osoase și nervoase), de compresii din partea încălțămintei, de osteofite, de reacții periostale diverse, mai ales la femei. Trebuie diferențiată de alte afecțiuni ortopedice: metatarsalgii de diverse origini, osteocondrite ale capetelor metatarsiene, metatarsalgia gutoasă (cu eventuala depistare de tofi gutoși plantari).

8. *Sindromul „picioarelor neliniștite” („Restless legs syndrom”-boala lui Ekbom, 1960)* este relativ ușor de recunoscut prin apariția de parestezii și dureri în membrele inferioare (în gambe și coapse, bilaterale și simetrice), în repaus, mai ales noaptea, în căldura patului, cu precădere la femei. Aceste paroxisme algo-parestezice determină pe bolnav să execute mișcări ale membrelor, de unde derivă termenul. Un element important de diagnostic este negativitatea examenului obiectiv neurologic (Ekbom, 1960; Șofletea și colab., 1961).

9. *Cauzalgiile* pot fi întâlnite și la membrele inferioare, în teritoriul nervului sciatic, cu caracterele amintite anterior.

10. *Durerile tabetice* se recunosc relativ ușor, prin următoarele caractere: a) Apar în salve de dureri bruște, foarte scurte (cu durate de câteva minute), cu intervale libere variabile; b) La membrele inferioare adesea iradiază pe traiectele sciaticului; c) Au caracter fulgurent și terebrant, fiind adesea declanșate de stimuli proprioceptivi (dar și de schimbările meteorologice, ceea ce uneori poate induce în eroare); d) Apar atît în tabesul evolutiv, cît și în tabesul „fixat”; e) Se asociază cu alte semne tabetice; f) Se pot asocia și cu alte crize algice tabetice (viscerale, indeoabi gastrice).

8. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN TULBURĂRILE TROFICE DE ORIGINE NERVOASĂ

8.1. TULBURĂRI TROFICE ALE PIELII, ALE FANERELOR ȘI ALE ȚESUTURILOR MOI

1. *Pielea uscată, solzoasă, striată* prin fisuri, realizând uneori aspectul de piele „de crap” sau „de șopîrlă” poate fi întâlnită în siringomieli și în sindroamele siringomieliice.

2. *Pielea rece, netedă, subțiată*, uneori pătată, lividă, de aspect ramolit, se poate observa în poliomielite, mielite și alte afecțiuni medulare, dar uneori și în hemiplegiile vasculare (Arseni și Botez, 1971).

3. *Prezența de flictene, de erupții buloase și de aspecte sclerodermice* poate fi revelatoare pentru siringomieli și alte afecțiuni medulare.

4. *Deformarea și fragilitatea unghiilor*, precum și *efilarea degetelor* se întâlnesc frecvent în diversele afecțiuni ale nervilor periferici, precum și în scleroza în plăci.

5. *Hipertrofia mâinilor*, mergînd pînă la aspectul de *cheiromegalie* se întâlnește în siringomieli.

6. *Tegumentele reci, cianozate* se întâlnesc în compresiunile medulare, dar și în hemiplegiile vasculare, în polinevrite, poliradiculonevrite și în alte neuropatii.

7. Aspectul de membru roșu, dureros, se întâlnește în sindromul eritromelalgic, iar degetul alb, ischemic este ușor de recunoscut în faza așazisă „sincopală locală” din sindromul Raynaud.

8. *Trofedemul cronic* (sinonime: boala lui Meige; distrofia edematoasă; mixedemul localizat; edemul „reumatismal” cronic al lui Desmos; edemul segmentar al lui Debove; pseudo-elefantiaza neuro-artritică a lui Mathieu; boala lui Milroy) reprezintă o varietate de edem cronic alb, dur, indolor, cu repartiție segmentară, avînd — cel mai adesea — sediul la membrele inferioare, uni- sau bilateral. Nu are — se pare — nici o specificitate. Poate fi congenital, ereditar și familial, dar de multe ori însoțește bolile eredo-degenerative, unele boli de colagen, apărînd chiar în reumatismul cronic cu poliartrită.

9. *Edemul rozat al feței*, al obrazilor, al gîtului, al spatelui și al feței dorsale a mâinilor (însoțit uneori și de pigmentații și de telangiectazii) se întâlnește în poikilodermatomiozită (boala lui Petges-Jacobi).

10. *Edeme de diverse tipuri și topografii* pot fi întâlnite în polinevrite, poliradiculonevrite, polineuropatii, colagenoze, în encefalo-mieloradiculonevrite (așa-zisul „sindrom neuro-edematos epidemic” al lui Depré-Marie), în unele compresiuni mielo-radiculare, în siringomieli, în hemiplegiile de diverse origini (Arseni și Botez, 1971), în sindromul parietal („mîna edematoasă” din sindromul parietal) ș.a.

11. *Adenoamele cutanate*, mai mult sau mai puțin pigmentate, de mărimi diferite (de la un bob de linte pînă la o cireasă), situate în mod electiv în jurul gurii și al nasului (dar și în alte zone tegumentare) sînt evocatoare pentru scleroza tuberoasă a lui Bourneville.

12. *Neurofibromatoza lui Recklinghausen* se poate recunoaște prin prezența de tumori multiple pediculate de tip „mollusculum pendulum” (sau nepediculate), de consistență moale, pigmentate (brune sau galbene), care cel mai adesea coexistă cu pete pigmentare brune-cafenii și cu tumori în formă de șiraguri de mătăni rotunjite sau fuziforme, dispuse pe traiectele nervilor periferici.

13. *Angiomul cutanat plan hemifacial*, adesea voluminos, situat în domeniul trigemenului, este revelator și ne obligă să căutăm angiomatoza encefalo-trigeminală a lui Sturge-Weber-Krabbe.

14. *Prezența de pete pigmentate* (de culoarea cafelei cu lapte) în diverse zone corporale, însoțite de nevi pigmentari și piloși pe zonele toraco-abdominale, la un copil sau la un adolescent, ne evocă o melanoză neuro-cutanată, mai ales dacă în contextul clinic există și crize epileptice și/sau semne de proces expansiv intracranian.

15. *Tumefacțiunile cutanate nodulare* la nivelul membrelor, al toracelui și al abdomenului, însoțite de creșterea în volum a sînilor, sînt caracteristice pentru adipoza durerosă din *sindromul lui Dercum*.

16. *Panarițiul analgezic*, caracterizat printr-o tulburare trofică a vîrfurilor unuia sau mai multor degete (mergînd pînă la amputarea ultimei falange), în absența durerilor spontane sau provocate, dar cu decelarea de tulburări de sensibilitate de tip siringomieli, eventual a unui sindrom amiotrofic de tip Aran-Duchenne și a unor semne piramidale, trebuie să ne orienteze spre diagnosticul de siringomieli sau de sindrom siringomieli de altă natură.

17. *Panarițiul analgezic*, însoțit de facies leonin, de tulburări pigmentare, de leproame cutanate, de hipertrofia moniliformă a nervilor, de anestezie tronculară (cu predominanță termoanalgezică inițial, apoi globală), de areflexie, de leziunea mucoasei pituitare, ne orientează spre diagnosticul de lepră, obligîndu-ne să căutăm bacilul lui Hansen în mucusul nazal și să practicăm reacția lui Midsuda.

18. *Ulcerul perforant (mal perforant) plantar* are debut insidios și indolor. Inițial apare o zonă de hiperkeratoză, apoi se dezvoltă, succesiv, o flictenă și apoi o ulcerăție rotunjită sau ovalară, cu tendință de adîncire, cu margini proeminente, cu fundul acoperit de o serozitate gălbuie sau sanguinolentă. Ulcerăția și tegumentele din jur sînt indolore. Sînt situații în care ulcerăția, dezvoltîndu-se în profunzime, atinge articulațiile și osul. Evoluția este torpidă, cu cicatrizări efemere. Ulcerul perforant apare de obicei în tabes, se localizează fie calcanean, fie la nivelul articulației metatarso-falangiene a halucelui, fie la nivelul capului celui de al cincilea metatarsian și se poate asocia cu diverse artropatii tabetice, precum și cu leziuni atrofice și osteofitice ale falangelor. Mai poate apărea în siringomieli, în sindroamele de coadă de cal, după radicotomiile prime-

lor rădăcini sacrate, în diabet, în lepră, precum și în acropatiile ulceromutilante din sindromul familial al lui Thévenard sau nefamilial (sporadic) al lui Bureau-Barrière (Guibert și Guibert, 1974).

19. *Ulcerul perforant al cotului, al mâinilor și al maxilarului superior*, este mult mai rar. Apar de obicei în tabes, dar și în siringomieliobulbie.

20. *Mîna succulentă a lui Marinescu* se întilnește în siringomieliie și se caracterizează printr-un edem al mîinii și al degetelor, care apar umflate, pielea fiind de obicei umedă, dar lucioasă. Uneori însă pielea poate fi uscată, rugoasă și scuamoasă. Unghiile sînt atrofile și deformate, iar degetele pot fi deformate și prin osteoartropatiile coexistente ale falan-gelor, prin osteolizele și prin resorbțiile scheletice, prin fracturile spon-tane, prin ulceratiunile atone și prin panarițiile analgezice asociate. Mai rar se întilnește „piciorul succulent”.

21. *Mîna talamică a lui Lhermitte* (din sindromul talamic al lui Déjô-rine-Roussy) se caracterizează printr-un aspect cianotic al mîinii, cu pie-lea subțiată și rece, cu unghiile recurbate, fisurate și sfărîmicioase, la care se asociază binecunoscutele poziții denivelate ale degetelor, care sînt animate de mișcări atetozice de flexie, extensie și abducție.

22. *Escarele se localizează* la nivelul regiunilor în care compresiunea țesuturilor (și implicit ischemia) este mai pronunțată, adică la nive-lul sacralului, al zonelor calcaneene și al fețelor interne ale coapselor. În faza de debut escara începe la nivelul pielii, care într-o zonă limitată capătă o culoare roșie, după care apare necroza tisulară, sub forma unei ulcera-ții interesînd progresiv pielea, țesutul celular subcutanat și mușchii, putînd ajunge pînă la os. De multe ori se suprainsfectează. Aceste escare de decubit se întilnesc în: a) paraplegii de diverse naturi și origini; b) diverse leziuni medulare; c) hemiplegii; d) polinevrite, poliradiculonevrite; e) diverse polineuropatii; f) la bolnavii comatoși; g) la bolnavii operați, cu diverse afecțiuni ortopedice sau traumatizați, supuși unei lungi imobilizări; în unele tumori cerebrale, pe hemicorpul contralateral (Arseni și Botez, 1971).

8.2. TULBURĂRI TROFICE OSTEOARTICULARE

I. *Fracturile spontane indolare* survin fie insidios și fără o cauză apa-rentă, fie după un traumatism minim. Indolența acestor fracturi generează unele *consecințe*: a) Fiînd ignorate de bolnav și de medic, cînd antrenează o tulburare funcțională moderată, riscă să nu fie tratate. b) Antrenează grave tulburări osoase, cu deformări scheletice, dezaxări, încurbări osoase, dislocări, formare de pseudoartroze și de calusuri vicioase, pre-cum și compresii tisulare și nervoase (inclusiv medulare și/sau radicu-lare, în cazul fracturilor vertebrale).

Aceste fracturi spontane indolare trebuie să ne sugereze: a) Tabesul; b) Siringomieliia. În această ultimă afecțiune, fracturile vertebrale sînt adesea mascate de deformările coloanei (îndeosebi de cifoscolioza preexis-tentă).

II. *Artropatiile de origine nervoasă* comportă o serie de caractere particulare: a) Din punct de vedere clinic, sînt aproape totdeauna indo-

lore și antrenează de obicei impotențe limitate; b) Din punct de vedere *morfopatologic* sînt caracterizate prin importante remanieri osoase și arti-culare, care sînt atît de ordin hipertrofic, cît și atrofic, respectiv atît con-structive, cît și destructive, cele mai adesea identice, indiferent de etio-logie; c) Din punct de vedere *patogenic*, se pare că un rol important joacă alterarea centrilor vegetativi simpatici din zonele medulare intermedio-laterale și leziunile trofice osteo-articulare.

De multe ori artropatia poate constitui semnul inițial al unei afecți-uni neurologice, îndeosebi al tabesului și al siringomieliiei. Sub acest aspect, localizarea artropatiei poate avea o deosebită valoare diagnostică, în sen-sul că o artropatie localizată la nivelul membrului superior poate fi reve-latoare pentru o siringomieliie, în vreme ce artropatiile membrului inferior pot fi revelatoare îndeosebi pentru tabes, dar uneori și pentru neuropatia diabetică.

A. *Diagnosticul clinic*: a) În *perioada de debut* sînt două eventuali-tăți: fie insidios, situație în care artropatia se descoperă cu ocazia unei luxații spontane sau a unei dislocări articulare, fie, cel mai adesea, brutal, după un traumatism minor sau după un efort articular. b) În *perioada de stare* se constată aspectul pseudo-flegmonos al articulației, alura pielii (de culoare roșie, adesea echimotică) și prezența de vene dilatate și proemi-nente. Articulația este caldă și destină de o colecție serohematică, dar indolentă și cu o impotență moderată. c) În *perioada tardivă*, semnele in-flamatorii se atenuează pînă la dispariție, edemul se resoarbe, tegumentele devin palide și apare o hipertrofie a părților moi, a articulației și a extre-mităților osoase. Se palpează cracmente comparabile cu cele ale unui „sac de nuci”. De multe ori mișcările rămîn încă destul de ample și indolare.

B. *Localizarea* este variabilă, în funcție de boala cauzală și de topo-grafia leziunii sistemului nervos. De obicei sînt afectate următoarele arti-culații: ale cotului, gîtului, mîinii și umărului (la membrul superior); ale genunchiului, ale piciorului și ale coapsei (la membrul inferior).

1. *Artropatiile din siringomieliie* ating îndeosebi membrul superior, în următoarea ordine de frecvență: articulația gîtului mîinii, a cotului și a umărului.

2. *Artropatiile din tabes* interesează cu predilecție articulațiile membru-lui inferior: a) articulația genunchiului („marele genuchi tabetic, hiper-lax”); b) articulația piciorului („piciorul cubic” al lui Charcot și Ferré), în situațiile în care leziunea este pluriarticulară (Guibert și Guibert, 1974); c) articulația medio-tarsiană; d) articulația astragalo-cuboidiană; e) articulația calcaneo-cuboidiană; f) articulația tibio-tarsiană (mai rar); g) artropatia tarso-metatarsiană (care se localizează cu maximum de frecvență la nivelul halucelui și se însoțește de obicei de un ulcer perfo-rant plantar); h) artropatia coxo-femurală este rară (cel mai adesea nu de tip hipertrofic ca celelalte, ci de tip atrofic).

La membrul superior, artropatiile tabetice sînt foarte rare, în special cele ale degetelor.

Un fapt rămîne important: tabesul poate produce adesea mai multe artropatii la același bolnav, realizînd tabesul poliartropatic al lui Foix și Alajouanine (citați de Guibert și Guibert, 1974).

3. *Micile articulații* rămîn sediul privilegiat al tulburărilor trofice din alte afecțiuni neurologice.

- a) Artropatiile ulcero-mutilante ale mîinii și ale piciorului din lepră; b) Osteoartropatiile degetelor din siringomieli; c) Algodistrofiile mîinii din boala lui Parkinson; d) Osteoartropatiile atrofile ale piciorului din neuropatia diabetică.

4. *Artropatiile vertebrale*, destul de rare, se întîlnesc în tabes și în siringomieli, avînd următoarele caractere: latentă clinică, evoluție de obicei indoloră, absența contracturii musculare și a perturbării mișcărilor, survenirea de deformații rahidiene, care atrag atenția asupra lor (cifoscolioză dorso-lombară, ghibozitate în unghi ascuțit, dispariția lordozei lombare). În unele cazuri, artropatia se poate însoți de dureri funiculare persistente, fixe, cu topografie radiculară (atenuate la repaus și exacerbate de obosală și de eforturi), precum și de tulburări senzitive și motorii, prin comprimarea rădăcinilor lombare (dureri sciatică, paralizii ale mușchilor lojei antero-externe, apariția piciorului scobit paralytic al lui Pierre Marie și Boutier).

C. Diagnosticul radiologic se bazează pe unele aspecte caracteristice:

1) Leziuni distructive: osteroporoză difuză, resorbția extremităților osoase, aplatizarea cavităților, fracturi parcelare, cu prezența de „corpi străini” intra-articulari.

2) Leziuni constructive (care apar ceva mai tîrziu): osteofitoză importantă, lărgirea epifizelor. Aceste leziuni distructive și constructive se combină în mod variabil.

3. În osteoartropatiile rahisului, investigațiile radiologice evidențiază: prăbușirea uneia sau a 2—3 vertebre; dispariția discurilor; formarea unui bloc vertebral osos heterogen, inegal (mai turtit de o parte), care antrenează o inflexiune laterală, cu rotație și subluxație în axul vertebral; importante producții osteofitice; scolioză „de compensare” cu curbura inversă; adesea imagini de fractură sau de spondilolizeză, datorite distrucției apofizelor articulare de ambele părți, însoțite de o subluxație antero-laterală (Guibert și Guibert, 1974).

D. Probleme de diagnostic semiologic, topografic și etiopatogenic:

1. *Leziunile medulare* produc cele mai frecvente artropatii:

Leziunile măduvei cervicale antrenează artropatiile la membrele superioare, prin următorii factori etiologici: a) Siringomieli, „boală trofică prin excelență” (Guibert și Guibert, 1974), atinge indeosebi articulațiile gîtului mîinii, a cotului (artropatii hipertrofice) și a umărului (artropatie atrofică); b) Scleroza laterală amiotrofică: leziuni ale articulațiilor cotului și gîtului mîinii; c) Malformația congenitală a șarnierei cranio-cervicale (sindromul lui Arnold-Chiari sau heterotopia lui Chiari), prin compresiunea măduvei cervicale, poate realiza artropatii.

Leziunile măduvei lombo-sacrate antrenează artropatii ale membrilor inferioare, prin următorii factori etiologici: a) Tabesul; b) Afecțiuni medulare de diverse etiologii (compresiuni juxta- sau intramedulare, mielite, traumatisme spinale, secțiuni ale măduvei) cu paraplegii și tulburări trofice; c) Siringomieli joasă; d) Poliomieliță anterioară acută; e) Scleroză în plăci; f) Mielodisplazie joasă cu spina bifida și alte malformații; g) Mielocel.

2. *Leziunile sistemului nervos periferic* pot antrena artropatii distale:

a) Artropatiile diabetice ale piciorului se localizează cu prioritate la masivul tarsian, realizînd de obicei, în mod lent și insidios, un picior „cu-

bie”, comparabil cu cel al tabesului. Mai rar se produce artropatia tibio-tarsiană și cea a genunchiului.

b) Leziunile și secțiunile nervilor periferici pot antrena osteoporoze, tulburări vasomotorii și, uneori, artropatii distale.

c) Alte neuropatii (toxice, dismetabolice; d) Zona zoster (rareori);

e) Acropatiile ulcero-mutilante din lepră evoluează cu artropatii distale.

3. *Unele afecțiuni cerebrale* se pot însoți de manifestări osteo-articulare: a) Hemiplegiile sînt de multe ori asociate cu artropatii de partea paralizată (fie precoce, fie tardive), în special la membrul superior (mai ales artropatii scapulo-umerale și ale mîinii), dar uneori și la articulațiile șoldului, a genunchiului și tibio-tarsiană; b) În sindroamele parkinsoniene, artropatiile pot fi localizate la articulațiile mîinii, metacarpofalangiene și interfalangiene proximale, putînd fi însoțite și de algodistrofii ale mîinii; c) În sindromul talamic pot apărea și tulburări trofice osoase, inclusiv articulare; d) În unele tumori cerebrale (mai ales parietale) s-au descris tulburări osteo-articulare.

III. *Para-osteartropatiile neurogene* survin la indivizii supuși unor imobilizări îndelungate (luni și ani) și se manifestă prin limitarea mișcărilor articulare, generată de osificări para- și periarticulare (sub formă de travee lamelare neregulate de os neformat, care invadează capsula, ligamentele, mușchii periarticulari și care uneori creează veritabile punți între două oase vecine, cu anchiloză și cu veritabile carapace periarticulare). Se întîlnesc în: 1) Paraplegiile posttraumatice, mielitice, prin compresiuni medulare (tumoraie, pottice ș.a.). 2) Poliomieliță anterioară acută. 3) Scleroza în plăci cu paraplegie sau tetraplegie. 4) Hemiplegiile (vasculare și de alte etiologii). 5) Meningo-encefalite. 6) Meningo-mielite. 7) Poliradiculonevrite. 8) Polinevrite (mai rar). 9) După come de lungă durată (traumatice, toxice ș. a.).

IV. Acropatiile ulcero-mutilante

1. *Din punct de vedere clinic* se caracterizează prin următoarele simptome:

a) *Tulburări trofice cutanate*: Este vorba de ulcere perforante (plantare, calcaneene și/sau la nivelul capului primului și al celui de al cincilea metatarsian), care se pot infecta și pot genera și fistule, osteite și alte leziuni mutilante. Se pot asocia modificări ale unghiilor și ale fanerelor.

b) *Tulburări trofice osoase*: Procese de osteoliză progresivă, cu imagini radiologice osoase lacunare, localizate la nivelul capului falangelor și al metatarsienilor, cu efilarea extremităților și cu resorbție progresivă și extensivă a falangelor, a metatarsienilor, apoi și a tarsului, cu crearea, în final, a unor importante deformații.

c) *Tulburări neurologice*: — Anestezie superficială, cu predominanță termo-analgică, cu distribuție ectromelică la membrele inferioare (mai rar și la membrele superioare); Hipoestezie proprioceptivă ectromelică; Abolirea reflexelor achiliene (uneori și rotuliene). Atingerea membrilor superioare este mult mai rară și mai discretă, limitîndu-se la degete și la mîini, cu mici tulburări de sensibilitate, de reflexe și trofice, cu localizare ectromelică.

2. Din punct de vedere etiopatogenic este vorba de afecțiuni destul de rare, rău elucidate, care generează leziuni ale ganglionilor rahidieni (îndeosebi în etajele lombo-sacrate), ale cordoanelor posterioare ale măduvei, ale rădăcinilor rahidiene și ale nervilor periferici.

a) *Acropatia ulcero-mutilantă familială a lui Thévenard* (sau neuropatia radiculară ereditară a lui Denny-Brown) este o afecțiune degenerativă eredo-familială (cu transmitere autosomală), cu apariția între 15—30 ani, îndeosebi la sexul masculin.

b) *Acropatia ulcero-mutilantă sporadică, neereditară, a lui Burreau Barrière* debutează tardiv, la sexul masculin (între 40 și 50 de ani), are o evoluție mai puțin gravă și mai puțin mutilantă. Se pare că recunoaște o serie de factori favorizanți: traumatismele, alcoolismul, stările de denutriție, expunerile la frig.

c) *Acropatia ulcero-mutilantă din diabet* apare rareori, după 50 de ani.

d) *Acropatiile ulcero-mutilante care însoțesc diverse boli eredo-degenerative ale sistemului nervos și stările disrafice.*

V. **Algodistrofiile simpatice** înmănunchează o constelație semiologică care asociază dureri în membrul superior (de cele mai multe ori cu polarizare de tipul sindromului umăr-mână și adesea cu caractere vegetative), edem, tulburări vasomotorii, hiperhidroză, semne de periartrită scapulo-humerală anchilozantă, precum și tulburări trofice osoase cu osteoporoză difuză de tip Sudeck. În fața unei asemenea constelații semiologice trebuie să ne gândim la numeroase afecțiuni (traumatisme ale coloanei cervicale și ale membrului superior, cervicartroză, zona zoster brahială, tromboflebită a membrului superior, afecțiuni pleuro-pulmonare apicale ș.a.), cu antrenarea unor reflexe simpatice nociceptive întreținute de către boala de bază (Appenzeller, 1976; Guibert și Guibert, 1974; Johnston și Spalding, 1974; White și Sweet, 1955 citați de Appenzeller, 1976). Rezultă că termenul de „algodistrofie simpatice” trebuie să desemneze doar un sindrom cu determinism pluricausal, care trebuie investigat cu atenție.

8.3. TULBURĂRI TROFICE MUSCULARE

8.3.1. Principii de conduită semiologică în amiotrofii. În vederea depistării și încadrării nozologice precise a unei amiotrofii, se impun o serie de principii de conduită semiologică, după cum urmează:

1. Studiul atent al modului de instalare și al evoluției în timp.
2. Aprecierea topografiei exacte: a) unilaterală; b) bilaterală, respectiv simetrică sau asimetrică; c) distală sau proximală; d) localizată sau mai extinsă, respectiv generalizată.
3. Analiza caracterelor amiotrofiei în ce privește consistența (flască-depresibilă, elastică, dură etc.).
4. Studiul contracției și al decontracției musculare (în vederea evidențierii eventualelor fenomene miastenice sau, mai ales, miotonice).

5. Căutarea existenței posibile a fasciculațiilor musculare.

6. Verificarea comportării reflexelor idiomusculare: abolite precoce în distrofiile musculare progresive (DMP), exagerate în distrofiile musculare miotonice, epuizabile în sindroamele miastenice, prezente sau doar diminuate în amiotrofiile neurogene.

7. Verificarea reflexelor osteo-tendinoase: normale în amiotrofiile ne-neurologice, abolite sau mult diminuate în amiotrofiile neurogene, păstrate multă vreme în DMP.

8. Controlul diverselor sensibilități, care pot fi alterate în unele distrofii neurogene (radiculare, polinevritice, poliradiculonevritice, tronculare etc.).

9. Căutarea existenței posibile a durerilor, care pot fi prezentate în unele amiotrofii neurogene și, mai ales, în miozite și în unele amiotrofii ne-neurologice.

10. Notarea diverselor atitudini particulare, revelatoare pentru amiotrofiile miogene, sau pentru unele amiotrofii neurogene (a se vedea în continuare).

11. Verificarea originii miogene sau neurogene, a stării evolutive și a prognosticului prin electrodiagnostic și prin electromiografie (EMG).

12. Efectuarea, în unele cazuri, a biopsiei musculare corecte și a examenului histopatologic.

13. Efectuarea, unde este cazul, a unei anchete genetice și stabilirea cariotipului bolnavului.

14. Efectuarea de determinări biochimice ale creatinei și creatininei (din singe și urină), a enzimelor musculare (fosfocreatinkinază, lacticodehidrogenoză ș.a.), a aldolazelor, a transaminazelor, a difeniloxidazei etc.

8.3.2. Probleme de diagnostic semiologic și topografic

8.3.2.1. Amiotrofiile ne-neurologice

1. *Atrofiile prin „defect” de utilizare (atrofiile de neutilizare)* apar în urma imobilizării îndelungate (îndeosebi în aparate gipsate), în cursul afecțiunilor invalidante ale articulațiilor umărului, ale coapsei și ale genunchiului, după secțiuni de tendoane, prin unele traumatisme musculare etc. Este important de reținut faptul că nu se constată nici un semn clinic sau EMG de leziune a neuronului motor periferic, iar diagnosticul cauzal este ușor de stabilit. În cazul atrofiilor mari după traumatisme importante (care au interesat umărul și coloana), să nu ne lăsăm înșelați de „defectul” de utilizare, ci să explorăm și eventuala leziune radiculară și a plexului brahial.

2. *Amiotrofiile „nutriționale” și dismetabolice* pot fi întâlnite:

- a) În cursul sau după perioade de lipsă de alimentație, sau după regimuri alimentare restrictive sau dezechilibrate, eventual după episoade mentale anorexice (prin restricția globală sau electivă de aport alimentar);
- b) După diarei cronice, intervenții chirurgicale pe aparatul digestiv, sau la bolnavii cu deficite de absorbție;
- c) În cursul unor afecțiuni cronice cașectizante: tuberculoză gravă, infecții cronice, tumori maligne (îndeosebi viscerale), colagenoze, diverse boli de sistem;
- d) La bolnavii cu diverse avitaminoze (în special din grupul B, C și E).

În toate aceste situații, amiotrofia (mai bine-zis cașexia) este difuză și paralelă cu pierderea țesutului adipos. De multe ori se asociază cu un mixedem, astfel încât percuția mai puternică a unui mușchi provoacă apariția unui burelet transversal, care persistă câteva secunde. Reflexele osteotendinoase sînt conservate, nu există fasciculații musculare spontane sau provocate, iar examenul EMG este normal.

e) *Amiotrofia etilicilor* se poate recunoaște prin relația sa cu episoadele succesive de intoxicație etilică, prin predominanța la rădăcina membrilor inferioare; prin regresione evidente după întreruperea toxicului, precum și prin negativitatea examenului clinic neurologic și de cele mai multe ori și a investigațiilor EMG (cu excepția polineuropatiilor etilice deja constituite).

f) *Amiotrofiile din unele intoxicații endogene*. De pildă, amiotrofia uremică survine în cursul insuficienței renale cronice, are o predominanță proximală, se asociază adesea cu crampe musculare, iar investigațiile relevă suferința renală. Dificultăți diagnostice întîmpinăm doar în situațiile instalării polineuropatiei uremice.

g) *Amiotrofia din boala lui Mac Ardle-Schmid-Pearson* poate crea dificile probleme diagnostice cu amiotrofiile miogene. De fapt, este o amiotrofie consecutivă unui deficit congenital al fosforilazei musculare, care nu permite transformarea glicogenului în acid lactic. Reprezintă o boală enzimatică ereditară (cu transmisie autosomală-recesivă), legată și de consanguinitate. Se poate recunoaște prin caracterul ereditar, prin apariția în copilărie și în adolescență, prin amiotrofia rizomelică însoțită și de fatigabilitate și de crampe, prin apariția de stări episodice de contractură dureroasă, legate de eforturi și urmate de mioglobulinurie tranzitorie (revelatoare pentru diagnostic), prin examenul neurologic negativ (în afara prezenței amiotrofiei discrete rizomelice la 30% din cazuri) și prin examenul EMG, care în cursul probei de ischemie arată o diminuare pînă la silențiu electric a activității bioelectrice, paralel cu instalarea contracturii dureroase (Radu, 1978; Rowland și colab., 1965, citați de Radu, 1978; Saier și Stiles, 1975, citați de Radu, 1978).

3. *Amiotrofiile de origine endocrină* se pot întîlni în:

a) *Amiotrofia hipertiroidiană* are o predominanță proximală (cel mai adesea pelvi-crurală, mai rar scapulohumerală), se asociază adesea cu fasciculații (element semiologie derutant), dar examenul clinic neurologic este negativ, iar examenul EMG evidențiază semne minore de tip neurogen.

b) *Amiotrofia prin hipercorticism* (îndeosebi din sindromul lui Cushing) este cel mai adesea mascată de obezitate.

c) *Amiotrofia postmenopauzică* se aseamănă cu miopatia progresivă tardivă a lui Nevin. Apare la femei între 50 și 60 de ani, predomină la rădăcina membrilor (îndeosebi la membrele inferioare) și se asociază cu hipotonie musculară. Dar nu există fasciculații, reflexele osteo-tendinoase sînt conservate, nu se evidențiază alte semne neurologice, iar examenul EMG nu relevă modificări importante.

8.3.2.2. Amiotrofiile miogene

8.3.2.2.1. *Distrofiile musculare progresive* (DMP) de obicei nu creează dificultăți diagnostice, prin următoarele caractere:

a) Caracter genetic eredo-familial (rareori fiind sporadice); b) Debut precoce, la vîrstele mici și evoluție lentă, dar inexorabil progresivă; c) Atrofia și deficitul motor sînt, în marea majoritate a cazu-

rilor, cu predominanță proximală, atingînd mai ales centurile, de o manieră în general simetrică. Să nu uităm însă că, această localizare este valabilă pentru D.M.P. tip Duchenne și alte forme ale centurilor, dar că există și D.M.P. distale (forma lui Welande, forma lui Gowers, forma lui Eichorst, forma lui Brossard, forma lui Melloni) și cea oculară, care pot crea serioase dificultăți diagnostice (Radu, 1978; Guibert și Guibert, 1974).

e) De multe ori, amiotrofia proximală contrastează cu o hipertrofie (de fapt pseudohipertrofie) a altor mușchi: gambieri (mai ales), biceps, brahial anterior, deltoid; d) Consistența musculară nu este modificată decît în cazul dezvoltării de zone fibroase și a unor pseudohipertrofii; e) Reflexul idiomuscular este totdeauna abolit precoce, fără excepție; f) Pot surveni deformații osteo-articulare progresive, invalidante (în special în forma Duchenne de Boulogne); g) Electrodiagnosticul de stimulare arată absența reacției de degenerescență, mușchiul rămînd excitabil, dar amplexarea răspunsului este diminuată în raport cu gradul atrofiei; h) Examenul EMG arată un traseu tipic miogen; degradarea potențialelor de unitate motorie, a căror durată și amplitudine sînt reduse și iau un aspect polifazic cu componente scurte; deformarea grafoelementelor, cu vîrf lărgit și zdrențuit; traseu EMG deosebit de bogat în timpul contracției minimale, care generează vîrfuri neidentificabile; i) Aspect destul de caracteristic, în general, în biopsia musculară: alterații variate, dispersate, segmentare, cu inegalități ale fibrelor musculare (normale, hipertrofice sau atrofile), cu coexistență în același fascicul, de fibre sănătoase și de fibre lezate, cu infiltrație grăsoasă mai mult sau mai puțin importantă, cu importantă și precoce hiperplazie a țesutului interstițial, dar fără reacție celulară inflamatorie; j) Dozarea sanguină a enzimelor musculare arată, de obicei, creșterea importantă a valorilor aldolazei serice, a creatininkinazei și a lacticodehidrogenezei, în schimb o scădere a valorilor difenoloxidazei (în unele forme, ca de pildă forma Duchenne); k) Creatinuria este de obicei crescută (dar nu este patognomonică pentru DMP, putînd fi crescută și în alte amiotrofii miogene și neurogene); l) Lipsesc durerile spontane și la palpare; m) Lipsesc crampele musculare; n) Nu se constată fasciculații musculare spontane sau provocate; Lipsesc alte semne neurologice (cu excepția formelor foarte evolute, unde se pot aboli reflexele osteotendinoase și apar retracții musculotendinoase); o) L.C.R. este nemodificat; p) Există și unele atitudini particulare caracteristice: hiperlordoza cu proiecția înainte a abdomenului și talia „de viespe” (în forma Duchenne); faciesul miopatic cu mimică fixată, cu deschiderea mai largă a fantelor palpebrale, cu buza de „tapir”, cu risul „transvers” în „fund de găină” sau în „pușculiță” (în forma facio-scapulo-lumerală a lui Landouzy-Déjérine) ș.a.

8.3.2.2.2. *Distrofiile miotonice (miotoniile)*. Se știe că atît miotonia congenitală (în cadrul căreia se plasează și tipul I, respectiv boala lui Thomsen clasică), distrofia miotonică (sau boala lui Steinert), distrofia miotonică infantilă (congenitală), cît și paramiotonia congenita (boala lui Von Eulenburg), precum și neuromiotoniile, reprezintă entități clinico-genetice distincte, în care miotonia reprezintă doar un simptom și nu o boală (Radu, 1978).

De fapt, toate aceste afecțiuni sînt caracterizate în principal prin *enomenul miotonic*, care reprezintă o tulburare funcțională particulară a fibrei musculare, obiectivată clinic printr-o durată anormal de prelungită

a decontractiei muschiului striat, realizand reactia miotonica. Astfel, decontractia musculara este lenta si prelungita, dar indolora, necesitand un efort voluntar deosebit. Aceasta anomalie a decontractiei poate surveni in mod spontan, dupa o contractie voluntara, sau de o maniera provocata, adica dupa o contractie indusa: fie printr-o actiune mecanica (percutia indeosebi a eminentei tenare, a limbii, sau a lungului supinator), fie printr-o stimulare electrica. Fenomenul miotonic poate fi foarte net evidentiat cu ocazia miscarilor de prehensiune.

1. *Boala lui Steinert (miotonia atrofica sau distrofia miotonica)* se recunoaste relativ usor, pe baza urmatoarelor contexte semiologice:

a) *Prezenta amiotrofiilor*, sub acest aspect boala lui Steinert fiind de fapt singura afectiune din acest grup care realizeaza, atrofii musculare. Acestea, ca topografie, sint faciale si distale la membre, atingind urmatoarii muschi: muschii feței, realizand un facies inexpressiv, aton, de aspect „triunghiular”, cu lipsa cutelor frunții, cu deficit al orbicularilor ochilor si al buzelor; ridicătorii pleoapelor superioare (cu ptoză palpebrală); muschii limbii; masticatorii (cu evidentă atrofie); sternocleidomastoidienii (de asemenea cu evidentă atrofie); muschii antebrațului și ai minii; muschii distali ai membrelor inferioare (mult mai tardiv).

b) *Prezenta fenomenului miotonic* relatat anterior.

c) *Originea genetica*, cu anumite caractere particulare: — transmisie care urmeaza o modalitate dominantă, sub acest aspect fiind o afectiune determinată de o gena pleiotropă autosomală dominantă, cu penetranță completă sau aproape completă (fără să sară peste generații) și cu o mare variabilitate de expresivitate (Caughey și Myrianthopoulos, 1966; Lynas, 1957—citați de Radu, 1978); — apare din ce în ce mai devreme și îmbracă aspecte clinice din ce în ce mai grave de-a lungul generațiilor (fenomene denumite „antepoziție” sau „anticipație” și „progresie” — Becker, 1964; Caughey și Myrianthopoulos, 1966, citați de Radu, 1978); — debutează de obicei în adolescență și înainte de 30 de ani.

d) *Prezenta de tulburări endocrine*: — alopecie precoce, progresivă cu debut frontal; — opacifieri cristaliniene generatoare de cataractă de tip Vogt sau de tip Fleischer; — atrofie testiculară, cu scăderea activității gonadice, cu azoospermie și cu scăderea eliminării de 17-cetosteroidi; — la femei, frecvența amenoreei, a avorturilor iterative sau a sterilității, cu scăderea valorilor oestrogenilor și a pregnandiului.

e) *Modificări EMG*: Prezența descărcărilor bioelectrice musculare caracteristice, care realizează „rafalele”, „aversele” sau „salvele” miotonice (pentru detalii, vezi Radu, 1978).

2. *Boala lui Thomsen clasica* reprezintă una dintre formele clinice ale miotoniei congenitale și se diferențiază de boala lui Steinert prin urmatoarele caractere: a) Apariția mult mai rară; b) Existența unei hipertrofii a muschilor rădăcinilor membrelor superioare și inferioare, a gemenilor și a solearului; c) Reacție miotonică mai marcată la nivelul membrelor, dar uneori putind interesa întreg ansamblul musculaturii; d) Absența tulburărilor endocrine; e) Prognostic mai bun, fertilitate, speranță de viață și capacitate de muncă puțin afectate, simptomatologie de obicei staționară (Radu, 1978; Caughey și Myrianthopoulos, 1966, citați de Radu, 1978).

3. *Paramiotonia congenitală (boala lui Von Eulenburg)*, multă vreme confundată cu boala lui Thomsen, poate fi totuși diferențiată de boala lui Thomsen prin unele caractere ale bolii și mai ales ale fenomenului mioto-

nic (Becker, 1970; Radu, 1978; Popoviciu și colab., 1978): Fenomenele paramiotonice sint congenitale și se caracterizează prin apariția lor după expunere la frig, în vreme ce căldura are efecte inverse, făcându-le să dispară în câteva minute. De cele mai multe ori, fenomenul miotonic este agravat de către contractia musculară repetată, iar după faza de „contractură” miotonică succede o slăbiciune musculară care poate ajunge pînă la o pareză flască, dar totdeauna reversibilă. Fața și minile sint în mod constant afectate. Uneori mamele sesizează dificultăți la supt sau fenomenul frapant al incapacității copilului de a redeschide ochii după spălare cu apă rece. Uneori se poate instala o „contractură” miotonică a limbii și a musculaturii implicate în deglutiție, după consum de înghețată. Un alt caracter este că, deși persistă toată viața, această paramiotonie permite, în condiții obișnuite, o relativ bună capacitate de muncă. În schimb, expuși la anumite activități (sport, serviciu militar, muncă în condiții de frig) acești paramiotonici devin incapabili să le îndeplinească. În plus, examenul EMG nu evidențiază activități miotonice tipice, decît diminuări ale amplitudinii potențialelor musculare la scăderea temperaturii (Becker, 1970; Ricker și Meinrich, 1972, citați de Radu, 1978).

4. *Neuromiotoniile* s-au identificat și conturat în ultimii ani și cuprind trei entități clinice:

a) *Sindromul miotonie-miokimie-hiperhidroză*, în care elementele susmenționate se asociază cu amiotrofie și cu dureri în membre. Apare la adulți tineri, îndeosebi de sex masculin (Isaacs, 1961; 1967). Fenomenul miotonic nu este constant. Amiotrofia se localizează distal, iar hiperhidroza poate fi difuză, sau eventual localizată doar la membrele inferioare. Miokimiile sint fasciculații musculare continue, care persistă și în repaus și se însoțesc și de crampe sau dureri musculare. Examenul EMG este normal, cu excepția prezenței activității de repaus (a fibrilațiilor). Nu se cunoaște etiopatogenia.

b) *Neuromiotonia* a fost descrisă de Mertens și Zschecke (1965), este asemănătoare cu afectiunea precedentă, apărind tot la tineri, printr-o afectare (inflamatorie sau degenerativă) a neuronilor motori periferici. Poate fi și paraneoplazică (Walsh, 1976), în tumori toracice. Se instalează subacut sau lent-progresiv, cu prinderea musculaturii extremităților, a trunchiului și a feței. Bolnavii prezintă o „activitate musculară continuă” (fasciculații) cu o tensiune musculară permanentă. Fasciculațiile sint permanente, predominind pe flexori, ele necedind nici în somn, nici în narcoză. Cedează doar la blocajul neuronului motor periferic și la Carbamazepină (Rohmer și colab., 1971). Fenomenul miotonic clinic este inconstant (Kaesser și colab., 1969), iar amiotrofia este discretă. Examenul EMG evidențiază fenomene de fasciculații continue, cu descărcări de biopotentiale asemănătoare dubletelor și tripletelor din tetanie. Examenul biopsic poate evidenția fie aspecte normale (Kaesser și colab., 1969; Rohmer și colab., 1971), fie plaje de fibre atrofici, alături de plaje cu fibre relativ normale, sau chiar hipertrofiate, eventual fragmentarea unor fibre musculare, dislocări ale fibrelor musculare prin țesut conjunctiv, alături de imagini de regenerare (Pendefunda, 1975, 1979).

c) *Sindromul de „activitate musculară continuă”* (Isaacs, 1961, 1967) este foarte asemănător cu cele două afectiuni precedente. Semiologie asemănătoare la o redoare musculară distală, instalată în copilărie, accentuându-se la efort și însoțindu-se și de tulburări respiratorii și de deglutiție. Amiotrofia este discretă, cu localizare distală. La examenul EMG se eviden-

țiază o activitate continuă a fibrelor musculare, a cărei cauză s-a sugerat a fi o tulburare a plăcii neuromusculare.

8.3.2.2.3. *Polimiozitele* ridică de cele mai multe ori dificile probleme de diagnostic, ținând seama de faptul că ele grupează o gamă de afecțiuni musculare în aparență primitive, cu o semiologie de obicei polimorfă, cu topografie cel mai adesea rizomelică, pseudomiopatică, de natură inflamatorie, degenerativă și/sau autoimună, nesupurate, cu evoluție acută, subacută sau cronică și de multe ori cu interesarea și a țesuturilor cutanate și subcutanate, a rădăcinilor și a trunchiurilor nervoase și chiar a altor viscere (Duma și colab., 1963, 1965; Popescu și Radu, 1978; Popoviciu și colab., 1973, 1975).

1. *Polimiozitele primitive* (grupul I după Walton-Adams, grupul α după Federația Mondială de Neurologie (WFN) (vezi Popescu și Radu, 1978) sînt rareori exclusiv virotice, așa cum s-a crezut (prin virus Coxsaekie din grupul B), de obicei fiind vorba de mecanisme autoimune puse în joc uneori de diverse infecții virale (Chou și colab., 1970, citați de Popescu și Radu, 1978; Duma și colab., 1963, 1965) dar de multe ori de procese încă neclarificate.

a) *Polimiozitele acute și subacute* se pot recunoaște prin debutul brusc (sau relativ brusc), cu *semne generale* (indispoziție, febră, cefalee, uneori vărsături), *musculare și cutanate*.

Mialgiile sînt acuzate la nivelul brațelor și gambelor, însoțite de *fatigabilitate și crampe musculare*, apoi și de *pareze* interesînd segmentele proximale ale membrelor, iar uneori și musculatura faringelui și a vălului palatului. Musculatura este sensibilă la presiune și fermă (indurată) la palpare. Reflexele osteo-tendinoase sînt însă de obicei normale, cu excepția formelor de poliradiculoneuromiozite, în care se constată și modificări de reflexe, precum și tulburări de sensibilitate de tip polinevritic sau poliradiculonevritic (Duma și colab., 1963, 1965; Popoviciu și colab., 1973, 1975). *Simptomatologia cutanată* este prezentă la aproximativ 40% din cazuri (Pearson și Currie, 1974, citați de Popescu și Radu, 1978), fiind reprezentată de: eriteme, erupții exematoase, poikilodermie, edeme subcutanate (localizate mai ales pe față, periorbital, pe gît, pe umeri, pe torace și pe rădăcinile membrelor).

Se pot asocia *simptome viscerale de cardiopatie* (tahicardie, subdenivelarea undei T, bloc atrioventricular), *adenopatii, splenomegalie, ulceratii gastro-intestinale ș.a.*, precum și *artrite tranzitorii*.

b) *Polimiozitele cronice* conturează în mod progresiv tablouri pseudo-miopatie, cu pareze și amiotrofii proximale, precum și cu simptome de tip miasteniform (Johns și colab., 1971; Popoviciu și colab., 1973, 1975), la care se asociază episodic mialgii, precum și fenomene cutanate ca și în dermatopolimiozitele acute, fenomene de tip Raynaud, manifestări artritice (îndeosebi la nivelul articulațiilor scapulo-umerale și ale miinilor) și diverse manifestări viscerale (miocardite, pneumonii tranzitorii ș.a.).

Este important de reținut faptul că amiotrofiile rizomelice simetrice, însoțite și de contracturi și de retracții, creează de cele mai multe ori fenocopii de tipul distrofiilor musculare progresive facio-scapulo-humerale și uneori și pelvi-lombare (Rothstein și Carlson, 1971, citați de Popescu și Radu, 1978; Duma și colab., 1963, 1965; Nevin, 1964; Popoviciu și colab., 1973, 1975). Trebuie să fim, deci, deosebit de atenți, pentru a nu stabili un diagnostic greșit de DMP.

Dificultăți deosebite de diagnostic ne creează formele cronice, extinse, care realizează tablouri de encefalomielopoliradiculoneuromiozită, cu atrofi și deficite motori importante (cu predominantă rizomelică), cu tulburări de sensibilitate de tip poliradiculonevritic, cu importante modificări de reflexe (de obicei diminuate sau abolite), dar și cu existența de semne piramidale, de tulburări bulbare și, cele mai adesea, și de tulburări de tip miasteniform (Popoviciu și colab., 1973, 1975).

În *diagnosticul polimiozitelor* ne ajută *investigațiile paraclinice*, care pot surprinde următoarele modificări: a) Creșterea V.S.H., care poate fi însoțită de leucocitoză cu neutrofilie; b) Creșterea nivelului serice ale *creatinfosfokinazei* (Popescu și Radu, 1978); c) Modificări ale testelor ASLO și Waaler-Rose (inconstante); d) Modificări ale *proteinogramei serice*, cu creșterea alfa-2 și a gamma-globulinelor (Walton și Adams, 1958; Popoviciu și colab., 1973, 1975); e) Importante *modificări imunoelectroforetice*, cu creșterea IGG și IGM (Popoviciu și colab., 1973, 1975); f) *Modificările EMG* pot fi revelatoare, putînd surprinde următoarele elemente (după Silverstein și Siltzbach, 1969; Radu, 1978; Popoviciu și colab., 1973, 1975): — potențiale de fibrilație, survenind în completă relaxare musculară (probabil ca expresie a unei polineuropatii — „dying-back”); — potențiale polifazice complexe subvoltate, care apar la contracția voluntară; — activități repetitive (potențiale cu frecvență rapidă — 40 — 80/s), evocate de stimularea mecanică a mușchiului sau de mobilizarea electrodului. După Popescu și Radu (1978) tocmai aceste trasee EMG „foarte eclectice” caracterizează polimiozitele.

g) *Modificările histopatologice din biopsia musculară* aduc „certificatul” decisiv de polimiozită, punînd în evidență (Duma și colab., 1963, 1965; Popescu și Radu, 1978; Popoviciu și colab., 1973, 1975): — infiltrate inflamatorii limfo-plasmocitare și monocitare musculare și perivasculare; — degenerescențe ale fibrelor musculare, cu activități regenerative; — fagocitoza țesutului necrozat; — fibroză interstițială.

2. *Polimiozitele (dermatopolimiozitele)* „de escortă” (din grupa β după WFN — vezi Popescu și Radu, 1978) sînt numeroase și pot genera importante dificultăți diagnostice. Ca atare, în toate tablourile dermatopolimiozite cronice trebuie să se surprindă *boala de bază*: a) Sarcoidoza musculară; b) Lupusul eritematos diseminat; c) Periarterita nodoasă; d) Poliartrita reumatică; e) Sindromul Sjögren; f) Polimiozita paraneoplastică. Diagnosticul se stabilește doar după practicarea *investigațiilor paraclinice*: a) Imunoelectroforeza; b) Diverse alte investigații imunologice; c) Examinările EMG; d) Biopsiile musculare; e) Cercetările de histoenzimologie; f) Investigații radiologice, oncologice ș.a. (Pentru detalii trimitem cititorul la: Popescu și Radu, 1978, Kálmán, 1980.)

8.3.2.3. Amiotrofiile neurogene

8.3.2.3.1. Caractere semiologice generale:

1) Distribuție în general cu predominantă distală, amiotrofiile fiind fie unilaterale și localizate, fie bilaterale (simetrice sau asimetrice).

2) Unele amiotrofii neurogene au tendință de ascensiune.

3) Se însoțesc de: a) Hipotonie musculară mai mult sau mai puțin importantă, dar care de multe ori nu evoluează în paralel cu gradul amiotrofiei; b) Fasciculații musculare, care sînt caracteristice îndeosebi pentru

formele spinale subacute și cronice. Fasciculațiile sînt deosebit de sugestive pentru un proces de denervare, dar absența lor nu exclude caracterul neurogen mielopatie al amiotrofiei, mai ales că ele pot fi mascate de țesuturile suprapuse, îndeosebi cînd își au originea în fasciculele musculare profunde (Radu, 1978). Trebuie să mai știm că fasciculațiile, de regulă, preced amiotrofia. c) Reflex idio-muscular conservat; d) Reflexe osteo-tendinoase cel mai adesea diminuate sau abolite; e) Tulburări vasomotorii și sudorale destul de frecvente; f) Există în unele cazuri semne neurologice asociate, care permit diagnosticul topografic: tulburări de reflexe și/sau de sensibilitate, eventual alte semne spinale.

4. *Electrodiagnosticul de rutină* incumbă o serie de aspecte revelatoare:

a) *Denervarea completă*: inexcitabilitate galvanică și faradică a nervului; inexcitabilitate a mușchiului la curenții de excitație scurtă; lentoarea și mărirea pragului contracțiilor la curentul galvanic; scăderea pragului reobazic al mușchiului; galvanotonus muscular patologic; creșterea cronaxiilor.

b) *Denervarea incompletă*: conservarea excitabilității galvanice și faradice a nervilor, contracțiile avînd însă o amplitudine scăzută; la nivelul mușchilor se remarcă o oarecare excitabilitate a unor fibre musculare la curentul faradic, dar cu răspunsuri heterogene la curentul galvanic, în sensul că unele fibre au o contracție lentă la prag mai scăzut, iar altele au o contracție destul de vie la un prag mai ridicat.

5. *Electromiografia* arată o sărăcire sau o absență a potențialelor de unitate motorie, în general aceste potențiale conservîndu-și morfologia normală. Reaparitia acestor potențiale reprezintă indicații precoce, adesea chiar preclinice, de reinervare.

a) *Denervarea completă* se caracterizează prin: — Existența unei activități spontane permanente a fibrei musculare, cu prezența de potențiale de fibrilație de scurtă durată, de slabă amplitudine și de frecvență joasă, dar relativ stabilă; — Absența oricărui potențial de unitate motorie cu ocazia contracției voluntare.

b) *Denervarea parțială* se caracterizează prin: — Prezența în repaus de potențiale de fibrilație sau de fasciculație și adesea de potențiale de unitate motorie; — În timpul contracției voluntare, se înregistrează o sărăcire a potențialelor de unitate motorie, care pot prezenta uneori chiar amplitudini evasinormale. În cazuri extreme, un efort deosebit poate declanșa traseul simplu

6. *Biopsia musculară* oferă de obicei imagini histopatologice net diferențiate față de amiotrofia miogenă: a) Existența de leziuni în insule, sau în plăci, care corespund atingerii fibrelor unei aceleiași unități motorii, în vreme ce fibrele unităților motorii nelezate prezintă aspecte normale; b) Fibrele lezate sînt atrofiate și înlocuite de țesut fibros sau adipos.

8.3.2.3.2. Amiotrofiile mielopatice

I. *Caractere semiologice generale*: 1) Amiotrofia este de obicei bilaterală, dar nu este totdeauna simetrică. 2) Amiotrofia debutează cel mai adesea distal, dar examenul electric ne indică totuși o leziune mai difuză. 3) Evoluția este de obicei progresiv ascendentă. 4) Fasciculațiile sînt de regulă prezente, dar ele cel mai adesea depășesc zonele musculare atrofiate. 5) Reflexele osteo-tendinoase sînt abolite (eventual diminuate) în poliomielitele anterioare și în sindroamele „vecine”, dar sînt de regulă exagerate în SLA (prin sindromul piramidal asociat). 6) În general nu există tulburări subiective sau obiective de sensibilitate, dar existența

unei disociații termo-analgezice de tip siringomielic este revelatoare pentru o siringomielic, o hematomielic sau un sindrom comisural de altă etiologie: tumori etc. 6) În general, nu sînt importante tulburări sfinteriene.

II. Amiotrofiile mielopatice cu evoluție rapidă

1. *Amiotrofia din boala lui Heine-Medin (poliomielita anterioară acută)* se caracterizează prin: a) Instalare rapidă; b) Atingere masivă a teritoriilor musculare afectate; c) Localizări neregulate, cel mai adesea asimetrice, în general predominante la membrele inferioare (îndeosebi pe grupele crurale și peroniere), iar la membrele superioare pe grupele musculare umero-brahiale; d) Amiotrofia se asociază cu: — paralizii flasce cu instalare foarte rapidă, brutală (paralizia „de dimineață” a lui West); — hipotonie foarte importantă; — abolirea reflexelor osteo-tendinoase; e) Nu se constată fasciculații, tulburări senzitive obiective, tulburări sfinteriene (doar uneori, trecătoare) și nici tulburări psihice; f) De cele mai multe ori sînt prezente și: — hipertermie, cefalee, semne infecțioase generale, rahialgii, mialgii, reacție meningeală la debut, semne infecțioase în LCR (pleiocitoză, apoi și hiperalbuminoză moderată); g) Reacția de degenerescență pe mușchii corespunzători leziunii cornului anterior se instalează rapid; h) Pot să apară și alte tulburări trofice și vegetative; i) Fiind vorba de o afecțiune virotică, care produce de multe ori leziuni mai extinse (polioencefalomielită) pot să apară și simptome encefalice.

2. *Amiotrofia mielopatică din hematomielic*: a) Se constituie rapid, prin remanierea leziunilor create prin hemoragia intramedulară; b) Este legată de un factor etiologic generator de hematomielic (traumatism; factori infecțioși, mai rar; sau la chesonieri; anomalie vasculară etc.); c) Îmbracă aspectul de tip Aran-Duchenne unilateral sau bilateral simetric, în cazul leziunilor cervicale cu cea mai bogată vascularizație, sau lombosacrată, în cazul leziunilor segmentelor L₅—S₂; d) Se asociază cu: paralizie flască, cu abolirea rapidă a reflexelor osteo-tendinoase, cu precoce tulburări senzitive de tip disociat siringomielic, cu dispoziție metamerică suspendată; e) În cazul unei hematomieli unilaterale, se asociază, de partea leziunii, un sindrom Brown-Séguard; f) În unele forme de hematomielic se instalează subleziional un sindrom paraplegic, hemiplegic sau monoplegic, la început flasce, apoi spastice; g) Se surprind modificări ale LCR: sanguinolent la început, apoi xantocromie, cu puternică hiperalbuminoză și moderată creștere a elementelor celulare (atît limfocitoză, cît și polinucleoză).

3. *Amiotrofiile din formele joase ale nevraxitei epidemice von Economo, respectiv din encefalomielitele prin alte virusuri* sînt, de obicei, cu localizare rizomelică (mai rar de tip Aran-Duchenne), cu instalare rapidă, asociindu-se la un deficit motor flasce, cel mai adesea cu topografie paraplegică. Se recunosc și prin contextul infecțios, cel mai adesea febril, precum și prin modificările de tip inflamator din L.C.R. Cel mai adesea există și semne de leziune encefalică.

III. Amiotrofiile mielopatice cu evoluție lentă

A. *Formele „pure” de amiotrofii mielopatice cu evoluție lentă* (Guibert și Guibert, 1974):

1. *Amiotrofia din poliomielita anterioară cronică*. Se poate recunoaște destul de ușor dacă ținem seama de faptul că nu are caracter eredo-familial,

că survine preferențial la adulții masculini (între 25 și 45 de ani), că amiotrofia (cu deficit motor) are la debut o topografie distală la membrele superioare (amiotrofie tip Aran-Duchenne) și că evoluează lent-progresiv, în aproximativ următoarea succesiune lezională: mușchii eminentei tenare și hipotenare (mîna simiană); mușchii interosoși și lombricali (mîna scheletică); flexorii degetelor (mîna de predicator); extensorii degetelor (care transformă mîna de predicator în mîna de „marionetă”); mușchii brațului („brațul inert și balant”); mușchii limbii (mai târziu). Mai rar și mult mai tardiv amiotrofia atinge și mușchii membrului inferior, mușchii scapulari, mușchii abdominali. Amiotrofia se însoțește totdeauna de fasciculații evidente, încă din perioada de debut.

Leziuni analoage pot cointeresa și nucleii motori ai trunchiului cerebral, realizînd polioencefalita superioară cronică (cu oftalmoplegie nucleară progresivă), respectiv polioencefalita inferioară cronică (paralizia bulbară progresivă).

2. *Amiotrofia din „atrofia musculară progresivă spinală subacută a lui Souques și Alajouanine”*, descrisă și de State Drăgănescu și Olteanu (1955), se instalează destul de rapid la extremitățile distale ale membrilor superioare, sau eventual ale membrilor inferioare, evoluînd relativ rapid și progresiv, ducînd la un sfîrșit letal prin grav sindrom bulbar terminal, în decurs de cîteva luni pînă la un an. S-ar părea (Drăgănescu și Olteanu, 1955; Subova, 1951, citată de Drăgănescu și Olteanu, 1955) că este vorba de o veritabilă poliomielită (encefalopoliomielită) pură, virală.

3. *Amiotrofia spinală infantilă (boala lui Werdnig-Hoffmann)* reprezintă, în realitate, una din cele mai frecvente boli genetice ale copilului (incidență de 1 la 20 000 de nașteri, după Krüger și Franke, 1974, citați de Radu, 1978).

a) *Tipul „acut” malign* (Radu, 1978) prezintă următoarele caractere: — Ereditate recesivă nelegată de sex; — Atingerea ambelor sexe; — Debut foarte precoce (uneori fetal, dar în general între 3—6 luni — maximum 1 an); — Afectarea musculaturii este generalizată și deosebit de severă; — Un caracter important al amiotrofiilor din boala lui Werdnig-Hoffmann este cointeresarea și a musculaturii paravertebrale, care cauzează căderea în față a copilului în poziție șezîndă, într-o atitudine „baticiană” (Radu, 1978); — Evoluția este rapidă (3—4 ani maximum); Atingerea musculaturii respiratorii determină dispnee permanentă și respirație diafragmatică, precum și infecții intercurrente; — Areflexia este totală și generalizată; — Hipotonia este masivă, generalizată, simetrică (cu cefaloplegie, hiperlaxitate musculo-ligamentară, realizînd „păpușă de cîrpă dezarticulată” — Guibert și Guibert, 1974); — Revelatoare pentru masiva hipotonie sînt și abdomenul bombat și faciesul inexpressiv, cu gura deschisă (Radu, 1978); — Paralizia flască este generalizată, difuză, simetrică, dar mai exprimată la nivelul mușchilor gîtului, ai trunchiului și ai rădăcinilor; — Rareori se constată fasciculații; — Progresiv se afectează și mușchii limbii, masticatorii, mușchii feței, ai faringelui, iar tardiv și mușchii distali ai membrilor; — Se adaugă cifoscolioză, picior în var-equin și uneori paraplegie în flexie; — Reacția de degenerescență este masivă; EMG este de tip neurogen (pericarional de regulă); — Nu există tulburări de sensibilitate, semne piramidale, tulburări psihice (rareori oligofrenie) (Frenkel, 1973, citat de Radu, 1978).

b) *Tipul „benign”* include cam o treime din cazuri și se caracterizează prin (Radu, 1978; Gamstorp, 1967): — Predominanță la membrele

inferioare; — Evoluție relativ mai bună, mai lungă (pînă la adolescență), dar sfîrșitul este același; — Debut după vîrsta de 1 an; — Musculatura facială este mai puțin afectată.

4. *Amiotrofia spinală progresivă juvenilă pseudomiopatică (boala lui Wohlfart-Kugelberg-Welander)*: — Debutază în copilărie sau în adolescență, 60% din cazuri avînd un caracter familial (cu transmisie recesivă autosomală), restul fiind socotite cazuri sporadice (Namba și colab., 1970; Tsukagoshi și colab., 1970 — citați de Radu, 1978); — Evoluția este lent progresivă, uneori cu lungi perioade de stabilizare; — Amiotrofia este net proximală, dar uneori mascată de adipozitate; — Debutază de obicei la membrele inferioare, alterînd ortostațiunea și mersul; — Reflexele osteotendinoase (îndeosebi rotulienele) sînt abolite precoce; — Fasciculațiile sînt inconstante; — Diagnosticul diferențial față de o D.M.P. se face pe baza examenului EMG, care în boala lui Wohlfart-Kugelberg-Welander arată semne de tip neurogen pericarional.

5. *Atrofia musculară spinală scapulo-peronieră (boala lui Davidenko, cunoscută mai recent sub numele de boala lui Stark-Kaeser)* se poate recunoaște prin topografia amiotrofiilor, care sînt cantonate în regiunile scapulare (respectiv facio-scapulare) și în musculatura peronieră. Se pare că nozologie aparține bolii lui Wohlfart-Kugelberg-Welander, ca o variantă a acesteia (Radu, 1978). Să nu se confunde însă cu forma scapulo-peronieră a D.M.P.

B. *Formele „asociate” de amiotrofii mielopatie cu evoluție lentă* (Guibert și Guibert, 1974) cuprind o serie de sindroame amiotrofice mielopatie asociate cu alte sindroame sau constelații simptomatice:

1. *Sindroamele de S.L.A.* Radu (1978, 1979), și pe baza sugestiilor altor autori, recomandă utilizarea termenului de „sindrom de S.L.A.” prin care se definește „complexul simptomatic constituit din amiotrofii distale, fasciculații și semne piramidale, din cauza varietății circumstanțelor în care această simptomatologie se întîlnește, într-o formă mai mult sau mai puțin tipică; această varietate de circumstanțe care realizează fenotipul SLA nu recunoaște în nici un caz un numitor comun din punct de vedere etiologic”.

În recomandările noastre de practică neurologică vom utiliza clasificarea semiologică a variantelor prezentate de Radu (1978, 1979), cu modificările și completările noastre:

a.) *Forma generalizată, clasică, a S.L.A.* Diagnosticul se stabilește pe baza următoarelor caractere semiologice: — Boală fără caracter ereditabil (deci fără un determinism genetic); — Atinge toate rasele și ambele sexe, dar cu predominanță pentru sexul masculin. — Este excepțională înainte de 20 de ani, rară înainte de 30 de ani și după 70 de ani. — În aproximativ 80% din cazuri survine între 40 și 60 de ani; — Semnele de neuron motor central sînt de obicei pe prim plan; — Realizează amiotrofii de tip Aran-Duchenne, cu extensie progresivă proximală, care apoi cuprind și membrele inferioare. Mai rar debutează la mușchii lung supinator, biceps, brahial anterior, periscapulari și extensori ai antebrațului (pe care însă îi prinde în cursul evoluției); — Asistăm la o leziune mai discretă și mai tardivă și a mușchilor cervicali, pectorali, mari dorsali, romboizi; — Doar mai târziu se afectează și musculatura bulbară; — Evoluția este fără remisiuni, rapid progresivă, inexorabil mortală în

2-3 ani; — Fasciculațiile sînt prezente totdeauna; — Tulburările sfinc-teriene sînt rare, tardive și discrete;

a₂) *Forma bulbară*, malignă și rapid evolutivă, afectează inițial și masiv musculatura inervată de nucleii motori bulbopontini. Trebuie inițial diferențiată de o polioencefalită inferioară și, bineînțeles, de o tumoră de trunchi cerebral.

a₃) *Forma pseudopolinevritică de SLA (forma lui Patrikios)* predomină la sexul feminin și se caracterizează prin atingerea de obicei a grupelor musculare inervate de sciaticul popliteu extern, de sciaticul popliteu intern, sau a ambelor, însoțindu-se de crampe musculare în repaus și la mers și de abolirea reflexului achilian, eventual și a celui rotulian.

b) *Tipul juvenil de SLA (rar semnalat)* apare sub 30 de ani și realizează cu precădere amiotrofii proximale pseudomiopatie scapulo-humera-rale și/ sau pelvi-lombare, sau forme scapulo-peroniere (Nelson și Prensky, 1972, citați de Radu, 1978; Cioran, 1979), care pot crea dificultăți diagnostice, tranșate însă prin prezența fasciculațiilor, a traseelor EMG, a modificărilor biopsice și a evoluției.

c) *Forma familială de SLA* apare într-o proporție de 12% din totalul cazurilor de SLA (Haberlandt, 1964), afectînd de fapt, în paralel, celulele cornului anterior, tracturile posterioare, spino-cerebeloase și piramidale, deci implicînd și unele semne cerebeloase, de cordon posterior și piramidale (Radu, 1978; Kurland și Mulder, 1955; Haberlandt, 1964; Cioran, 1979).

d) *Forma de SLA din complexul Guam (SLA — parkinsonism — demență)* nu ridică probleme diagnostice la noi în țară decît în măsura în care această formă are etiologie virotică (virus lent) și în cazul unor sindroame de SLA întîlnite și la noi în țară în tabloul semiologic al cărora pot să apară și alte simptome oarecum asemănătoare cu cele din „complexul Guam” (fenomene extrapiramidale, tulburări psihice și altele) și care sînt greu încadrabile nozologic, dar care probabil reprezintă forme „simptomatice” (virotice sau degenerative) (Popoviciu și Pascu, 1979). S-a constatat că prevalența SLA este de 100 de ori mai mare în insulele Guam și Rota, decît în orice altă regiune a lumii (Reed și colab., 1966), o frecvență neobișnuit de mare întîlnindu-se și în Filipine și în Noua Guinee. Hirano și colab. (1967) au arătat că, de fapt, „complexul Guam” debutează la vîrste mai tinere și are o evoluție mai lentă, semnele piramidale precedînd pe cele bulbare.

e) *Atrofia musculară progresivă Aran-Duchenne*, precum și *paralizia bulbară progresivă Duchenne* se pare că nu reprezintă entități distincte, ci că, majoritatea acestora, în realitate reprezintă forme atipice de S.L.A. (Radu, 1978).

f) *Formele atipice de SLA* (Radu, 1978; Cioran, 1979) este important să fie recunoscute în practica neurologică: — forma monoparetică (cu debut la unul din membre, de obicei distal); — forma paraplegică (tot cu debut distal, eventual întîi la un singur membru inferior); — forma pseudomiopatică (relată și anterior); — forma cu debut brusc; — forma cu fasciculații musculare la debut; — forma miasteniformă de debut, cu apariția ulterioară de fasciculații și de amiotrofii; — forma cu tulburări psihice la debut (confuzionale, demență incipientă); — forma cu semne extrapiramidale.

2. *Fenocopii de amiotrofii neurogene* (cu tablouri de S.L.A.) pot să apară în senilitate, în neoplazii maligne și în mielopatiile ischemice (Radu, 1978).

3. *Sindroame „simptomatice” de S.L.A.* Se știe că numeroase alte afecțiuni neurologice pot realiza aspecte sindromatice de SLA, a căror recunoaștere clinică este deosebit de importantă pentru diagnostic și tratament: a) Nevraxita epidemică; b) Sindroamele de SLA din panencefalomielitele prin arbovirusuri (Drăgănescu și Olteanu, 1955; Drăgănescu și colab., 1962, 1963; Duma și colab., 1960, 1963, 1965); c) Encefalomielitele din unele febre eruptive; d) Poliomielita anterioară subacută sau cronică; e) Anomaliile joncțiunii occipito-cervicale și ale rahisului cervical C₁—C₂; f) Tumorile cervicale înalte; g) Pachimeningita cervicală hipertrofică (luetică și de alte etiologii); h) Arahnoiditele cervicale și de fosă posterioară; i) Amiotrofia din scleroza în plăci (forma amiotrofică de S.M. a lui Lejeune, citat de Guibert și Guibert, 1974). O bună anamneză, precum și un examen neurologic atent surprind evoluția în puseuri, precum și prezența altor semne (cerebeloase, vestibulare, nevrită optică retrobulbară, eventual doar cu paloare papilară temporală; disociație caracteristică la reacția cu benzol coloidal etc.); j) Siringomielia și sindroamele siringomielice pot realiza tablouri de S.L.A., dar un atent examen neurologic poate surprinde eventualele semne asociate revelatoare (disociația senzitivă siringomielică; tulburări vasomotorii și trofice — vezi anterior).

8.3.2.3.3. Amiotrofiile radiculonevritice

A. *Caractere semiologice generale*: 1) Survin la orice vîrstă. 2) Au, în general, un debut distal, mai ales la extremitatea membrelor inferioare. 3) Pot fi bilaterale și simetrice (în poliradiculonevrite și poliradiculoneuropatii) sau asimetrice, dar și unilaterale, chiar localizate. 4) Prezintă o clară topografie radiculară sau tronculară, cu excepția polineuropatiilor. 5) Se însoțesc de tulburări senzitive subiective și/ sau obiective cu aceeași topografie radiculară, tronculară, multinevritică sau polinevritică. 6) Se însoțesc de diminuarea sau abolirea reflexelor osteo-tendinoase. 7) Marchează o evoluție favorabilă, regresivă, cu excepția polinevritelor (polineuropatiilor) genetice familiale cronice. 8) Se asociază o R.D. de regulă clară și tipică. 9) Rareori se însoțesc de fasciculații. 10) Aproape totdeauna depistăm sensibilitatea la presiunea maselor musculare și a trunchiurilor nervoase. 11) Tulburările sfinceteriene de obicei lipsesc (cu excepția sindroamelor radiculare lombo-sacrate, inclusiv ale cozii de cal). 12) Tulburările vasomotorii, secretorii și trofice sînt frecvente și importante.

B. *Amiotrofiile radiculare* se pot recunoaște prin următoarele caractere semiologice: 1) Amiotrofia este precoce și electivă, atingînd mușchii paralizați. 2) Lipsesc contracțiile fasciculare și fibrilare. 3) Asistăm la pareze sau paralizii flase ale grupelor musculare (inervate de respectivele rădăcini), care îmbracă o topografie specială „radiculară”, datorită faptului că fiecare rădăcină dă ramuri la mai mulți mușchi și că fiecare mușchi este inervat de mai multe rădăcini. 4) Reflexele osteo-tendinoase și cutanate diminuate sau abolite permit diagnosticul de localizare a atingerii radiculare. 5) Se surprinde o hipoexcitabilitate galvanică și faradică. 6) În cazul afectării și a rădăcinilor posterioare, tulburările de sensibilitate radiculară oferă posibilități în plus de localizare: a) Tulburările senzitive subiective realizează crizele de radiculalgii, caracterizate prin violența acestora, prin exacerbarea lor de către toate actele care antrenează o creștere pasageră a tensiunii LCR și care, repercutindu-se

asupra rădăcinilor lezate, declanșează durerile cu proiecție în teritoriul cutanat al acestor rădăcini. Este frecventă bilateralitatea de proiectare a durerilor. Manevrelor de elongație ale rădăcinilor declanșează sau exacerbează algiile; b) Tulburările de sensibilitate obiectivă se caracterizează prin hipoestezii, anestezii, uneori prin hiperestezii, cu aspect global și proporțional, de asemenea cu topografie specială în benzi radiculare. 7) Aproape totdeauna găsim modificări ale LCR: fie de tip infecțios în meningoradiculitele virale, luetice sau prin alte infecții, fie de tipul disociațiilor albumino-citologice în compresiunile radiculare.

C. Amiotrofiile din mononevrite (și mononeuropatii de diverse origini) (după Guibert și Guibert, 1974):

1. Caractere generale:

a) Amiotrofia reprezintă un semn constant, dar precocitatea și importanța acesteia variază în funcție de natura leziunii; este precoce și importantă în sindroamele de secțiune și de iritație; tardivă și discretă în sindromul de compresiune.

b) Amiotrofia se însoțește de: pareză sau paralizie flască cu topografie tronculară netă; diminuarea sau abolirea reflexelor osteo-tendinoase în teritoriul inervat de nervul respectiv; tulburări de sensibilitate subiective și obiective cu topografie periferică, de asemenea de intensitate variabilă, în funcție de natura leziunii; tulburări trofice cutanate și vasomotorii importante în sindromul de iritație; LCR este normal.

c) Durerile pot fi foarte vii, spontane sau provocate de către mișcări, uneori cu hiperestezie cutanată și durere la presiunea maselor musculare și a trunchiurilor nervoase.

d) Reflexele locale sînt abolite.

e) Regresiunea și vindecarea sînt posibile, cu restaurare musculară.

2. Formele semiologice diferențiate în funcție de natura leziunii:

a) *Sindromul de secțiune completă:* — Amiotrofia este precoce, progresivă și foarte exprimată pe mușchii paralizați; — Asistăm la o paralizie completă cu hipo- sau atonie; — Reflexele osteo-tendinoase sînt abolite; — Reflexul idio-muscular este, de asemenea, abolit; — Nu sînt tulburări senzitive subiective, nici dureri la presiunea maselor musculare și a trunchiurilor nervoase sub nivelul secțiunii; — Se constată anestezie superficială globală; — Tulburările vasomotorii sînt puțin exprimate; — Se constată D.R. masivă.

b) *Sindromul de iritație:* — Amiotrofia este de asemenea precoce, rapidă; — Asistăm doar la o pareză, cu conservarea tonusului muscular; — Reflexele osteo-tendinoase și cutanate sînt diminuate, rareori abolite; — Reflexul idio-muscular poate fi exagerat; — Se constată importante tulburări senzitive subiective: dureri vii, spontane, exacerbate de frig, de presiunea maselor musculare și de mișcările de elongație; — Adesea surprindem hiperestezie cutanată; — Se remarcă tulburări trofice importante: ale pielii, osteoarticulare și ale fanerelor.

c) *Sindromul de compresiune:* — Amiotrofia este tardivă și mai puțin intensă; — Paraliza poate fi completă, dar tonusul muscular este relativ conservat; — Reflexele osteo-tendinoase și cutanate sînt diminuate sau abolite; — Reflexul idio-muscular este conservat; — Tulburările senzitive subiective sînt variabile; Asistăm la o hipoestezie variabilă (niciodată anestezie) și puțin întinsă, fără tulburări de sensibilitate pro-

fundă; — Mușchii și nervii rămîn sensibili la presiune; Nu se constată tulburări trofice evidente.

d) *Sindromul de „restaurare”* survine fie spontan, fie după intervenție terapeutică, caracterizîndu-se prin: — Apariția de dureri spontane iradiate pe traiectul nervului și de dureri provocate prin presiunea sau percuția trunchiurilor nervoase deasupra leziunii, iradiînd spre periferie (semnul furnicăturii al lui Tinel); — Zona de anestezie se retrage, apoi dispăre, iar recuperarea sensibilității se face în următoarea ordine cronologică: sensibilitatea profundă, apoi cea tactilă și la durere și, în final, cea termică; — Tonusul muscular reapare; — Reliefurile musculare se împlinesc, prin creșterea în volum al masei musculare; — Mișcările voluntare devin, în mod progresiv, din ce în ce mai ample; — Se produce recuperarea parametrilor electrici.

D. Amiotrofiile din polinevrite (respectiv polineuropatii):

a) Amiotrofiile sînt mai mult sau mai puțin accentuate (în funcție și de factorii etiopatogenici); b) Amiotrofiile sînt bilaterale, simetrice (de obicei), cu distribuție distală, fără topografie radiculară sau tronculară; c) Reflexele osteo-tendinoase sînt abolite; d) Nu se constată fasciculații; e) Se asociază cu tulburări senzitive subiective și obiective distale, cu tulburări vasomotorii, secretorii și trofice; f) R. D. este prezentă totdeauna, cu topografie distală; g) Se asociază și alte semne (tulburări trofice, viscerale, imunologice etc.), în funcție de natura polineuropatiei (toxică, infecțioasă, profesională, carențială, dismetabolică, autoimună, colagenozică).

E. Amiotrofiile din polineuropatiile cronice familiale

1. Amiotrofia din polinevrita (termen incorect; preferabil: polineuropatia) interstițială hipertrofică a lui Déjérine-Sottas prezintă următoarele caractere semiologice: a) Debutează în copilărie sau în adolescență la nivelul membrelor inferioare; b) Predomină la nivelul extensorilor, al peronierilor și al mușchilor plantari, antrenînd mers stepat, picior scobit cu degete în ciocan și cu grifa degetelor; c) Lezează mai puțin mușchii posteriori ai gabei (în fazele inițiale) și ai coapsei; d) Cuprinde tardiv mușchii membranelor superioare, realizînd o amiotrofie de tip Aran-Duchenne; e) Excepțional se extinde și la mușchii feței; f) Respectă mușchii rădăcinilor membrelor și ai trunchiului; g) Reflexele osteo-tendinoase sînt abolite; h) Contextul semiologic implică și tulburări senzitive: dureri (adesea fulgurante), hipo- sau anestezie superficială globală, importante tulburări de sensibilitate proprioceptive, generatoare de ataxie; i) Caracteristice sînt hipertrofiile nervilor, care pot fi explorați prin palpate, aceste hipertrofii putînd fi percepute sub forma unor cordoane îndurate, regulate; j) R. D. electrică este importantă, severă; k) Evoluția este lentă, permițînd o lungă supraviețuire.

2. Amiotrofia din boala lui Charcot-Marie-Tooth: a) Debutează în copilărie sau în adolescență, cel mai adesea între 10—20 ani (uneori chiar mai devreme, la 4—5 ani), mai rar între 21—30 de ani, atîngînd ambele sexe (mai frecvent sexul masculin), după o modalitate de transmisie genetică de tip dominant. Există însă și transmisiuni legate de sex sau

de tip recesiv, după cum se semnalează și forme sporadice; b) Amiotrofia prezintă o netă topografie distală, în general simetrică; c) Debutează la membrele inferioare, lezînd totdeauna ulterior și membrele superioare; d) Deficitul motor evoluează în paralel și proporțional cu amiotrofia; e) Există o succesiune cronologică de dispoziție topografică a amiotrofiei, după cum urmează: La membrele inferioare: peronierii, extensorii degetelor, gambierul anterior, mușchii moletului, apoi, mai discret și tardiv, cvadricepsul (mai ales vastul intern), ceea ce realizează amiotrofia „în jartieră” a lui Charcot, cu „picior de cocoș” sau în „labe de barză”. La membrele superioare (după aproximativ 2—5 ani de evoluție) amiotrofia atinge succesiv: mușchii mici ai mîinii (interosoșii, apoi mușchii tenarieni și hipo-tenarieni), realizînd amiotrofia de tip Aran-Duchenne, iar mai tîrziu, mușchii antebrățului (extensorii, apoi flexorii). Pronatorii și scurtul supinator sînt puțin afectați (sau deloc); f) Amiotrofia respectă următorii mușchi: adductorii coapselor, mușchii centurii pelviene, lungul supinator, mușchii brațului, mușchii centurii scapulare, mușchii trunchiului, ai gîtului și ai feței; g) Amiotrofia se însoțește de fasciculații (nu totdeauna) și de crampe musculare în perioada de debut, de tulburări senzitive, atît subiective (parestezii, uneori dureri), cît și obiective (tulburări de sensibilitate tactilă și proprioceptivă cu localizare distală, ectromelică); h) Tulburările vasomotorii sînt importante (eritrocitoză, răcirea extremităților etc.); i) Reflexele osteo-tendinoase, îndeosebi cel achilian, sînt diminuate sau abolite; j) Totdeauna se constată R.D. de intensitate variabilă, dar progresivă și trasee EMG de tip neurogen troncular; k) Evoluția este lentă.

F. Amiotrofiile multinevritice: 1) Apar în teritoriile mai multor nervi coafectați, ceea ce conferă o configurație asimetrică și asincronă, care le diferențiază net de polinevrite și de polineuropatii. 2) În general, este afectat întii un nerv, apoi, la intervale de zile—săptămîni sînt cointeressați alți nervi. 3) Tulburările de sensibilitate subiectivă apar mai întii, manifestîndu-se prin algoparestezii, iar mai tîrziu apar și tulburări obiective, suprapuse pe teritoriile de inervație multinevritică afectate. 4) Amiotrofiile se evidențiază, în general, mai tîrziu față de deficitul motorii. 5) Valoarea semiologică a semnelor de leziune multinevritică constă în orientarea spre următoarele afecțiuni: a) Colagenoză: periartrita nodoasă (boala lui Küssmaul-Meier), lupusul eritematos diseminat ș.a.); b) Diabet zaharat; c) Intoxicații (cu sulfamide, barbiturice, oxid de carbon); d) Boli de sistem (boala lui Buerger, boala lui Besnier-Boeck-Schaumann, boala lui Waldenström); e) Lepră.

8.3.2.3.4. Amiotrofiile de origine centrală

1. Atrofiile la hemiplegii mai vechi au fost relatate încă de Marinescu (1898) și de alți autori clasici (citați de Arseni și Botez, 1971). Se înțelege că prezența hemiplegiei, cu contractură și imobilizare, nu ne permite să greșim diagnosticul. Rămîne doar să-i precizăm etiologia.

2. Atrofiile musculare din leziunile postcentrale (parietale) au suscitat multe discuții, mai ales că ele pot fi uneori importante și pot să îmbrace caractere pseudoradiculare (Penfield și Robertson, 1943; Critchley, 1955 — citați de Arseni și Botez, 1971) și să se însoțească (în mod paradoxal) de semne EMG de denervare și de modificări scheletice (Botez și Călcăianu, 1969 — citați de Arseni și Botez, 1971). Mai mult, Arseni și Botez (1971) au arătat că atrofiile cele mai frecvente și mai mari se observă în leziunile parietale ale emisferului drept. Arseni și Botez (1971) au arătat că în atrofiile de origine centrală intră în discuție două mecanisme patologice periferice mai importante: în atrofiile prin leziuni tumorale, ar fi vorba mai ales de lipsa controlului trofic de origine centrală (a „centrului trofic” din girusul postcentral), în vreme ce în cazul majorității atrofiilor din hemiplegiile vasculare, este vorba îndeosebi de o lipsă de utilizare a membrului paralic și atrofiat.

9. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN AGNOZII

9.1. AGNOZIILE TACTILE (astereognoziile)

Constau într-un deficit de recunoaștere a obiectelor cu ajutorul pipăitului de către un subiect (cu ochii închiși) ale cărui sensibilități elementare sînt intacte.

Acestea apar în leziunile vasculare (hemoragii, ramolimente, hemoame), tumorale, traumatice etc., ale lobului parietal și ale girusului supramarginal (aria tactognozieică a lui Lhermitte : cîmpurile 7 și 40 Brodmann).

9.1.1. Diagnosticul de agnozie tactilă și al diverselor sale forme clinice se stabilește printr-o explorare semiologică riguroasă : a) Se studiază sensibilitățile elementare (superficiale și profunde); b) Se explorează *hilognozia*, adică identificarea materiei din care este format obiectul (dur, moale, depresibil sau rezistent, neted sau rugos etc.; lemn, fier, hirtie, stofă, sticlă etc.) și *morfognozia* (forma și dimensiunile obiectului); c) Se explorează *topognozia* (se face o excitație cutanată și individul trebuie să-i indice sediul cu indexul); d) Se explorează *discriminarea tactilă*; e) Se solicită bolnavul să facă *denumirea exactă a obiectului palpat*, în mod comparativ, cu ambele mîini.

9.1.2. Probleme de diagnostic clinic :

1) *Agnoziile tactile primare*; a) *Agnozia „de intensitate” (ahilognozia)* : sensibilitățile elementare sînt intacte și totuși subiectul este incapabil să recunoască prin palpare materia din care este format obiectul; b) *Agnozia „de extensitate” (amorfognozia)* : deși nu există tulburări obiective de sensibilitate, subiectul este incapabil să recunoască forma și dimensiunile obiectului (fig. 32).

2) *Agnoziile tactile secundare (asimbolia tactilă)*. În aceste cazuri, deși morfognozia și hilognozia sînt intacte, bolnavul nu recunoaște obiectul. Este o tulburare de recunoaștere a semnificației simbolice a obiectului (vezi fig. 32).

3) *Astereognozia labio-bucală* (descrișă de Critchley, 1953, citat de Kreindler, 1977) constă în imposibilitatea de recunoaștere a obiectelor „pipăite” cu gura sau cu cavitatea bucală.

4) *Agnozia tactilă* se însoțește uneori cu *apraxia mîinii stîngi* prin leziunea corpului calos (Geschwind și Kaplan, 1962).

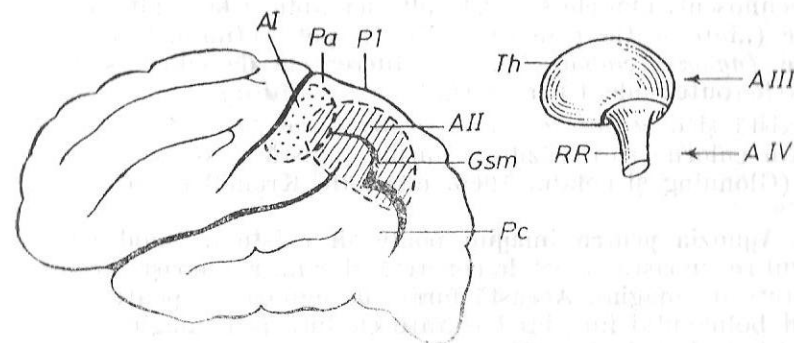


Fig. 32. Topografia leziunilor care realizează agnoziile tactile (după Riser, 1852, modificat) :

Gsm = girus supramarginal; Pa = plică curbă; P1 = Parietala ascendentă; AI = leziune a ariei somatopulnice a lui Tilney și Riley, afectînd mai ales Pa și generînd o agnozie corticală aperiectivă; AII = leziune a ariei tactognozieice, generînd agnozie pură (asimbolie tactilă); AIII = leziune talamică; AIV = leziune pe căile senzitive.

5) *Astereognozia bilaterală* poate fi realizată printr-o leziune a emisferei cerebrale stîngi.

6) *Macrostereognozia* (Halpern, 1945, citat de Kreindler, 1977) constă în faptul că bolnavul simte obiectul, pe care-l prinde în mîină, mai mare decît în realitate.

9.2. AGNOZIILE VIZUALE

Constau în pierderea posibilității de recunoaștere a obiectelor cu ajutorul vederii, deși bolnavul nu are nici o modificare evidentă senzitivosenzorială, iar facultățile sale mintale sînt conservate. Pot fi de mai multe tipuri :

1. *Agnozia vizuală pentru obiecte* corespunde cecității psihice a lui Munk. În formele grave, acești bolnavi nu recunosc nici un obiect, nici o persoană, nici chiar propria lor figură. Prezentarea unui obiect banal, ținut la distanță, nu antrenează denumirea obiectului, ale cărui caractere primare pot totuși să fie descrise. Subiectul fixează obiectul, prezintă o mimică surprinsă și adesea cere autorizația de a-l atinge, de a palpa obiectul, ceea ce antrenează denumirea sa exactă. Recunoașterea unui obiect este mult îngreuiată dacă acesta este așezat împreună cu altele și este cu atît mai dificil, cu cît „cîmpul” de obiecte este mai mare.

Agnozia pentru obiecte și imagini figurative se asociază de obicei cu apraxie constructivă, dislexie spațială, discalculie spațială, modificări

de câmp vizual și de multe ori cu o scădere a capacităților intelectuale (Kreindler, 1977).

Brown (1972) a descris *agnozia vizuală aperceptivă*, în care capacitatea de discriminare a obiectului este păstrată, dar cea de recunoaștere este tulburată. În alte cazuri, se manifestă o *falsă recunoaștere a obiectului*, ceea ce relatează bolnavul având o oarecare înrudire de formă cu obiectul veritabil (paragnozia optică a lui von Mayendorf). Sau, dacă obiectul a fost recunoscut, numele său este ulterior aplicat și la alte obiecte, foarte diferite („intoxicație prin obiect”). Ei pot să nu mai recunoască nici culorile (*agnozie cromatică*), sau diferențele de culori sînt percepute, fără a le putea identifica (*asimbolie cromatică*).

Există și o *cecitate corticală pentru culori*, caracterizată prin faptul că toate culorile sînt văzute cenușiu. Există și o *hemiagnozie pentru culori* (Glonning și colab., 1966, citați de Kreindler, 1977).

2. Agnozia pentru imagini poate să existe în mod izolat. Astfel, bolnavul recunoaște obiectele concrete, dar nu recunoaște aceleași obiecte prezentate în imagini. Această formă de agnozie se poate investiga prezentînd bolnavului imagini hașurate cu linii sau imagini la tahiscop și solicitîndu-l să le identifice.

3. Agnozia vizuală asociativă se caracterizează prin imposibilitatea de a numi, de a descrie și/ sau a indica utilizarea unui obiect perceput vizual, în schimb cu conservarea posibilității de a desena obiectul și de a-l identifica prin alte „canale”. Diferența dintre agnozia vizuală aperceptivă și cea asociativă constă în faptul că în aceasta din urmă percepția formei și a conformației sînt normale (Brown, 1972; Kreindler, 1977). Agnozia vizuală asociativă ar fi un fel de „asimbolie” vizuală.

4. Agnozia vizuală spațială cuprinde o bogăție de manifestări:

a) *Agnozia vizuală de localizare* (cecitatea pentru spațiu) constă în incapacitatea de a sesiza relațiile spațiale între obiecte, de a le localiza — mai ales în profunzime —, de a aprecia distanțele care separă obiectele între ele și obiectele față de observator. Dacă, de exemplu, se solicită bolnavul să marcheze mijlocul unei linii drepte, el va greși.

b) *Agnozia vizuală stereoscopică*, foarte rară, constă în imposibilitatea de a fixa grosimea unui obiect tridimensional.

c) *Agnoziile vizuale topografice*, strîns legate de tulburările precedente, constau în incapacitatea de a se orienta în spațiul exterior, de a descrie și de a-și reprezenta drumul pe care trebuie să-l urmeze. Acești bolnavi își deduc drumul ghidîndu-se, de pildă, după afișele de pe ziduri, după vitrine etc. Ei se rătăcesc adesea în oraș, sau în propria lor locuință, iar în spital greșesc salonul și nu-și găsesc patul.

d) O formă a *agnoziei spațiale* este reprezentată de *agnozia vizuospațială*, care reprezintă o tulburare a „conceptualizării” relațiilor în spațiul extracorporal, concretizată în dificultatea de a asambla o serie de unități unidimensionale, astfel încît să formeze „figuri” sau „modele” bidimensionale (Critchley, 1953, citat de Kreindler, 1977). Gravitatea agnoziei vizuospațiale este diferită. Astfel, în unele cazuri, bolnavii se plîng doar de faptul că nu pot utiliza unelte. În alte cazuri, însă, bolnavii

nu mai pot efectua nici cele mai simple teste de explorare ale îndemînării spațiale (Kreindler, 1977). Aceștia nu mai pot copia figuri geometrice simple, nu mai pot desena din memorie, nu mai pot construi figuri din bețe, nu mai pot asambla corpul unui om din piesele componente, nu mai pot construi „tridimensional” cînd li se cere să deseneze. Unii bolnavi îngrămădesc desenul într-un colț al paginii, iar copia în general este mai mică decît modelul. Alți bolnavi efectuează inversări „în oglindă” ale desenului, sau au tendința de a desena oblic liniile verticale. Cu alte cuvinte, acest sindrom implică și vădite componente apraxice (Kreindler, 1977), agnozia optică intervenînd în apraxia constructivă (vezi Cap. 11).

e) *Agnozia de simultaneitate (a lui Wolpert)* constă în imposibilitatea din partea bolnavului, deși recunoaște cîteva amănunte dintr-o reprezentare grafică mai complexă, de a face gruparea elementelor izolate într-un tot semnificativ. Astfel, el recunoaște desenele mici și simple, reprezentînd un singur obiect, dar nu reușește să facă sinteza unui desen mai mare, mai complicat, care înfățișează o acțiune.

f) *Agnozia vizuospațială* se însoțește, în sindromul parieto-occipital de emisferă cerebrală dreaptă (așa-zisă nedominantă) de *neglijarea hemispațiului stîng*, de *dezorientare spațială dreapta-stînga*, de *apraxie de îmbrăcare* și de *topografo-agnozie*.

5. Agnoziile vizuale ale simbolurilor grafice :

a) *Agnozia geometrică* se caracterizează prin imposibilitatea de a recunoaște unele reprezentări geometrice (un cerc, un pătrat, un desen care reprezintă un obiect); b) *Agnozia alexică* corespunde cecității verbale (alexiei) pure, în care limbajul interior este intact. Bolnavul vede cuvintele doar ca pe niște desene, fără a putea desprinde din ele ideea corespicientă; c) *Cecitatea muzicală (descrisă în cap. 10)*. Bolnavul este incapabil să descifreze un text muzical. După unii, este o formă de agnozie, după alții — o formă de afazie.

6. Sindromul lui Balint (paralizia psihică a privirii) realizează un context semiologic constituit din trei simptome cardinale (Balint, 1909, citat de Kreindler, 1977; Hécaen și Ajuriaguerra, 1954; Kreindler, 1977): paralizie psihică a fixării vizuale, ataxie optică și tulburarea atenției vizuale.

Paralizia psihică a fixării vizuale și tulburarea atenției vizuale se manifestă astfel: bolnavul nu vede decît un singur obiect într-un moment dat și numai dacă i se atrage atenția în mod insistent, el reușește cu greu să mai vadă și alte obiecte prezente în câmpul vizual. Atunci cînd citește, bolnavul nu mai vede absolut nimic altceva decît literele și cuvintele pe care le citește. De asemenea, dacă fixează un obiect, el nu mai percepe nici un alt obiect din imediata proximitate a acestuia. Paralizia psihică a privirii și tulburarea atenției vizuale se mai manifestă și prin următorul fenomen: bolnavul nu-și poate deplasa în mod voluntar privirea, manifestînd o importantă scădere a atenției pentru întreg ansamblul imaginilor care nu constituie „vederea centrală, maculară”, acesta pierzînd imediat obiectul din fața sa, dacă nu este situat într-o zonă foarte centrală a câmpului său vizual. Din acest motiv, pacientul respectiv prezintă continue mișcări exploratoare cu capul și cu ochii, pînă cînd reușește să găsească obiectul care i se prezintă, pe care în sfîrșit,

il fixează. Cea mai neînsemnată deplasare a obiectului produce din nou „pierderea sa” din câmpul vizual (deși este foarte important de reținut că bolnavul nu prezintă hemianopsie).

Ataxia optică se manifestă printr-o imposibilitate de a prinde cu mina un obiect care se prezintă bolnavului (din pricina importanțelor erori pe care le face în aprecierea distanțelor), astfel încât acesta execută mișcări de apucare hipo- sau hiperdimensionate (fără a fi un atac de periferic sau cerebelos). Unii bolnavi cu sindrom Balint își aprind țigara nu la capătul acesteia, ci la mijlocul ei, sau manevrează cuțitul în farfurie departe de locul în care ar trebui să taie o bucată de carne (Kreindler, 1977).

7. Cecitatea psihică reprezintă o altă formă (mai gravă) de agnozie vizuală. Astfel, bolnavul nu poate recunoaște obiectul exclusiv prin vedere, ci este necesar să recurgă și la alte mijloace senzitivo-senzoriale: să-l pipăie, să audă eventual zgomotul pe care-l produce un obiect, sau să-l miroase. Diferența dintre cecitatea psihică și cea corticală rezidă în faptul că în prima se pierde doar reprezentarea (imaginea) vizuală a obiectelor, pe când în cecitatea corticală se pierde complet orice senzație și percepție vizuală. Cecitatea psihică se însoțește, de obicei, și de alte elemente agnozice vizuale (alexie, acromatognozie), de hemianopsie și de apraxie constructivă.

8. Prosopagnozia (agnozia pentru fizionomii) se caracterizează prin imposibilitatea bolnavului de a recunoaște persoanele din jurul său, chiar pe cele mai apropiate. Recunoașterea persoanei respective se poate realiza doar după alte elemente caracteristice (îmbrăcăminte, talie, voce etc.). Bolnavul nu recunoaște nici figura unei persoane într-un grup de fotografii, nu poate descrie mimica persoanelor din fotografie, nu poate face diferența unei fizionomii de bărbat sau de femeie, de om tânăr sau bătrîn etc. Uneori nu-și recunoaște nici propria sa față în oglindă. Unii bolnavi prezintă dificultăți de recunoaștere a anumitor segmente faciale, ca de pildă jumătatea superioară sau inferioară a feței, jumătatea dreaptă sau stîngă, regiunea ochilor, regiunea frunții etc. (Glønning și colab., 1967, citați de Kreindler, 1977).

Semnificația topografică a agnoziilor vizuale. Agnoziile vizuale au ca substrat leziuni ale lobului occipital stîng la dreptaci, căci leziuni ale scizurii calcarine și ale regiunii paracalcarine stîngi (cuprinzînd întreg cuneusul) produc agnozii bilaterale. Adesea este vorba de leziuni simetrice ale ambilor lobi occipitali (fig. 33). Lhermitte a subdivizat această zonă în două regiuni: una destinată formelor și culorilor (aria 19) și alta, mai anterioară, destinată desenului, literelor, cifrelor. Tulburările de orientare (agnoziile spațiale) sînt datorite unor leziuni profunde ale părții superioare și interne ale ariei paracalcarine (aria 18), atingînd și marile fascicule de asociație. Tulburările memoriei topografice depind însă, de obicei, de leziuni bilaterale ale rîspîntiei temporo-occipitale. Agnozia vizuospațială este produsă îndeosebi de leziuni ale rîspîntiei parietooccipitale din emisferul drept. Mai recent, Bay (1964, citat de Kreindler, 1977) a arătat că agnoziile vizuale sînt produse de deconectarea ariilor senzoriale receptoare de ariile limbajului. În această viziune, agnoziile optice se admite că sînt produse prin leziuni bilaterale ale părților bazale ale lobului occipital. Leziunile situate mai aproape de lobul parietal ar produce simptome predominant optico-spațiale, în vreme ce leziunile mai apropiate de lobul

temporal ar genera simptome predominant optico-obiectale (Best, 1952). Se admite că agnoziile optico-geometrice sînt generate de leziuni bilaterale ale lobilor parietali (incluzînd și girusul supramarginal și partea posterioară a lobului parietal superior) precum și ale celei de a doua și a treia circumvoluții occipitale și ale joncțiunii cu a doua circumvoluție temporală. Hécaen și Angelergues (1963) au precizat că leziuni ale emisferei

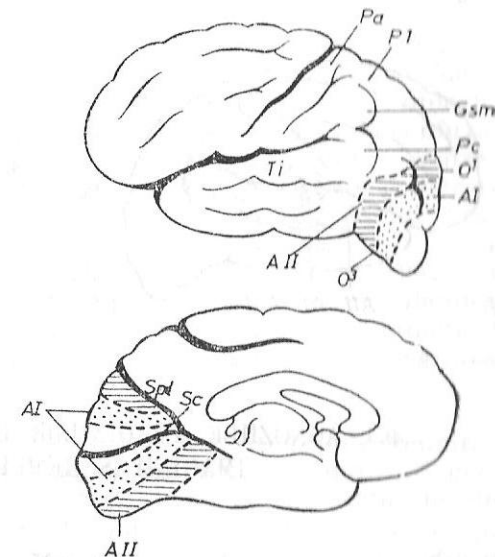


Fig. 33. Corespondențe topografice ale agnoziilor vizuale:

AI (punctat) = aria responsabilă de realizarea alexiei prin agnozie vizuală pentru litere, cifre și diverse simboluri grafice (aria 18 sau aria paracalcarină); AII (hășurată) = aria 19, responsabilă în mare măsură de perceperea și de integrarea formelor și a culorilor.

drepte produc îndeosebi agnozii pentru imagini figurate, prosopagnozie și agnozii spațiale unilaterale, în vreme ce leziunile emisferei stîngi generează cu precădere agnozie pentru culori.

9.3. AGNOZIILE AUDITIVE

Cuprind următoarele forme clinice:

1. *Surditatea psihică totală sau agnozia auditivă completă.* Bolnavul percepe zgomotele, poate compara intensitățile acestora și le poate localiza spațial, dar este incapabil să definească natura, proveniența, semnificația lor, cu alte cuvinte să le identifice. Reflexul acustico-palpebral este totdeauna conservat. Este important de reținut faptul că bolnavul cu agnozie pentru sunete percepe de multe ori mai bine vorbirea decât sunetele (zgomote, tonuri ș.a.) și că agnozia pentru sunete neverbale nu este sinonimă cu surditatea verbală.

2. *Surditățile psihice „specializate”:* a) *Surditatea tonală:* incapacitatea de a diferenția două înălțimi tonale cu distanță mică între ele; b) *Surditatea sau agnozia melodică:* incapacitatea de a identifica o arie muzicală (cei mai mulți o consideră ca o formă de afazie); c) *Surditatea sau agnozia ritmică:* incapacitatea de a sesiza ritmul unei structuri muzicale, în timp ce percepția tonală este intactă.

3. **Surditatea verbală sau agnozia verbală pură.** Face parte din afazia Wernicke (unde va fi descrisă — vezi Cap. 10).

Leziunile generatoare de agnozii auditive sînt corticale, cu localizare în porțiunea posterioară a primei circumvoluții temporale și a celei de a doua circumvoluții temporale a emisferei dominante (Nielsen, 1962), deși unii susțin că leziunile generatoare de agnozii auditive sînt bilaterale (fig. 34).

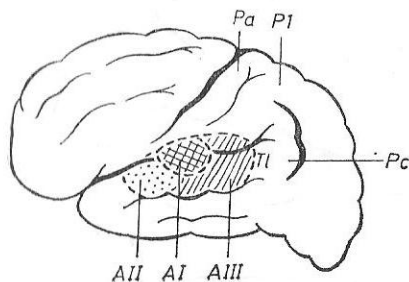


Fig. 34. Topografia leziunilor care antrenează agnozia auditivă:

AI = plicile de trecere temporo-insulare ale circumvoluției temporale transverse a lui Heschl (zona surdității corticale audio-senzoriale); AII = zona amneziei; AIII = zona surdității verbale (după Riser, 1952).

9.4. AGNOZIILE IMAGINILOR CORPORALE. TULBURĂRILE IMAGINII (SCHEMEI) CORPORALE

Imaginea sau schema corporală este o noțiune foarte complexă, care rezultă din integrarea multiplelor mesaje senzitivo-senzoriale și care constă în perceperea și reprezentarea exactă, în fiecare moment, a existenței „eului” nostru corporal în ansamblu și pe segmente. Integrarea tuturor excitațiilor senzitive superficiale, profunde și viscerale, ale celor vizuale, labirintice etc., permite în permanență „conștiința” eului nostru corporal în ansamblu, precum și volumul, poziția exactă în spațiu și componența diverselor segmente corporale.

Există următoarele tipuri de agnozii ale imaginii (schemei) corporale:

1. **Asomatognozia** constă într-o nerecunoaștere sau o ignoranță din partea subiectului (în lipsa altor tulburări psihice) a imaginii propriului său corp:

Hemiasomatognozia (sindromul lui Anton și Babinski) apare la bolnavii cu hemiplegie stîngă, manifestîndu-se la nivelul acestui hemicorp și se caracterizează prin câteva *simptome caracteristice*: a) Nerecunoașterea sistematică pe de o parte a tulburării morbide, a paraliziei (*anozognozie*), negînd că este paralizat; b) nerecunoașterea hemicorpului stîng sau a unui segment al hemicorpului (*asomatognozie propriu-zisă*); c) uneori este vorba de o completă indiferență față de acest hemicorp, pe care îl ignoră, el fiind o „parte inutilă a corpului” (*anozodiaforie*); d) alții bolnavii își recunosc membrele, dar le percep detașate de corp, sau deformate (alungite sau mai scurte); e) în unele cazuri ei percep două hemicorpurii stîngi (iluzia unui al treilea membru superior), sau percep mișcări spontane în membrele totuși imobile (*iluzii kinestezice*); f) mai rară

este *alloestezia*: localizarea de către bolnav în partea sănătoasă a stimulărilor senzitive aplicate pe partea bolnavă.

După Fredericks (1969), agnozia pentru hemiplegie comportă două aspecte diferite: a) anozognozia verbală (negarea verbală a hemiplegiei), care se datorește prezenței de halucinații kinestezice (de mișcări) în partea paralizată; b) anozognozia prin tulburări de comportament, care se manifestă printr-o tulburare a atenției față de jumătatea corporală paralizată.

Leziunile generatoare ale hemiasomatognoziei se află în emisfera dreaptă (găntul interparietal, girusul parietal inferior, girusul supramarginal). Hemiasomatognozia apare de obicei în stadiul acut al unei hemiplegii, în primele zile după ictus și se însoțește și de un oarecare grad de confuzie și de dezorientare. Uneori acest sindrom are o evoluție mai lungă. Anozognozia pentru hemiplegie se întîlnește frecvent la bolnavii cu mari tulburări de sensibilitate (superficială și profundă), deci de informare kinestezică, care joacă un rol important în „organizarea” spațiului corporal. După unii autori (Barkman, 1925, citat de Kreindler, 1977; Nielsen, 1962), în toate cazurile de agnozie ar juca un rol important și o leziune talamică asociată. Localizarea leziunii în emisfera dreaptă (așa-zisă „minoră”) presupune și existența unor specializări din emisfera dreaptă în integrarea unor procese vizuospatiale.

2. **Sindromul lui Gerstmann și Schilder** se caracterizează prin reunirea a patru elemente: a) O *afazie-agnozie* foarte specială, denumită „finger-agnosic”: bolnavul nu poate distinge, arăta și denumi diferitele degete ale mâinilor sale și cele ale mâinii observatorului (nu numai cu ochii închiși, dar chiar și cu ochii deschiși); b) *Dezorientare corporală dreapta-stînga* (nu poate să distingă partea dreaptă a corpului de cea stîngă și viceversa); c) *Acalculie* (lipsă de estimare a valorii cifrelor, imposibilitatea de a stabili un plan de calcul și de a rezolva o problemă, precum și „acalculie spațială”, în sensul că bolnavul ignoră semnificația locului ocupat de cifre în operațiile matematice); d) *Agrafie*, dar fără tulburare a limbajului interior. Această agrafie se prezintă mai mult ca o apraxie constructivă pentru litere și cuvinte.

Leziunea interesează părțile anterioare și bazale ale girusului supra-marginal al emisferei stîngi, precum și zona de trecere plică curbă-lob occipital (cîmpurile 39, 40 și 19 Brodmann).

3. **Autotopoagnozia** se caracterizează prin dezorientarea subiectului în raport cu corpul său și prin imposibilitatea de a arăta diversele sale segmente și este generată de leziuni parietale (de obicei bilaterale).

4. **Disasomatognoziile** reprezintă tulburări complexe și variabile, senzații particulare de schimbare a corpului întreg și a segmentelor sale, în ce privește forma, lungimea, greutatea, volumul, aspectul.

5. **Heautoscopia** (halucinația sau viziunea speculară, autoscopia) se caracterizează prin fenomenul următor: un subiect, treaz, vede apărînd brusc în fața lui o imagine a lui însuși, propriul său „dublu”. Exemple literare ale acestui fenomen găsim în „Nuit de Décembre” de Musset și în „Horla” de Maupassant. Valoarea topografică: leziuni parieto-occipitale stîngi.

6. **Membrele fantomă** : a) *Membrul fantomă al amputaților* reprezintă percepția de către bolnavul amputat a membrului pe care nu-l mai posedă. Membrul este perceput ca fenomen real, cu morfologia și dimensiunile avute; el poate fi perceput ca avînd mișcări supuse voinței și adesea este teribil de dureros; b) *Membrele fantomă la neamputați* sînt excepționale. Leziuni ale plexurilor, ale rădăcinilor nervoase, gangrene etc., care surprînd funcțional un membru, pot antrena, în mod intermitent, percepția unui membru fantomă suprapus sau fuzionat membrului paralizat. Membrele fantomă pot exista și la bolnavii cu secțiune completă sau altă leziune a măduvei spinării, precum și în leziuni talamice și parietale drepte.

7. **Tulburările paroxistice ale somatognoziei** reprezintă forme particulare de atacuri epileptice, în cursul cărora bolnavul trăiește ciudata impresie că-i lipsește un hemicorp, că și-a pierdut un membru sau un segment de membru. Alteori încearcă iluzia deplasării corpului, detașării unui membru, iluzia unui „membru fantomă”, a unui membru supranumerar, sau trăiește o halucinație heautosopică. În fața unor atare situații ne gîndim la o epilepsie focală parietală (tumorală, vasculară, traumatică etc.).

10. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN TULBURĂRILE DE VORBIRE ȘI ÎN AFAZII

10.1. CLASIFICAREA TULBURĂRILOR DE VORBIRE

Există două grupe importante de tulburări de vorbire :

I. Tulburări ale emisiunii și articulării cuvintelor (ale mecanismului fonator și de articulare a cuvintelor).

II. Tulburări ale recepției, comprehensiunii, formulării și expresiei simbolurilor verbale. Acestea constituie afazia, care deci nu acoperă decît o parte din tulburările vorbirii.

10.2. TULBURĂRI ALE EMISIUNII ȘI ARTICULĂRII CUVINTELOR (ALE MECANISMULUI FONATOR PROPRIU-ZIS ȘI DE ARTICULARE A CUVINTELOR)

Sînt manifestări patologice care pot atinge fie structura cuvintelor, pînă la tulburări fonatorii propriu-zise (de emisiune și de pronunțare a fonemelor și a silabelor), fie armonia, ritmul, debitul și cadența vorbirii. Pentru toate acestea se rezervă termenul general de *disartrii*, în cadrul cărora intră foarte multe tulburări :

1. **Tulburările de emisiune și de pronunțare a fonemelor** cuprind următoarele grupe de manifestări clinice :

A. *Dislalia* constă în imposibilitatea de a pronunța anumite sunete sau combinații de sunete (dentale, labiale, guturale ș.a.). Amintim doar cîteva forme de dislalie :

a) *Dislalia pentru sunetele dentale*: constă în imposibilitatea de pronunțare, sau pronunțarea defectuoasă a sunetelor d, t, s, z, ș, j. O formă frecventă a acestei dislalii este *sigmatismul* sau *sisiiala*, manifestată prin pronunțarea defectuoasă a sunetelor s, z, ș, j. Acest sigmatism poate fi produs de cauze dentale (anomalii în implantarea dinților, sau în forma și poziția maxilarelor : prognatism, progenie) și de cauze ne-dentale

(sigmatism adental), ca de exemplu de așezarea defectuoasă a limbii în procesul articulării fonemelor dentale.

b) *Dislaliile labiale* se datoresc de obicei unor defecte anatomice ale buzelor (ex. buza de iepure).

c) *Dislaliile pentru sunetul „r”* poartă numele de rotacism.

d) *Rinolalia (vorbirea nazonată)* este o varietate de dislalie nazală. Ea se datorește unor anomalii ale vălului palatin, sau mai adesea unor pareze sau paralizii velo-palatine (paralizii ale vago-spinalului prin procese bulbare, radiculare sau tronculare interesând nervul vag; sindroame pseudobulbare). La copii, polipii nazali și vegetațiile adenoidale pot produce rinolalie.

B. *Disfonia (și afonia)* este o tulburare a emisiunii fonemelor și, în cazuri grave, a cuvintelor în ansamblu. În disfonii, tulburarea vorbirii se datorește unei pareze sau paralizii a unor elemente fonatorii (buze, văl al palatului, limbă, laringe în special). În toate aceste cazuri, limbajul interior este conservat, oricare ar fi intensitatea paraliziei. Chiar dacă bolnavul nu mai poate emite decât câteva sunete fragmentate, el este perfect capabil să înțeleagă, să citească sau să scrie. În aceste cazuri este vorba de o paralizie neuro-musculară (a mușchilor labiali, linguali, velo-palatini, glotici sau a unora dintre ei). Leziunea poate fi periferică (tronculară), bulbo-protuberanțială (nucleară) sau cerebrală (afectarea nucleului motor central). În cazuri ușoare, unele foneme sînt perfect conservate și altele mult alterate, chiar suprimate. În cazurile avansate de paralizie marcată sau totală a mușchilor fonatori, asistăm la o supresiune a tot mai numeroase foneme, pînă la imposibilitatea totală a vorbirii, rezumată la câteva sunete elementare, sau la o afonie completă. În stadiul final al paralizii labio-gloso-laringee, se percepe doar zgomotul traheo-laringian al coloanei de aer în timpul expirației.

Disfoniile se întîlnesc în: a) Atingeri ale nervilor recurenți și pneumogastrici la nivelul gîtului și mediastinului, care antrenează laringoplegii cu sindroame recurențiale (voce răgușită, bitonală, cu timbru ascuțit, eunucoid, în leziunile unilaterale; voce afonă în leziuni bilaterale); b) Leziuni ale bazei craniului, cu sindroame Collet-Sicard, Vernet, Schmidt, Garcin, care se însoțesc de paralizie progresivă velo-palato-laringee; c) Radiculonevrite și polinevrite, care pot cuprinde, în contextul clinic, o paralizie velo-laringee sau labio-gloso-velo-laringee; d) Leziuni extinse spino-bulbo-protuberanțiale, ca de exemplu siringomieliobulbia și scleroza laterală amiotrofică; e) Leziuni vasculare, tumorale, infecțioase sau traumatiche bulbare și bulbo-pontine; f) Paralizii ale mușchilor fonatori prin leziune cerebrală a porțiunii inferioare a celor două circumvoluții frontale ascendente (operculi rolandici); g) Leziuni ale fasciculelor geniculate (sindroame pseudobulbare).

2. *Disfaziile (disfemiile lui Cossa, 1958, sau distoniile vorbirii)* sînt tulburări ale armoniei, ale modulării, ale ritmului și ale cadenței vorbirii. În aceste cazuri, silabe și cuvinte sînt repetate sau suprimate, blocate, sau rostite sacadat ori scandat, alteori, din contra, exploziv (înghesuite unele peste altele), sfîrșind adesea cu o veritabilă bilbulă. Deci, fraza în întregime este cea care ia o cadență nouă, anormală. Dar, dacă se solicită o vorbire lentă și supravegheată, sau mai automată, atunci putem constata că foneme care păreau suprimate sau foarte alterate, sînt emise

corect. Tocmai această variabilitate constituie elementul semiologic esențial al acestui grup. Această dizarmonie, fără paralizie, provine din tulburarea aparatelor coordonatoare și reglatoare ale tonusului, ca de exemplu în leziunile cerebeloase și extrapiramidale. Aci, la fel, limbajul interior este în întregime normal: lectura, scrisul, înțelegerea vorbirii sînt perfecte. Emoția, surpriza și graba măresc considerabil aceste tulburări, în timp ce repausul, atenția, voința, lentoarea impusă a vorbirii, atenuează aceste disfazii.

a) *Disfemiile (disfaziile) extrapiramidale:* — În sindroamele parkinsoniene vorbirea este bradikinetică, rară, monotonă, cu fraze simplificate, discursul fiind întrerupt de pauze. Frazele sînt debitate fără nuanțe. Un alt simptom adesea întîlnit este și tachifemia afonă (sindromul lui Lévy): la început fraza este debitată fără nuanțe, monoton, dar pe măsură ce se accelerează, cuvintele devin „presate” unele peste altele, devenind chiar incomprehensibile. Această precipitare a frazei se accelerează uneori sub forma unei veritabile „pulsii verbale”. Însă, pe măsura acestei accelerări, vorbirea își pierde expresivitatea și cuvintele sînt rostite tot mai slab, pînă aproape de afonie. Un alt simptom întîlnit în sindroamele palidale este și palilalia, care constă într-o repetiție irezistibilă a unui aceluiași cuvînt, adesea foarte rapid pronunțat. Exemplu: — „Ai avut dureri de cap?” — „Nu, niciodată, niciodată, niciodată...” Putem întîlni și fenomenul de palilalie afonă a lui Lévy (repetiția cuvîntului respectiv, cu stingerea sa treptată). În unele sindroame extrapiramidale, la această tulburare de debit se poate asocia și o tulburare a articulării cuvintelor.

— *Disfemiile striate* pot să apară în boala lui Wilson, în boala lui Westphall-Strümpell, și în boala lui Vogt (atetoza dublă) ș.a. și au la bază variații de tonus, spasme involuntare, mioclonii ale mușchilor fonatori etc. La debut, debitul vorbirii este sacadat, uneori exploziv. Apoi apar și tulburări de articulare (suprimări de foneme: în special r, s, l, c, g), iar multe cuvinte sînt „fragmentate” în porțiuni, care rămîn îndepărtate unele de altele. Într-un stadiu mai avansat, sacadările și elementele explozive sînt mai pronunțate decît la parkinsonieni.

— *Disfemiile (disfaziile) coreice*, datorite tulburărilor de tonus și mișcărilor coreice, care interesează și mușchii fonatori, se caracterizează prin elementul exploziv, prin omisiuni frecvente de foneme și adesea prin interpoziții de pauze. Perioade de vorbire normală se intercalează cu aceste perioade de alterare verbală.

b) *Disfemiile (disfaziile) cerebeloase*, datorite asinergiei, dismetriei, adiadocokineziei și hipotoniei mușchilor fonatori, se caracterizează prin vorbire sacadată, sau scandată, ori adesea explozivă și trepidantă. Unele foneme sînt „escamotate” sau comprimate în cursul vorbirii, de asemenea putînd fi jenate și de micile mișcări parazite ale buzelor. „Cerebelosul mesteacă cuvintele sale, după care le scuipă” (Jelgersma, citat de Guibert și Guibert, 1974).

c) *Tulburările de vorbire la paralizii generali nedemenți.* În P.G. vorbirea este variabilă de la caz la caz; ea poate fi trenantă („Eu... locuiesc... la Tirgu-Mureș”), scandată, sau explozivă, ori ezitantă, sau cu opriri la mijlocul unui cuvînt. La aceste elemente net disfazice (disfemice) se pot asocia și elemente disfonice și dizartrice prin deficit de pro-

nuțare, cu suprimarea, alterarea sau imposibilitatea de pronunțare a unor fenomene (în special r și b). Această asociere a tulburărilor de ritm, debit și cadență cu cele de pronunțare este caracteristică pentru P. G.

d) *Tulburările de vorbire ale hemiplegicilor (în afara afaziei)* prin leziuni vasculare, traumatice etc. sînt constituite din elemente disartrice interesînd unele foneme (în special palatinele) și din tulburări de ritm: vorbirea este greoaie, împăstată, articularea cuvintelor este dificilă, cu unele deformări și omisiuni de foneme.

e) *Tulburările de elocuțiune (disfaziile „funcționale” sau bilbiiala)* se caracterizează, de asemenea, prin alterări ale debitului, cadenței și modulării vorbirii și sînt de mai multe tipuri: — Disfazia convulsivă clonică constituie o formă de bilbiială, care constă în repetarea involuntară, convulsivă, explosivă și sacadată a unei silabe din cuvînt (ex. ta-ta-ta-ta); — Disfazia convulsivă tonică (sau inhibitivă) constituie o altă formă de bilbiială, care constă în imposibilitatea temporară de a pronunța unele cuvinte sau silabe, după care, — după un efort — urmează o pronunțare explozivă a cuvintelor (ex.: „am citit... lecția”).

Aceste tulburări de elocuțiune se datoresc de obicei unor defecte de sincronizare a funcțiilor respiratorii și fonatorii (insuficiența respiratorie, care este prea scurtă și superficială, prea sacadată; contracție durabilă a glotei etc.), precum și de reglare a musculaturii toracice și abdominale care participă la respirație. De obicei, aceste tulburări apar pe un teren nevrotic, care favorizează tendința la spasme și sînt legate îndeosebi de factori afectiv-emoționali.

Se asociază adesea și cu diverse sincinezii sau mișcări antagoniste ale mușchilor capului, gîtului, toracelui și abdomenului (care sînt destinate să atenueze dificultățile de elocuțiune), precum și cu diverse ticuri.

3. Mutismul (alalia) se manifestă prin imposibilitatea totală de exprimare vocală și cuprinde mai multe forme: a) surdi-mutitatea; b) audi-mutitatea (mutism fără surditate). Acestea sînt de obicei congenitale și organice; c) Mutismul pitiatic (nevropatic, emotiv) survine brusc, după traume afective și cedează la terapie anti-pitiatică; d) Mutismul simulat.

10.3. TULBURĂRI ALE RECEPȚIEI, COMPREHENSIUNII, FORMULĂRII ȘI EXPRESIEI SIMBOLURILOR VERBALE

Acestea sînt tulburări ale funcției de elaborare și integrare nervoasă superioară a limbajului și constituie afazia.

10.3.1. Definiție: *Afazia* este o tulburare a funcției sistemului al doilea de semnalizare și a interrelațiilor sale cu primul sistem de semnalizare și se caracterizează prin pierderea memoriei semnelor convenționale ale vorbirii, sau a posibilității de a utiliza, de a exprima aceste semne. Astfel afazicul, în lipsa oricărei paralizii a mușchilor fonatori (peribucali, ai limbii, ai vălului palatului, ai faringelui, ai laringelui), nu poate să se exprime în vorbire orală, să pronunțe cuvintele; deși nu are tulburări auditive sau optice, nu mai înțelege semnificația cuvintelor din vorbirea

orală sau scrisă; deși uneori nu are o prea importantă paralizie a membrului superior drept, nu se mai poate exprima în limbaj scris (nici cu mîna dreaptă, nici cu mîna stîngă).

10.3.2. Semiologia afaziilor. Ne vom referi pe larg la trei forme clinice mai importante de afazie.

A. Afazia senzorială, receptivă sau de comprehensiune (afazia Wernicke) se caracterizează prin două sindroame importante: surditatea verbală și cecitatea verbală.

1. În *surditatea verbală* este vorba de o tulburare în funcțiunea analizatorului specializat verbo-acustic (care face parte integrantă din analizatorul acustic), de o tulburare a analizei și a sintezei superioare a excitațiilor reprezentate de sunete, de simboalele vorbirii. Încă autorii clasici, începînd cu Munck și Foix (citați de Delay și Lhermitte, 1963) sintetizau această tulburare în formula: „bolnavul aude, dar nu înțelege”. Leziunea se află în structurile care alcătuiesc centrul „imaginilor” auditive ale vorbirii, din porțiunile posterioare ale circumvoluțiilor temporale 1 și 2 din stînga (ariile 22 și 21 din nomenclatura lui Brodmann). Acest centru este legat de comprehensiunea cuvintelor auzite (fig. 35).

Surditatea verbală se *evidențiază printr-o serie de probe verbo-verbale*, cerînd bolnavului să execute ordine începînd cu cele simple („cască gura”, „închide ochii”, „ridică mîna stîngă” etc.) și sfîrșind — pentru tulburările mai mici — cu ordine mai complexe, cum este de exemplu proba lui Pierre Marie. Această probă se practică astfel: se dau bolnavului trei bucăți de hîrtie de dimensiuni diferite, solicitînd ca — de exemplu — pe cea mai mare s-o pună pe pat, pe cea mijlocie s-o dea examinatorului, iar pe cea mică s-o rețină în mînă. O altă probă complexă este testul lui Head (mînă-ochi-ureche), sau testul ceasului al lui Head (să pună un ceas la o oră determinată după alt ceas, la ordin verbal). Se mai utilizează și probele

răspunsurilor verbale la anumite întrebări, precum și probele de desemnare a unor obiecte sau imagini, ale căror nume se dau oral. Ordinele date, întrebările puse de observator și probele de denunțare ale obiectelor variază în funcție de principalii parametrii psiho-lingvistici (Delay și Lhermitte, 1963; Kreindler și Fradis, 1970): a) valoarea cuvintelor (substantive, verbe, cuvinte de legătură etc.); valoarea concretă sau abstractă a ordinelor și a întrebărilor; c) rezonanța afectivă a propoziției verbale; d) turnura și complexitatea lingvistică; e) juxtapoziția propozițiilor într-un ansamblu. În acest fel, probele se pot multiplica la infinit. Uneori este necesar să se recurgă la probe foarte complicate, pentru a putea surprinde în ce măsură afazicul înțelege limbajul, recurgîndu-se la subiecte mai

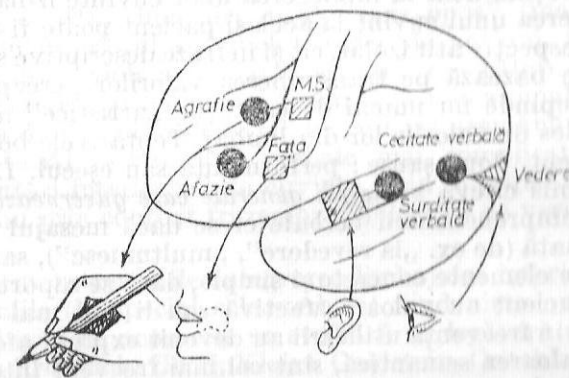


Fig. 35. Centrii corticali ai vorbirii (după Delmas-Marsalet).

generale, la noțiuni conceptuale de dificultate variabilă, la povestirea de scurte istorioare, la solicitarea de a explica unele proverbe, la punerea în situația de a face critica unor povestiri „absurde”, toate aceste probe cerind un nivel ridicat de abstractizare și o comprehensiune exactă a tuturor elementelor frazelor. Se mai recurge și la probe de desemnare ale obiectelor, care pun în evidență posibilitățile de identificare ale cuvintelor după similitudinea lor fonetică, sau după similitudinea lor semantică: în primul caz, se cere bolnavului să indice obiecte foarte diferite, dar ale căror similitudini fonetice sînt foarte apropiate (piine, cîine); în al doilea caz, se cere să indice obiecte de valoare categorială vecină, dar cu semnificații fonetice foarte diferite (farfurie, castron, ceașcă etc.).

Lhermitte și colab. (1971) au analizat dezintegrarea sistemelor semantice în afazie. Ei au utilizat două probe fondate pe clasarea cuvintelor care au și care nu au raport semantic cu cuvinte (itemuri) monosemice și polisemice. Aceștia au surprins 3 tipuri de dezorganizări: defectul de ierarhie, restringerea și lărgirea cîmpurilor semantice. Fiecare din aceste dezorganizări a fost observată, indiferent de forma semiologică a afaziei, cu excepția afaziei amnestice și a jargonafaziei. Atingerea sistemelor semantice este mai importantă în leziunile posterioare decît în leziunile anterioare ale emisferei stîngi.

Simptomele clinice ale surdității verbale se pot schematiza astfel:

a) *Tulburări de diverse intensități ale înțelegerii vorbirii orale.* În cazurile grave bolnavii nu înțeleg nici un cuvînt, nu pot executa nici cele mai simple ordine verbale, comportîndu-se față de limba lor maternă ca și față de o limbă necunoscută, străină. La poligloți tulburările de înțelegere sînt mai pregnante pentru limba străină însușită mai recent. În cazurile mai ușoare, bolnavii înțeleg și execută ordinele și probele simple, dar nu le înțeleg pe cele complicate, pe care nu le execută. Reușitele și eșecurile bolnavului nu sînt omogene, ele fiind deosebit de variabile, chiar paradoxale, astfel încît mulți afazici pot duce o conversație generală, greșind doar la înțelegerea unor cuvinte izolate sau ordine izolate. Înțelegerea unui cuvînt la același pacient poate fi ușurată, prezentînd cuvîntul respectiv atît izolat, cît și în fraze descriptive sau în ordine. Deci înțelegerea se bazează pe transpunerea valorilor perceptivă în valori psihologice și depinde nu numai de calitățile „artistice” ale mesajului primit, cît mai ales de valorile lor din limbaj. Tentativele bolnavului, în general, au, evident, două șanse: performanța sau eșecul. Delay și Lhermitte (1963) au emis cîteva *principii generale care guvernează aceste tulburări*: — șansele comprehensiunii verbale cresc dacă mesajul devine o formulă mai automată (de ex. „la revedere”, „mulțumesc”), sau dacă sensul său se atașează de elemente concrete și simple, dacă se raportează la elemente care pentru pacient au valoare afectivă sau îi sînt mai familiare; — formulele care prin frecvența utilizării au devenit expresii afective-automate, pierzîndu-și valoarea semantică, sînt cel mai frecvent înțelese; în acest sens, afazicul înțelege semantica intonației, a mimicii și a gesturilor, dînd adesea impresia că înțelege și sensul cuvintelor; — cuvintele și frazele sînt cu atît mai greu de înțeles cu cît se situează la un nivel mai abstract; — înțelegerea cuvintelor izolate sau a frazelor scurte, a ordinelor, au rezultate variabile: cuvintele izolate sînt mai greu înțelese, pentru că nu se găseseră într-un context; frazele, dimpotrivă, formează ansambluri complexe, cu un număr crescut de elemente semnificative; — complexitatea crescută a structurii lingvistice conduce la erori; — dacă ordinele simple pot fi executate,

suprapunerea lor poate provoca greșeli: inversarea ordinului sau uitarea lui. Acest tip de tulburare subliniază imposibilitatea în care se găsește pacientul de a reține mai multe ordine diferite: mulți afazici care și-au recuperat o mulțumitoare comprehensiune nu pot urmări și înțelege integral semnificația unei expuneri, deși au înțeles frazele.

b) *Perseverarea sau intoxicația prin act*: bolnavul repetă în mod stereotip primul ordin dat, indiferent de ordinele pe care le dăm bolnavului în continuare. De exemplu, bolnavul execută bine primul ordin („cască gura”), dar el va repeta în continuare acest act la orice alt ordin.

c) *Parafazia* se caracterizează prin înlocuirea, omisiunea sau inversarea fonemelor, silabelor sau a cuvintelor din vorbirea afazicului. După intensitatea acestei tulburări, parafazia poate fi literală, silabică sau verbală (Déjérine, 1941; Bein, 1958, 1960).

Astfel se pot distinge: a) *Tipuri de parafazii cu modificări ale cuvintelor*, raportate la diferite „defecte” de structură (tulburarea succesiunii componentelor acustice ale cuvîntului, sau modificarea imaginii fonetice a cuvîntului), dintre care exemplificăm: — Înlocuiri și inversiuni de sunete și de silabe („repete” în loc de „perete”, „legeral” în loc de „general”, „expres” în loc de „exact”, „bat” în loc de „pat”, „telefon” în loc de „telefon”) — Dispariția unei părți din cuvînt („grină” în loc de „grindină”). Uneori doar confundarea consoanelor apropiate (b cu p; d cu t; s cu z). Utilizînd tehnici foniatrice, Alajouanine și colab. (1939) au evidențiat în parafazie diverse *sindroame de „dezintegrare fonetică”*, caracterizate prin dificultăți de emisiune, de succesiune, de înlănțuire a unor foneme.

d) *Tipuri de parafazii verbale* (Bein, 1958, 1960) *cu înlocuiri ale unor cuvinte prin altele.* De exemplu: — Prin generalizarea calității (cearsaf, perete → alb). — Prin extragerea unor calități de minus sau a unor calități de plus (leneș → slab; vreme frumoasă → vreme mare). — Prin înlocuiri după înrudire de sens. — Prin înlocuiri după asemănări de funcții (cretă → creion). — Prin înlocuiri după asemănarea situației concrete (acoperiș → burlan). — Prin înlocuiri după „sens opus” (înalt → scund). — Prin înlocuiri în interiorul sistemelor logice de noțiuni, în interiorul „piramidei” de noțiuni (violetă → margaretă; mînz → cățel). — Prin înlocuirea unei noțiuni concrete prin una mai generală (leu → animal), sau invers. — Prin înlocuirea de cuvinte sau de silabe pe baza asemănării imaginii auditive (dună → tună). — Parafazii verbale mai complicate, bazate pe înlocuiri prin „căutări interioare” de cuvinte, prin folosirea de verigi de sens intermediar, sau prin context frazeologic (folosirea de verigi frazeologice intermediare).

Toate aceste exemple demonstrează dezintegrarea limbajului interior în afazia senzorială, parafaziile (în special cele verbale) fiind niște „căi de ocol” în exprimarea vorbirii. De aceea ele se studiază în legătură cu raportul dintre vorbire și gîndire (Pick, Head, Kleist, Goldstein, Critchley, citați de Alajouanine și colab., 1964; Bein, 1958, 1960). Contrar acestei opinii, alți autori clasici (Küssmaul și alții) au socotit în mod greșit că înlocuirea cuvintelor este doar o deviere verbală, o alunecare verbală care lasă intactă „calea de la gîndire la vorbire”, deci procesele interioare ale vorbirii. De fapt, lipsa de înțelegere a semnificației simbolurilor verbale are puternice repercusiuni asupra limbajului interior și asupra căilor reciproce de la gîndire la vorbire. Este logic să se admită că din moment ce însăși comprehensiunea simbolurilor verbale este alterată, se afectează

formularea gândirii cu ajutorul cuvintelor și a propozițiilor, căci conform definiției limbajului interior, noi gândim în cuvinte, în propoziții, chiar când nu ne exprimăm și cu atât mai mult când ne exprimăm.

e) *Jargonafazia* este o tulburare mai gravă, care constă în „construirea” de cuvinte fără nici un înțeles, fără nici un corespondent lingvistic, fără nici o valoare practică. Deci, bolnavul își clădește un jargon propriu. Alajouanine și colab. (1952) au descris trei tipuri de jargonafazie: — un jargon „nediferențiat”, fără nici o semnificație lingvistică și fără așezare gramaticală; — un jargon asemant, constituit din neologisme, care-i conferă o oarecare asemănare cu o limbă „străină”, dar având o oarecare organizare gramaticală; — un jargon oarecum „parafazic”, prin utilizarea constantă sau frecventă și a unui cuvânt în locul altuia.

f) *Vorbirea spontană*, în general, este mai bine conservată, afazicii senzoriali vorbind mult, dar incorect, maltratând și inversând silabele și deformând cuvintele. Astfel și în vorbirea spontană putem constata *parafazii*, *jargonafazii*, precum și *perseverarea* sau *intoxicația prin cuvânt*, care constă în repetarea aceluiași cuvânt. Un simptom destul de obișnuit este și *logoreea*, asociată cu parafazie și jargonafazie.

g) Un alt fenomen întâlnit în surditatea verbală este *ecolalia*, adică tendința de a repeta întocmai întrebările care se pun bolnavului.

h) *Vorbirea repetată* este foarte mult tulburată. Din același motiv, acești bolnavi nu pot scrie sub dictare. Neînțelegând simbolurile, imaginile verbale, ei nu le pot reda nici în scris.

2. *Cecitatea verbală sau alexia* este o tulburare în funcțiunea analizatorului verbo-optic și este determinată de leziunea centrului „imaginilor” vizuale ale vorbirii, localizat în plica curbă și plica supramarginală (ariile 40 și 39 din stînga). Acest centru, împreună cu cel al „imaginilor” auditive din ariile 22 și 21, constituie regiunea lui Wernicke, a cărei leziune produce afazia senzorială a lui Wernicke (surditate + cecitate verbală). Dar surditatea verbală și cecitatea verbală pot să apară și în mod izolat, eventualitate în care ele poartă denumirea de „afazii pure” (Kreindler, 1977, le consideră doar agnozii, atunci când apar în mod izolat). Bolnavii cu cecitate verbală nu înțeleg semnificația cuvintelor scrise, nu pot citi. În cazurile grave, bolnavul nu recunoaște nici literele (*alexie literală*), alteori recunoaște literele, dar nu recunoaște silabele (*alexie silabică sau asilabică*) și în sfîrșit poate să recunoască literele și silabele, dar nu și cuvintele (*alexie verbală*).

Scrisul de asemenea va fi tulburat, în special *scrisul copiat*. Chiar dacă bolnavul reușește să copieze un text, îl va copia ca pe un desen. La fel individul respectiv nu este capabil să transcrie în litere cursive un text tipărit; el va face o „copie servilă”.

Examinarea se îndreaptă în mod sistematic asupra recunoașterii literelor, a silabelor, a cuvintelor și a frazelor. Se vor utiliza 4 categorii de probe (Delay și Lhermitte, 1963):

a) Lectura cu voce tare este procedeul cel mai simplu, dar se pretează la interpretări eronate, întrucît unii bolnavi nu pot citi cu voce tare ceea ce au înțeles (din pricina și a altor tulburări afazice), sau, dimpotrivă, ei citesc în mod curent un text din care n-au sesizat totalitatea sensului.

b) Corespondența cuvinte-imagini și texte-acțiuni: se prezintă o serie de imagini și cuvintele scrise care le corespund, apoi scene și fraze (scrise) care povestesc acțiunea acestor scene. Se va cere bolnavului să combine textele și imaginile.

c) Ordinele scrise cuprind aceleași probe, care se utilizează pentru comprehensiunea orală, însă se dau în scris. Astfel se solicită bolnavul să execute ordinele scrise, la început simple, apoi mai complicate.

d) Transpoziții audio-fonatorii și vizuografice. Aceste probe sînt: vorbirea repetată, scrisul copiat, lectura cu voce tare și scrisul dictat. Activitățile de bază ale limbajului constau în înțelegerea unui mesaj senzorial (auditiv sau vizual) și în transpoziția sa în mișcări, care sfîrșesc în formularea orală sau grafică a aceluiași mesaj. Repetarea silabelor, a cuvintelor și a propozițiilor, dar și transpoziția lor în valori grafice și, respectiv, verbalizarea orală a elementelor prezentate bolnavului în simboluri grafice, sînt probe care permit aprecierea mai adîncă, mai adecvată a activităților limbajului. Interpretarea tulburărilor nu este însă totdeauna așa de simplă, întrucît alterarea poate exista la niveluri funcționale diferite: La nivelul mecanismelor aprehensiunii perceptive, la nivelul mecanismelor realizării motorii sau la nivelul substratelor nervoase care le unesc, permițînd astfel conversiunea unui mesaj recepționat într-un mesaj exprimat.

Se impun unele precizări cu privire la *formele clinice ale alexiilor*. Astfel, spre deosebire de datele clasice, Alajouanine și colab. (1952) și Delay și Lhermitte (1963) au stabilit *trei forme semiologice ale alexiilor*: a) *Alexia afazică sau literală*, cu următoarele caractere: — alexia literală este totdeauna mai marcată decît alexia verbală; — bolnavul nu poate să citească literă cu literă cuvîntul pe care el poate să-l citească global; — verbalizarea este cel mai adesea eronată sau dificilă, deși nu există o tulburare articulatorie, acești afazici utilizînd perifraze; — verbalizarea și comprehensiunea cuvintelor sînt disociate, în sensul că fie bolnavul înțelege fără să verbalizeze corect, fie că el citește corect cu voce tare, fără să înțeleagă. Reiese că în alexia afazică procesele vizuale ale lecturii sînt intacte, fiind alterată valoarea semantică a semnelor citite sau înțelese, ca și valoarea lor fonetică. Substratul lezional se află în zona temporală posterioară (aria 39) a emisferei dominante.

b) *Alexia agnozică sau verbală*: — Alexia verbală predomină totdeauna față de alexia literală; — Lectura, cînd este posibilă, este analitică; — Confuziile literelor depind de configurația lor spațială; — Lectura este facilitată de mișcările degetelor și ale ochilor, care urmăresc conturul literei; — Există o corespondență strictă între posibilitățile de verbalizare și de comprehensiune; — Reconstrucția cuvintelor silabisite este posibilă; — Scrisul este normal, dar copierea este imposibilă. Reiese, deci, că dificultatea lecturii este de ordin perceptiv și nu afazic. Dealtfel, se evidențiază și alte semne de agnozie (a formelor geometrice și a culorilor), precum și alte semne de leziune occipitală a emisferei dominante (hemianopsie homonimă dreaptă etc.).

c) *Alexia agnozică și afazică*. În unele cazuri, prin leziune atît temporală posterioară, cît și occipitală, se realizează ambele forme semiologice de alexie (în special prin procese tumorale, dar și prin procese vasculare care interesează atît artera silviană, cît și artera cerebrală posterioară).

3. În afara acestor tulburări fundamentale (sindromul surdității verbale și sindromul cecității verbale), în afazia Wernicke există și *alte tulburări de ordin psihic*, asupra cărora a insistat încă Pierre Marie: bolnavii au mari lacune în achizițiile lor de cultură, nu mai știu datele elementare de istorie, geografie etc. și din profesia lor, au mari tulburări de calcul și în activitățile lor intelectuale.

B. Afazia motorie constă în imposibilitatea de exprimare verbală, orală sau scrisă. Bolnavii înțeleg ceea ce li se spune, dar nu pot evoca formula kinetică pentru exprimare, cu alte cuvinte ei se află în imposibilitatea de a executa, cu mușchii fonatori, mișcărilor corespunzătoare pentru a se exprima în vorbire orală, sau cu mușchii mâinii, pentru a se exprima în vorbire scrisă. Afazia motorie cuprinde 2 forme principale: afazia motorie propriu-zisă (afemia) și agrafia.

1. Afemia (afazia motorie propriu-zisă, anartria lui Pierre Marie) constă în imposibilitatea de exprimare orală. Este produsă de leziuni ale centrului „imaginilor” vorbirii articulate, localizat în piciorul frontalei a treia din stînga (centrul lui Broca), cu rol în elaborarea mișcărilor mușchilor fonatori în timpul vorbirii articulate. Spre deosebire de mutism, chiar în afecțiunile cele mai masive, bolnavii pot pronunța cîte un cuvînt, sau o silabă (ta-ta, ti-ti, ma-ma, da, nu etc.). Ei fac eforturi vizibile pentru a vorbi, sînt dezolați și irascibili din cauza nereușitei tentativei lor de a vorbi, folosind adesea gesturi largi. În formele mai ușoare, bolnavii pot exprima cîteva cuvinte sau fraze scurte. Adesea ei spun: „știu, dar nu pot”. Mai dificil pronunță substantivele. Alteori bolnavii utilizează perifraze (de ex. în loc de „cuțit” spun: „ăsta este cu care se taie”). Deseori bolnavul își păstrează mimica expresivă, indicînd prin modificări ale feței sau prin gesturi, ceea ce este incapabil să exprime prin grai. Exprimarea automată (numărutul, denumirea zilelor din săptămîină sau a lunilor anului, cîntatul, recitarea unei poezii etc.) este mai bine conservată.

În afazia motorie putem întîlni următoarele grupe de tulburări (Alajouanine, Ombredane și Durand, 1939; Delay și Lhermitte, 1963).

a) Tulburări artrice. Dezintegrarea fonetică. Intensitatea tulburărilor de exprimare (anartria după unii autori) este variabilă, de la supresiunea aproape totală a posibilităților de exprimare, pînă la tulburări mici, pentru evidențierea cărora este necesară utilizarea de teste speciale. Din punct de vedere fonetic, vorbirea este net deformată. Realizarea valorilor fonetice din care se compune limbajul necesită o coordonare perfectă a suflului traheal, a tensiunii corzilor vocale, și a „formulelor” motorii buco-velo-laringiene, care sînt proprii, adecvate fiecărui fonem. Supresiunea și/ sau deteriorarea fonemelor cuprind: eliziuni, asimilări (ex. constituție în loc de constituție, pastel în loc de castel etc.), substituiri (pestacol în loc de spectacol), metateze (bebilou în loc de bibelou), epenteze (bibliotecă în loc de bibliotecă). Se mai produc unele modificări fonetice, ca: nazalizarea unor vocale deschise, diftongarea unor vocale, asurzirea unor consoane sonore, o reducere globală a variațiilor melodice ale vorbirii, o egalizare a accentului tonic asupra fiecărei silabe enunțate etc., mergînd pînă la distorsiuni fonetice complexe. Alajouanine și colab. (1939, 1964) au reunit toate aceste tulburări anartrice și fonetice sub termenul de „sindrom de dezintegrare fonetică”, insistînd și asupra apraxiei buco-faciale, cu rol în realizarea acestor tulburări ale expresiei orale.

b) În cadrul tulburărilor de articulare ale afaziilor motorii se situează și disprozodiile (Alajouanine și colab., 1939, 1964; Monrad-Krohn, 1947; Botez, 1962). Accentul tonic, ritmul, tonalitatea, timbrul și intensitatea realizează melodia sau prozodia vorbirii. Prin *prozodie* se înțeleg variațiile de intensitate, de înălțime tonală și de ritm, care conferă vorbirii diverse nuanțe. Această prozodie este grosolan alterată în afaziile motorii, încît găsim un accent personal al bolnavului, foarte adesea vorbirea fiind emisă cu un interesant accent de limbă străină.

c) Supresiunea limbajului. Stereotipia. Tulburarea cea mai importantă a unor afazici constă într-o reducere a expresiei orale. Expresia verbală poate fi — după cum am amintit — total suprimată sau redusă la cîteva foneme: stereotipiile verbale. Se înțelege prin *stereotipie verbală* o reducere a limbajului vorbit la o expresie stereotipă cu sau fără semnificație lingvistică, ca un fel de leit-motiv, pe care Jackson îl compara cu un refren de orgă. Această expresie stereotipă poate fi constituită din foneme, din cuvinte sau dintr-un fragment de frază. Pe parcursul restabilirii, afazicul își poate recupera unele formule automatizate, care pot deveni, în mod pasager, noi stereotipii. Se întîlnește frecvent în hematoamele intracerebrale (temporale; Arseni, 1980).

d) Agramatismul se manifestă prin imposibilitatea de a utiliza turnurile (modurile de așezare a cuvintelor în frază), cuvintele de legătură, acordurile și formele gramaticale ale verbelor. În cadrul agramatismului întîlnim simptomul denumit „*stilul negrilor*”, care constă în utilizarea verbului la infinitiv, precum și simptomul „*stilul telegrafic*”, care constă în omisiunea de cuvinte (în special de legătură) din frază.

e) Parafaziile, jargonafaziile, disintaxiile. Ca și în afazia senzorială, în afazia motorie se pot întîlni cele mai variate tipuri de *parafazii* și *jargonafazii*, asupra cărora nu mai insistăm. La acestea se adaugă erorile de sintaxă (*disintaxiile*), care constau în aceea că îmbinarea, aranjarea frazelor comportă confuzii. *Disintaxiile*, numite și para-gramatism sau „agramatismes impulsive” se diferențiază de agramatismes prin aceea că, spre deosebire de agramatismul adevărat sau expresiv, în care este vorba de utilizarea unui limbaj simplificat, în disintaxii este vorba de o pierdere a valorii elementelor gramaticii și ale sintaxei, care duce la utilizarea lor incoerentă, la confuzii în ordonanța cuvintelor.

f) Și în afazia motorie se întîlnesc perseverările și intoxicațiile prin cuvînt.

g) Unii descriu în afazia motorie o anosognozie a afazicului, care constă în aceea că, de multe ori, caracterul patologic al producțiilor verbale nu este perceput de bolnavi, care se comportă ca și cum ar vorbi normal. Acești afazici anosognozici sînt într-o stare de excitație psiho-motorie, cu exuberanță și logoree.

Pentru examenul afaziei motorii se utilizează o largă gamă de teste:

a) Teste care apreciază bilanțul posibilităților articulatorii: incitarea de a se exprima liber asupra diverselor subiecte; solicitarea de a repeta foneme, cuvinte și fraze din liste întocmite de noi în așa fel, încît să cuprindă cele mai diverse varietăți și ansambluri de foneme, de cuvinte și de fraze. **b) Teste care apreciază „valorile” semantice și gramaticale.** Astfel, se vor studia sistematic: — posibilitățile de evocare ale cuvintelor; — anomaliile valorilor fonemice exprimate (defurmări ale cuvintelor, înlocuiri de cuvinte); — natura lingvistică a cuvintelor conservate sau absente (substantive, adverbe, cuvinte de legătură); — valoarea de informație a limbajului exprimat; — supresiunile sau erorile în structura gramaticală a frazelor.

Încă Baillarger și Jackson (citați de Tissot, 1966) au propus ca limbajul să fie studiat în funcție de contextul său intelectual și afectiv, astfel încît, în multe centre de studiu al afaziei se utilizează în studiul semiologie: — limbajul oarecum automatizat („gata făcut”): formulele de politețe, de bucurie, de eșec, acceptare, refuz; — limbajul relativ spontan în raport cu subiecte personale (familie, profesiune, sănătate etc.), care

lasă bolnavului o mare libertate în alegerea cuvintelor și în organizarea frazei; — limbajul prin probe „corelate” cu stările afective.

Toate acestea *se vor examina prin*: — Vorbirea spontană și dirijată, conform testelor de mai sus, din conversația curentă; — Denumirea obiectelor sau a imaginilor prezentate pacientului; — Descrierea de către bolnavi a unei scene reale sau figurate pe un tablou; — Povestirea de către pacient a unei istorioare care i-a fost expusă; — Construirea de fraze cu două, trei sau mai multe cuvinte impuse; — Solicitări de repetare de sunete, cuvinte și fraze.

2. *Agrafia* constituie o altă formă de afazie motorie, care constă în pierderea posibilităților unui individ de a se exprima cu ajutorul scrisului. Ea se datorește unor leziuni la nivelul centrului „imaginilor” grafice ale vorbirii, localizat în piciorul circumvoluției frontale, a doua din emisfera stângă.

Agrafia este mai greu de apreciat la bolnavii afazici, deoarece afaziile la dreptaci se însoțesc și de hemiplegii drepte. În aceste cazuri, se recurge și la probe speciale de examinare a scrisului, prin folosirea de litere confecționate și prin solicitarea bolnavului de a scrie cu mâna stângă. Se poate constata că bolnavii nu pot scrie nici spontan, nici dictat, nici copiat. La cei care izbutesc totuși să scrie, se constată *paragrafie, jargonafazie și perseverare* (fenomene asemănătoare cu cele descrise anterior).

Probele utilizate în scrisul spontan, dictat și copiat sînt foarte variate și constau în: — Scrierea de litere, cuvinte și propoziții (eventual, în cazurile grave, în construirea de cuvinte din litere confecționate sau scrise pe cartoane). — Denumirea prin scris a unor obiecte care se prezintă bolnavului. — Solicitarea de a răspunde în scris la întrebări puse, de a descrie în scris anumite scene, de a povesti (în scris) scurte istorioare, de a completa cu anumite cuvinte o serie de fraze scrise, în care lipsesc anumite cuvinte. Se apreciază astfel defectele de evocare scrisă ale cuvintelor (și gradele acestora), deformarea cuvintelor, tulburările ortografice gramaticale și de sintaxă etc., despre care am amintit.

C. *Afazia mixtă (totală sau de tip Broca)* constă în asocierea celor două forme clinice descrise: senzorială și motorie. În contextul clinic pot predomina simptomele celei senzoriale, sau ale celei motorii.

D. *Alte forme clinice de afazie.* S-au mai descris o serie de forme de afazie, mai mult sau mai puțin bine individualizate și acceptate ca entități distincte:

1. *Afazia amnestică* (descrisă inițial de Pitres și de Wilson), constă în imposibilitatea de a pronunța, de a evoca anumite cuvinte, mai ales substantivele, bolnavul în cursul vorbirii discursive utilizînd multe circumlocuțiuni și perifraze (cu indicarea utilității obiectelor) și gesturi explicative. Este un fel de tulburare electivă a denumirii, cu menținerea nealterată a repetării și a înțelegerii vorbirii. Mulți dintre acești bolnavi dau impresia de oameni distrați sau uitoci. Se evidențiază la probele neverbo-verbale, de denumire a obiectelor. Evocarea cuvîntului devine însă posibilă dacă bolnavul este ajutat de examinator, pronunțîndu-i-se prima silabă a cuvîntului, sau dacă i se pronunță o suită de cuvinte, printre care se găsește și cuvîntul respectiv. În unele forme de afazie amnestică (amnezic verbală după unii autori) bolnavul nu poate găsi cuvîntul generic care definește o clasă de obiecte (clasesul), ca de pildă

(după Kreindler și Fradis, 1970): garoafă, trandafir, lălea = flori. Sau (tot după Kreindler și Fradis, 1970) găsește greu contrariile semantice: bogat-sărac. În schimb, găsește mai ușor contrariile unui adjectiv: just-nejust; citeț-neciteț ș.a.

O formă particulară de afazie amnestică este aceea în care un poliglot nu mai poate vorbi în limba străină pe care a învățat-o. Se creează astfel impresia unei amnezii (de unde vine și denumirea acestei forme de afazie). Ea sugerat că această tulburare ține de alterarea relațiilor dintre cele două sisteme de semnalizare și în special de lipsa de transmitere a stimulilor din primul în al doilea sistem de semnalizare, căci în mod normal imaginea optică a obiectului ne evocă imaginea lui simbolică verbală. Ea susține de către unii, că această afazie amnestică, cunoscută și sub numele de „afazie nominală”, sau „semantică” (Head) ar fi urmarea leziunii unei regiuni parieto-temporo-occipitale din emisfera dominantă. Nielson (1946, citat de Delay și Lhermitte, 1963) a denumit această regiune „language formulation area”, care ar deține funcția „nominativă” a vorbirii și a cărei leziune dă această vorbire săracă, întreruptă, plină de serii verbale automatizate, fără conținut, cu toată abundența aparentă de cuvinte. Funcția nominativă („representativă”) a vorbirii, despre care vorbește și Luria (1966, citat de Lhermitte și Dérouesné, 1976), constă în raportarea fiecărui cuvînt la un anumit obiect și permite „representarea”, obiectelor prin cuvintele corespunzătoare. Lhermitte și Dérouesné (1976) au precizat că tulburările de limbaj din afazia amnezică nu sînt corelate nici cu o deficiență intelectuală, nici cu o tulburare „generală” a memoriei, nici cu o tulburare a „învățărilor vizuale” („apprentissages visuels”), ci sînt corelate cu un deficit al memoriei verbale. Afazia amnezică implică și o pierdere a sensului unităților lingvistice, care rezultă dintr-o „regresiune a valorilor semantice și dintr-o ștergere a urmelor acustico-mnezice ale cuvintelor” (Lhermitte și Dérouesné, 1976). După acești autori, leziunile regiunii temporale stîngi antrenează o disfuncție corticală, care atinge în mod preferențial urmele mnezice ale cuvintelor. Dar această afazie amnestică este — după alți autori — doar starea sechelară a unei afazii Wernicke pe cale de regresivitate (Pierre Marie; Foix; Kreindler și Fradis, 1970). Pentru alții, ar reprezenta o formă de afazie motorie, sau de afazie independentă, de origine temporală, prin leziune în porțiunea posterioară a temporalei a treia.

2. *Acalculia* este o formă de afazie în care bolnavul recunoaște cifrele, le scrie după dictat, dar este incapabil să opereze cu aceste cifre. Menționăm sindromul lui Gerstmann (prin leziune parieto-temporo-occipitală stîngă), care asociază acalculie, agrafie, agnozie digitală și tulburări de schemă corporală (dificultăți de identificare dreapta-stînga).

3. *Amuzia* este o formă particulară de afazie, caracterizată prin alterarea izolată a aptitudinilor muzicale. De fapt, aproape toți afazicii de tip Wernicke au și un grad mai mult sau mai puțin exprimat de amuzie. Centrul perceperii sunetelor muzicale se află în prima circumvoluție temporală stîngă (aria 38), iar cel al lecturii notelor muzicale ar fi localizat în vecinătatea plicii curbe. Amuzia recunoaște două forme clinice mari:

a) *Amuzia senzorială*, la rîndul său cu două forme: surditatea muzicală (imposibilitatea de a recunoaște o arie muzicală auzită) și alexia muzicală (imposibilitatea de a recunoaște limbajul scris muzical);
b) *Amuzia motorie*: imposibilitatea de a cînta o arie, sau de a o transcrie.

4. S-au mai descris și *afaziile agnozice*, dintre care amintim pe scurt: *Afazia optică*: este o tulburare în care bolnavul nu poate denumi obiectul pe care îl arătam, dar poate face această denumire imediat ce pipăie obiectul. Este vorba aci de absența evocării cuvântului prin vedere și ca atare, afazia optică se consideră a fi un grad sau un tip de agnozie vizuală; b) *Alexia agnozică* reprezintă o formă aparte de cecitate verbală, în care alexia verbală predomină asupra alexiei literale. Confuziile literelor depind de configurația lor spațială. Lectura, când este posibilă, este analitică și este facilitată de mișcările degetelor și ale ochilor după conturul literei respective. Comprehensiunea și posibilitățile de verbalizare sînt intacte, iar scrisul este normal. Copierea scrisului, în schimb, este imposibilă. Toate aceste caractere arată că dificultatea de lectură este de ordin perceptiv (deci agnozic) și nu afazic. O dovadă în plus este și evidențierea, de cele mai multe ori, a unei agnozii a formelor geometrice și a culorilor (vezi și anterior).

5. *Afaziile de arie motorie suplimentară* sînt discutabile. Penfield și Roberts (1959) au descris, prin stimularea ariei motorii suplimentare din stînga (o regiune situată pe suprafața interemisferică a lobului frontal, înaintea lobului paracentral) o serie de fenomene ca: tulburări de denumire a obiectelor, vocalizări iterative, repetări de cuvinte și fraze (de tipul palilalei), anomii și fenomene de „oprire a vorbirii” (un fel de baraj verbal). Cercetări mai noi ale lui Bancaud și Talairach (1965) și Gastaut (1973) arată că, în realitate, acestea nu sînt fenomene afazice, ci *manifestări epileptice particulare de arie motorie suplimentară (AMS)*. Pentru detalii, trimitem cititorul la monografiile noastre anterioare (Popoviciu și colab., 1976; Arseni și colab., 1978).

Fenomenul de „oprire a vorbirii” („arrest of speech”) și palilalia paroxistică ce se produc prin excitări ale AMS ar fi doar expresia unei modificări tonice de intensitate variabilă a aparatului fonator și ar fi — după Bancaud și Talairach (1965) — echivalentul unui „grasping vocal”.

După Alajouanine și Sabouraud (1960), ar exista trei tipuri de „manifestări paroxistice” ale vorbirii: a) criza afazică adevărată, care reprezintă un semn de localizare temporală stîngă; b) tulburările paroxistice de articulare, care sînt în raport cu leziuni rolando-insulare; c) Criza palilalică și iterativă, care are valoare de localizare la nivelul AMS. După Hécaen și Angelergues (1965), oprirea „pură” a vorbirii trebuie să ne facă să ne gîndim la două localizări: AMS și convexitatea frontală. Arseni și Botez (1961) au publicat cazuri de tumori parasagitale care, pe fondul unui deficit permanent de vorbire, comiteau vocalizări paroxistice.

10.3.3. Examinările prin testele „informaționale” aduc importante precizii diagnostice în afazii, în tulburările de decodare și de încodare, în studiul entropiei și al redondanței, în dispozitivele de decizie și de comparare (Voinescu și colab., 1967, 1968, 1969; Kreindler și Fradis, 1970). *Importante elemente diagnostice aduc și studiile neurolingvistice* (Hécaen și Angelergues, 1965; Tissot, 1966; Kreindler și Fradis, 1970; Voinescu, 1971, 1977; Voinescu și Mihăilescu, 1980). Spațiul nu ne permite detalierea acestor importante și moderne metode diagnostice.

10.3.4. Probleme de diagnostic etiologic și topografie

1. Cele mai frecvente afazii apar în *accidentele vasculare cerebrale*: în hemoragii, dar mai ales în insuficiențe circulatorii cerebrale și în ra-

molimente (prin procese ocluzive în atero- și arterioscleroză, în arteritele sifilitice, reumatice, tifice, etc., sau prin embolii în afecțiunile cardiace). Astfel, ramolismul silvian superficial posterior produce afazie de tip Wernicke. Ramolismul parțial temporo-plică curbă determină afazia Wernicke cu predominanța surdității verbale (la care se adaugă hemianopsia homonimă controlaterală, apraxie ideo-motorie și tulburări de schemă corporală). Ramolismul parțial parietoplică curbă se caracterizează semiologic prin tulburări ale limbajului scris (agrafie și alexie). Marele ramolism silvian superficial produce afazia mixtă tip Broca, iar marele ramolism silvian profund stîng determină la fel afazia mixtă, însoțind o hemiplegie. Ramolismul în teritoriul ramurilor anterioare ale silvienei produce afazie motorie. Ramolismul în teritoriul arterei cerebrale posterioare se însoțește de afazie Wernicke cu predominanța alexiei. Hematomul intraparenchimatous dă tulburări de vorbire, frecvent stereotipice cu caracter brusc care adesea pune „întrebări” dacă bolnavul nu este psihic.

2. *Cauze infecțioase și toxice* (meningită cerebro-spinală, encefalite, sifila, abcese cerebrale, intoxicații cu opiu, cu belladonna, oxid de carbon etc.).

3. *Tumori cerebrale* ale lobului temporal și ale regiunii parieto-temporo-occipitale stîngi. Caracterul afaziei este că ea evoluează lent progresiv, rareori debutează brusc, cînd în tumoră se face un chist sau hemoragie.

4. *Traumatisme cranio-cerebrale*.

5. În *atrofiile corticale* din demențele presenile (boala lui Alzheimer), afazia realizează de obicei la început o afazie amnestică. Aceasta se asociază ulterior cu alte tulburări de tip afazic, cu alte simptome de suferință cerebrală și cu tulburări de tip demențial.

Desigur, în *diagnosticul topografic și etiologic* ne ajută și *tulburările neurologice asociate*: a) Hemianopsia laterală homonimă, dacă leziunea întrerupe radiațiile optice în substanța albă parieto-temporală; b) Diversele simptome parietale, temporale și/ sau occipitale prezintă un interes deosebit în stabilirea exactă a topografiei; c) Acalculia, agnozia, dezorientarea dreapta-stînga și tulburările bilaterale de somatognozie (agnozie digitală, autotopoagnozie ș.a.) coexistă atunci cînd leziunea atinge plică curbă și partea postero-inferioară a lobului parietal; d) Apraxia constructivă, ideomotorie și uneori ideatorie se asociază în leziunile parietale mai extinse; e) Hemiplegia (cu sau fără tulburări de sensibilitate) apare în leziunile anterioare, însoțind afaziile motorii, dar de multe ori și afaziile mixte și chiar și cele senzoriale (prin extensia leziunilor cortico-subcorticeale); f) Perturbările praxice, de calcul și somatognozie demonstrează importanța regiunii parieto-temporale în elaborarea activităților celor mai diferențiate. Adăugate tulburărilor afazice, ele frînează și mai mult capacitățile generale ale creierului și ridică problema raporturilor afaziei cu agnozia și cu apraxia (Alajouanine și colab., 1964; Hinterbuchner, 1974).

11. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN APRAXII

1.11. DEFINIȚII

Pentru executarea unor acte mai complexe, nu este suficient ca mișcările elementare să fie normale doar ca forță și coordonare, ci se impune ca ele să se desfășoare și într-o anumită formă și succesiune. Execuția corectă a mișcărilor, a gesturilor, într-o formă și succesiune adecvată scopului, constituie *eupraxia*, iar *apraxia* este o tulburare a gestualității, care constă în imposibilitatea, pentru un subiect care nu este nici paralizat, nici atactic, nici coreic, nici dement, de a efectua corect gesturile. Cu alte cuvinte, *apraxia* este incapacitatea de a executa mișcări adecvate unui scop, deși bolnavul nu prezintă pareză, tulburări de sensibilitate, ataxie, mișcări involuntare sau tulburări psihice.

Se știe că realizarea unei acțiuni voluntare în vederea îndeplinirii unui scop adecvat se desfășoară în mod gradat, la trei nivele succesive (Kreindler, 1977; Zangwill, 1960): Primul este *nivelul conceptual*, în care individul își propune și-și stabilește un anumit scop al acțiunii motorii voluntare, își elaborează o schiță, o schemă anticipatoare a actului. Al doilea este *nivelul formulării kinetice* a actului, a gestului, în care individul procedează la descoperirea, din cadrul stocului mnezic al formulelor kinetice învățate, a acelor formule care sînt cele mai adecvate realizării acțiunii, a gestului propus. Al treilea este *nivelul inervației motorii* centrale și periferice (cu intrarea în joc a sistemelor motorii piramidale, extrapiramidale, cerebeloase și spinale), care concurează la realizarea acțiunii voluntare, a gesturilor. Praxia rezultă, deci, din îmbinarea activităților celor trei nivele funcționale precizate mai sus, presupune mecanisme de programare și de descoperire, în care „mnezia gestuală” reprezintă o componentă deosebit de importantă.

Aceasta se face cu ajutorul următoarelor probe:

1. Mișcări intransitive (care nu implică manipulări de obiecte): a) *mișcări intransitive elementare*: închiderea și deschiderea ochilor, așezarea gurii, scoaterea limbii, flexia și extensia diferitelor segmente ale membrilor, strîngerea pumnului, executarea unui inel cu policele și degetele. descrierea unui cerc cu vârful piciorului etc.; b) *mișcări intransitive mimice (expresive)*: surîsul, gestul de amenințare, încruntarea etc., executate după ordin verbal sau prin imitație; c) *mișcări intransitive descriptive*: gestul de a se bărbieri, de a bate un cui, de a prinde o muscă, de a suna un clopoțel, de a suna la sonerie, de a se scărpinga, de a mânca, de a lovi, de a amesteca mămăliga etc.; d) *mișcări intransitive care fac apel la simbolica convențională*: salutul militar, gestul de a aplauda, executarea gestului jurămintului, a gestului de adio cu mîna, ș.a.

2. Mișcări tranzitive (care implică manipularea de obiecte): dezbrăcarea, îmbrăcarea, facerea nodului la cravată, strîngerea șiretului, aprinderea unui chibrit, aprinderea unei țigări, încuiatul ușii, pieptănatul, folosirea telefonului, aruncarea mingii, punerea ochelarilor pe nas, deschiderea ușii cu cheia, punerea unei hîrtii în plic și lipirea lui etc.

3. Praxia constructivă: desenul din memorie, copia unei figuri geometrice, construcția unei figuri din chibrituri etc.

Este deosebit de important ca toate aceste probe de gestualitate, cu și fără obiect (respectiv intransitive și tranzitive) să fie testate în mod treptat și separat, atît pentru mîna dreaptă, cît și pentru cea stîngă. Este de asemenea important să ne asigurăm că bolnavul ne înțelege, întrucît unii apraxici sînt în același timp și afazici. De asemenea, ne orientăm în prealabil, pentru a nu greși, asupra prezenței unor deficite motorii și/ sau, a unor ataxii, a unor tulburări de comportament, de atenție și de inițiativă, proprii altor afecțiuni neuro-psihice și care au cu totul alte semnificații nozologice și topografice.

11.3. FORMELE CLINICE ALE APRAXIEI

Pentru înțelegerea *formelor clinice ale apraxiilor* redăm mai întîi *schema clasică a lui Liepmann* (1905, citat de Kreindler, 1977), care rămîne valabilă și astăzi. După Liepmann, orice mișcare voluntară este precedată de un plan general anticipator, de o „schiță ideatoare”, care se elaborează în lobul parietal stîng (aria 40) și se transmite „centrului ideomotor” situat în lobul frontal stîng (aria 6), în regiunea premotorie. În centrul ideomotor iau naștere reprezentările motorii elementare, „engramele

kinetice", care au rol în dirijarea asocierii contracțiilor musculare necesare producerii mișcărilor. Aceste „engrame kinetice” se transmit scoartei motorii rolândea de aceeași parte și de partea opusă (prin corpul calos), cu rol în efectuarea mișcării. De aceea leziunile emisferei majore (stîngi) vor genera apraxie bilaterală, pe cînd leziunile corpului calos sau ale emisferei minore (drepte) realizează apraxie unilaterală stîngă. După cum avem de-a face cu o leziune a unuia sau a altuia din acești centri, asistăm

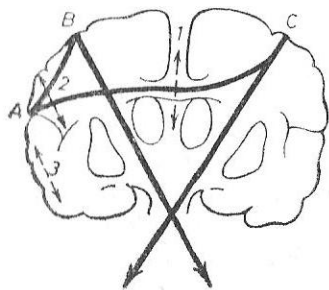


Fig. 36. Schema clasică a lui Liepmann:

A = Regiunea parietală stîngă; B = Centrii motori din stînga; C = Centrii motori din dreapta.

la diferite tipuri de apraxie: ideatorie (leziunea centrului ideator parietal), apraxia motorie sau melokinetică (leziunea centrului ideomotor) și ideomotorie (leziunea căilor care unesc cei doi centri) (fig. 36). Există, bineînțeles, și alte forme de apraxie, semiologia cărora o vom expune în continuare.

1. Apraxia ideatorie. În această formă este perturbat însuși planul general, reprezentarea generală a execuției actului, cu incapacitatea de a utiliza corect obiectele uzuale. Clasicii interpretau acest fenomen ca o „uitare” a formulei kinetice, ca o „uitare” a identificării simbolice utilitare a obiectului.

Ar fi vorba de o agnozie de utilizare a obiectelor. Apraxia ideatorie este aproape totdeauna bilaterală și se caracterizează prin alterarea probelor care implică utilizarea de obiecte (mișcările tranzitive). Bolnavul poate executa acte simple, dar nu poate îndeplini acte complexe. Astfel, actele parțiale, elementare (luate izolat) pot fi executate corect, dar „secvența lor logică, armonioasă” este tulburată (Zangwill, 1960; Kreindler, 1977). Uneori bolnavul se oprește la primul act elementar care face parte din compoziția gestului ordonat. Alteori, el nu respectă ordinea normală a gesturilor. Dezordinea este cu atât mai exprimată, cu cît actul (gestul) solicitat este mai complex. Pacientul nu este capabil nici să imite o mișcare, pe care o denaturează prin bulversarea secvențelor gestului. Prin aceste particularități, apraxia ideatoare (ideatorie) se diferențiază de cea ideomotorie, în care și gesturile simple sînt tulburate, datorită unei transmisii defectuoase a comenzilor la centrul motor.

De asemenea apraxicul ideator poate să imite mișcări nu prea complicate, în vreme ce apraxicul ideomotor nu poate realiza această performanță.

În apraxia ideatorie bolnavul recunoaște, în general, obiectele pe care trebuie să le mînuiască, dar uneori acțiunile sale creează impresia că există și un oarecare grad de agnozie. De exemplu, la proba aprinderii unei țigări, ține cutia cu chibrituri fără să scoată chibritul, sau dacă-l scoate, nu știe ce să facă cu el; sau freacă greșit chibritul, de partea fără substanță inflamabilă a cutiei; sau încearcă să aprindă țigara cu chibritul neaprins, sau, în final, nu stinge chibritul. Un alt test recomandat de Kreindler (1977) este următorul: se așază în fața bolnavului un ciocan, o perie de dinți, un foarfece, o gumă, un lacăt cu o cheie, o luminare și o cutie de chibrituri. Apoi se solicită bolnavul să ia în mînă pe rînd aceste obiecte și prin cuvinte și gesturi să demonstreze cum le utilizează. Se va

vedea că pacientul nu poate aprinde lumina, pune eventual cutia de chibrituri peste luminare și comite cele mai absurde acțiuni, de pildă introducerea cheii în gură, sau încercarea de a se „pieptăna” cu un briceag, sau de a scrie cu un briceag sau cu o gumă, să sugă din mînerul unei căni, sau să încerce absurd tacimurile etc. În general, bolnavul dă impresia de om distrat. Apraxicul ideator, spre deosebire de apraxicul ideomotor, execută mai bine gesturile prin imitare, decît la ordin. Fiind vorba de o leziune la nivelul plicii supramarginale stîngi (aria 40), acești bolnavi sînt și afazici.

2. Apraxia ideomotorie a lui Liepmann poate fi unilaterală sau bilaterală (mai ales), tulburarea apraxică privind atît actele complicate, cît și pe cele mai simple, dar numai pe cele executate la ordin, nu și pe cele executate spontan sau automat. Astfel, bolnavul poate, de exemplu, să-și închidă un nasture cînd o face automat, dar nu reușește la ordin. În această formă suferă în special mișcările intransitive. Dacă cerem bolnavului să execute salutul militar, sau să apuce un pahar, el nu va putea face mișcarea, agitîndu-și mîna în aer, sau, de pildă, dacă solicităm bolnavul să ne arate cum își suflă nasul, el nu reușește să execute la ordin acest gest, dar îl va putea realiza ulterior impecabil, corect și spontan, cînd nevoia i-o cere. Spre deosebire de apraxicul ideator, care seamănă mai mult cu un om distrat, apraxicul ideomotor se aseamănă mai degrabă cu un ataxic sau cu un coreic și trebuie multă atenție pentru a diferenția această apraxie de ataxie sau de coree.

Alte exemple de teste semiologice perturbate în apraxia ideomotorie (după Kreindler, 1977): acești bolnavi nu mai pot exersa la instrumente muzicale, nu se pot servi de stilou pentru a scrie (manevrîndu-l inutil și bizar), nu pot realiza actul de punere „picior peste picior”, nu pot lovi mingea cu piciorul, nu pot încălța corect un pantof, nu pot desena cu mîna sau cu piciorul figuri geometrice ș.a. Apraxia ideomotorie se caracterizează (după Kreindler, 1977) îndeosebi prin confuzia între mișcările componente ale unei acțiuni, prin „deraierea” acestor mișcări spre alte teritorii musculare neadecvate sau prin „supresiunea” unor componente ale acțiunii.

Se pot observa trei varietăți de *perseverări*, care dealtfel pot fi întîlnite și în apraxia ideatorie: a) *perseverarea tonică* (gest „figé”); b) *perseverarea clonică* (reiterația unui aceluiași gest); c) *perseverarea intențională* (veritabilă intoxicație prin act), care constă în faptul că bolnavul, sfîrșind un act motor și invitat fiind să execute alt act, el repetă mereu actul precedent.

3. Apraxia melokinetică sau apraxia inervatorie a lui Kleist. De obicei unilaterală, această apraxie se poate limita chiar la un departament muscular. De exemplu, subiectul nu va putea să-și flecteze sau să-și întindă degetele, întrucît succesiunea contracțiilor este rău organizată sau, de pildă, nu poate să execute pe masă mișcări de imitare a cîntatului la pian, ori nu reușește să apese pe un buton. Mișcările automate sînt la fel de afectate, ca și cele voluntare. Cauza acestei forme de apraxie este o leziune ușoară a cortexului motor heterolateral.

Apraxia melokinetică prezintă o topografie foarte localizată, interesînd doar un mic compartiment muscular, predilecția acesteia fiind localizarea digitală contralaterală unei leziuni din zona premotorie

(Luria, 1966). Alterează finețea „jocului melodic” al mușchilor care execută gesturile cele mai diferențiate (Ajuriaguerra și Hécaen, 1964). Gesturile devin lipsite de nuanțe, grosolane, neîndemnatice, „desineronizate”, dar pacientul este conștient că nu le poate efectua sau că a făcut o eroare.

Această formă de apraxie — negată de mulți autori — reprezintă, se pare (Denny-Brown, 1958 — citat de Kreindler, 1977) o formă intermediară între pareză și ataxie, pe de o parte și apraxia propriu-zisă, pe de altă parte. În tot cazul, trebuie cu atenție diferențiată de ataxie, de fenomenul de „magnetizare” („reflexe d'aimantation”) al lui Denny-Brown, precum și de lipsa de inițiativă motorie („Antriebsmangel”).

4. Apraxia constructivă a lui Kleist constă în imposibilitatea de a ordona spațial actele motorii necesare creației unei „forme”. Ea se manifestă mai ales în actul de a desena, la comandă, o formă geometrică (pătrat, triunghi, cerc etc.). Invitat să deseneze o față omenească, apraxicul constructiv aruncă pe hârtie la hazard fragmentele feței, fără a ține seama de poziția lor topografică normală. La fel, când i se cere să deseneze o casă, o cameră etc. În mod analog, construcția de figuri geometrice sau de litere majuscule din bețe de chibrit este imposibilă. Apraxia constructivă poate fi realizată atât de leziuni emisferice stângi, cât și drepte. Astfel, în leziunile emisferei stângi, apraxia constructivă se manifestă prin imposibilitatea de a realiza chiar cele mai simple obiecte și figuri (pătrat, dreptunghi, triunghi, cerc, cruce etc.). În leziunile emisferei drepte, tulburarea apraxică interesează mai ales desenele complexe, evidențiindu-se tulburări de orientare spațială a „elementelor constructive”, disproporții și raporturi greșite ale diverselor elemente de construcție, imposibilitate de realizare a perspectivei spațiale și, de multe ori, neglijarea părții stângi a figurii respective.

Probele de diagnostic semiologic sînt reprezentate de probele de desen și de construcție din cuburi, din bețe de chibrituri ș.a. Se solicită astfel desenarea a diverse obiecte, imagini și figuri. La probele de construcție se solicită pacientul să construiască din chibrituri un triunghi, un pătrat, un dreptunghi etc., să construiască din cuburi un scaun, un gard, o casă, un turn, să recompună un om din părțile lui componente tăiate din carton, să aleagă dintr-un număr de bețe pe cele cu dimensiuni egale, să modeleze din plastilină. Construcția tridimensională se testează solicitînd pacientul să reproducă din bucăți de lemn de diverse forme și mărimi, modele diferite, sau să transpună o imagine bidimensională într-o construcție tridimensională (Kreindler, 1977). Testul lui Abelson (după Kreindler, 1977) constă în solicitarea bolnavului de a marca partea comună a trei figuri geometrice suprapuse.

Bolnavii cu apraxie constructivă comit următoarele *tipuri de greșeli* (după Kreindler, 1977): a) Conturul desenului apare neregulat și întrerupt; b) Părțile desenului sînt greșit asamblate, putînd fi izolate între ele („explozia desenului”); c) Desenul este realizat mai simplificat, schematicizat, eventual cu arii și cu linii inversate și în copii mai mici sau mai mari decît modelul; d) Defecte de orientări direcționale ale desenului și ale scrisului; e) Fenomenul de „closing-in”, descris de Mayer-Gross (1935, citat de Kreindler, 1977) constă în tendința de a „intra” în model și de a se „suprapune” acestuia în cursul realizării performanței constructive (fenomen denumit și „frică de spațiu gol”); e) În cazuri grave, pacientul nu este capabil să reproducă nici forma cea mai simplă, executînd doar

trăsături amorphe, fără nici-o legătură între ele; f) Imposibilitatea de a reproduce un desen în perspectivă, ei doar în realizare plană.

S-au stabilit unele *diferențe între apraxia constructivă de emisferă dominantă față de cea de emisferă nedominantă* (dealtfel mai frecventă) (după Costa și Vaghan, 1962, Piercy și colab., 1960; Duensing și colab., 1963; Zangwill, 1960; Warrington, 1969; Ajuriaguerra și colab., 1960; Denny-Brown și colab., 1962 — citați de Kreindler, 1977): a) *Apraxia constructivă de emisferă dominantă* (stîngă) se caracterizează prin tulburări în realizarea desenului spontan și după model, în construcția de bețe, cu cuburi și/sau cu plastilină, în desenul schematic al obiectelor simple, precum și în desenul în perspectivă (pe care-l simplifică), prin prezența fenomenului de „closing-in” și prin asocierea adeseori cu sindromul lui Gertsmann și/sau cu afazia amnestică. În *apraxia constructivă prin leziune de emisferă nedominantă* (dreaptă), pacientul copiază bine figurile plane, dar nu izbuteste să le reproducă pe cele „articulate” din mai multe plane. Desenul în perspectivă nu este posibil, la fel realizarea figurilor geometrice. În desen apare neglijarea hemispațială stîngă. Desenul unei figuri omenești se realizează foarte defectuos. Performanțele constructive mai deficitare ale bolnavilor cu leziuni ale emisferei nedominante ar fi generate îndeosebi de tulburările generale vizuoperceptuale (prin tulburări vizuospațiale sau prin componente de agnozie vizuospațială). Desenele bolnavilor cu leziuni ale emisferei nedominante sînt mai fragmentate și mai dispersate (dovedind o pierdere a relațiilor spațiale).

Bolnavii cu leziuni de emisferă dominantă ameliorează modelul prin copiere, pe cînd la bolnavii cu leziuni de emisferă nedominantă nu se remarcă diferențe între copiere după model și desenul la solicitare. În leziunile emisferei dominante se evidențiază îndeosebi o tulburare conceptuală a apraxiei constructive, pe cînd în cele ale emisferei nedominante tulburările s-ar datora mai ales unui deficit constructiv perceptual (Hécaen și Ajuriaguerra, 1954). În leziunile emisferei nedominante, reproducerea unui model se face de multe ori linie cu linie, datorită unei „dezorganizări a gândirii spațiale” (Zangwill, 1960). În apraxia constructivă de emisferă dreaptă se remarcă și inexactități ale proporțiilor, nerespectări ale distanțelor, precum și deficite în asamblarea diverselor părți ale figurii. Apraxiile constructive de emisferă dreaptă sînt conectate și condiționate de dezorganizările perceptivă spațiale, în vreme ce apraxiile constructive de emisferă stîngă se plasează în contextul tulburărilor de limbaj și de praxie ideatorie și/sau ideomotorie (Ajuriaguerra și Tissot, 1963; Kreindler, 1977).

Pe de altă parte, *ne ghidăm în diagnosticul semiologic și după simptomele asociate*: a) În leziunile emisferei nedominante (drepte) această apraxie constructivă se asociază cu apraxia de îmbrăcare, cu neglijarea hemispațială stîngă și cu tulburări ale memoriei topografice (deci cu tulburări vizuospațiale); b) În leziunile emisferei dominante, apraxia constructivă se poate asocia cu simptome de afazie senzorială, de apraxie ideatorie și ideomotorie, cu sindrom Gertsmann și cu agrafie (deci cu tulburări de limbaj).

5. Apraxia buco-facială (și buco-facio-linguală) se caracterizează prin următoarele simptome: Bolnavul nu poate efectua mișcări voluntare ale feței, gurii și limbii la solicitarea examinatorului. Astfel, nu poate să deschidă și să închidă gura la solicitare, nu reușește să arate dinții, să execute

gestul fluieratului, al plescăitului din limbă. Nu poate să înghită la ordin, să scoată și să miște limba. Nu poate nici să închidă în mod izolat câte un ochi, să-și umfle obrazii, să facă mișcări de masticăție la cerere, să prindă cu dinții și/ sau cu buzele un obiect care i se oferă. Nu poate realiza nici gestul tușitului, al strănutului, al respirației profunde la comandă, al mușcatului, al strîmbatului din nas. Uneori nu poate executa gestul sărutului, al suflatului într-o luminare. Acești bolnavi nu pot înghiți la comandă, dar izbutesc să înghită în mod reflex. Dacă bolnavii se uită în oglindă pot executa aceste ordine.

Aceste mișcări, care nu pot fi executate la ordin, pot fi îndeplinite în mod reflex sau în mod automat. De foarte multe ori apraxia bucofacială constituie un context simptomatic asociat în afazia motorie și a lui Broca, prin leziuni în regiunea inferioară a ariei precentrale (Delay și Lhermitte, 1963; Alajouanine și Lhermitte, 1960; Kreindler, 1977; Arseni și Botez, 1959, 1960). Pentru a se produce această apraxie, trebuie să existe două leziuni: una în regiunea inferioară a ariei precentrale și a doua leziune frontală în aceeași emisferă sau în emisfera opusă (Arseni, 1959, 1979).

6. Apraxia trunchiului se caracterizează prin dificultățile bolnavului de a se culca în pat, de a se ridica din pat, de a se întoarce și de a pași înainte sau înapoi. Se asociază uneori și cu semne de apraxie a membrilor. Este însă foarte greu de diferențiat de ataxia trunchiului și de asinergie. Apare în leziuni de diverse naturi (îndeosebi tumori) ale corpului calos, sau frontale, precum și în boala lui Pick (Lange, 1936, citat de Kreindler, 1977).

7. Apraxia mersului (descrisă de Gerstmann și Schilder, 1926, citați de Kreindler, 1977) se caracterizează prin pierderea inițiativei și a îndemnării mersului. Astfel, în timpul mersului picioarele se încrucișează, bolnavii merg cu pași mici, pe virfurile picioarelor, bat pasul pe loc (în tahibazie), sau desprind greu picioarele de pe sol, iar trunchiul rămîne în urmă. Adevărata apraxie a mersului apare în leziuni (îndeosebi tumorale) ale lobului fronto-prefrontal, care implică și partea anterioară a corpului calos. Se cere multă atenție și discernămint în identificarea acestei forme rare de apraxii, pentru a nu fi confundată cu lipsa de inițiativă și de tonus postural, cu ataxia trunchiului a lui Bruns sau cu fenomenul de „magnetizare” (reflexe d'aimantation) al membrilor inferioare față de sol, caracteristice unor suferințe prefrontale (Kreindler, 1977; Popoviciu și Așgian, 1967; Meyer și Barron, 1960, citați de Kreindler, 1977).

8. Apraxia de îmbrăcare (descrisă de Hécaen) se caracterizează prin imposibilitatea bolnavului de a se îmbrăca, de a se dezbrăca, de a-și lega cravata și șireturile de la pantofi, de a manipula în mod adecvat diversele piese de îmbrăcăminte (atît spontan, cît și la comandă). Se asociază cu tulburări ale orientării dreapta-stînga, cu tulburări vizuoconstructive și/ sau cu tulburări ale schemei corporale și alte tulburări gnozice (neglijarea hemispațiului sting etc.), eventual și cu hemianopsia homonimă stîngă prin leziuni parietale, respectiv parieto-occipitale drepte (Hécaen și Ajuriaguerra, 1951).

9. Apraxia „simpatetică” („simpatcă” — termen necorect, n.n.) este în realitate un sindrom mai complex, care asociază o apraxie a membrilor

stîngi, hemipareză dreaptă și afazie de tip Broca. Această formă particulară de apraxie este realizată de leziuni ale corpului calos (îndeosebi în ocluziile arterei cerebrale anterioare și în tumorile fronto-calose) (Geschwind și Kaplan, 1962).

10. Apraxia amuzică (amnezia vocală sau avocalia lui Henschen) este o formă rară de apraxie melochinetică, localizată pe mușchii laringelui.

11.4. DIAGNOSTIC ETIOLOGIC

În practică, apraxiile apar de cele mai multe ori în *leziuni vasculare* (atacuri ischemice, ramolismente, hemoragii, hematoame) și în *tumorile cerebrale*. Se mai întîlnesc în *atrofiile cerebrale presenile* (boala lui Alzheimer și Pick), în *traumatisme cranio-cerebrale* ș.a.

12. PROBLEME DE DIAGNOSTIC ÎN TULBURĂRILE DE CONȘTIENȚĂ (CUNOȘTINȚĂ)

12.1. PRINCIPIILE METODOLOGICE SEMIOLOGICE, DE DIAGNOSTIC ETIOLOGIC ȘI TOPOGRAFIC

12.1.1. Precizări de termeni și de problematică. În acest capitol vom aborda succint problemele de diagnostic doar în stările comatoase și în alte suspendări de conștiință de scurtă durată, ca de pildă în manifestările sinepale.

Prin cunoștință sau conștiință se înțelege posibilitatea de a fi informat, de a avea sau a lua cunoștință de ceva, de a ști în mod just de obiectele și fenomenele înconjurătoare (de realitatea înconjurătoare). A pierde cunoștința înseamnă a nu ști de sine (Dicționarul limbii române moderne, 1957).

Tulburările care survin în sfera cunoștinței constau nu în modificări de diferite grade, cum se spune, fiind vorba numai despre prezența sau abolirea ei, care constituie coma.

Coma este un sindrom care, prin definiție, se traduce prin abolirea totală a conștiinței — element constant și dominant — asociată frecvent cu alterări ale funcțiilor vegetative, tulburări biochimice și, eventual cu somne neurologice de diferite grade, după întinderea laterală a leziunii în trunchiul cerebral.

Datele de fiziopatologie, neuropatologie și clinică au dus la concluzia că abolirea stării de cunoștință este expresia unei leziuni sau perturbări în structura formațiunii reticulare ascendente de pe linia mediană din trunchiul cerebral. Perturbările vegetative, care însoțesc frecvent starea de comă, se datoresc implicării structurilor vegetative din trunchiul cerebral afectate de aceeași leziune, prin întinderea ei laterală, care depășește ariile axiale și periaxiale ale formațiunii reticulare. Numai experimental o comă poate fi determinată printr-o leziune pură în SRAA din trunchi. În clinică leziuni pure în trunchi se întâlnesc rar; cel mai adesea leziunea este difuză, cuprinzând și creierul. Deci în comă există de fapt o leziune în trunchi asociată cu leziuni în restul creierului. Sînt autori care au descris come în leziuni supratentoriale, cu integritatea trunchiului cerebral. În asemenea cazuri probabil că erau tulburări de conștiință (obnubilare, confuzie, somnolență) și nu veritabilă comă; sau, dacă era comă adevărată, leziunile supratentoriale au determinat, reflex, tulburări funcționale (de

vasoparalizie) în trunchiul cerebral sau, mai probabil, simptome de compresiune de trunchi prin hernie temporală discretă.

În faza inițială coma poate avea o evoluție oscilantă, datorită fie edemului, fie perturbărilor de vasomotricitate induse. Depășind această fază, evoluția comei este fie remisivă parțial ori total, fie agravantă spre moarte.

Conform acestei definiții se exclud din parametrii comei unele stări care ar putea da confuzie. Astfel termenul de „comă vigală” este un paradox terminologic, noțiunea de comă propriu-zisă și cea de „comă vigală” neputîndu-se asocia, excluzîndu-se; alți termeni mai mult sau mai puțin uzuali, precum semicomă, încetșarea cunoștinței, torpoare, stupor, obnubilare, reprezintă tulburări de conștiință, și nu o alterare parțială a cunoștinței (care de fapt nu există). De regulă starea, de conștiință nu este însoțită nici de tulburări vegetative, nici de modificări oculare; ea poate fi asociată cu un sindrom neurologic dat de o leziune de emisferă cerebrală.

Termenul de comă își are originea în cuvîntul grecesc „*coma*” care înseamnă somn profund. În patologia clinică el a fost adoptat cu sensul de abolire a stării de conștiință. Este o deosebire între somn, care este o lipsă de contact cu mediul exterior dar cu funcții vegetative normale, fără semne neurologice, și comă, unde există o leziune a SRAA din trunchi, cu consecințele sale. Coma este o stare patologică, pe cînd somnul este o stare fiziologică.

12.1.2. Probleme de diagnostic în stările comatoase

12.1.2.1. Aspecte semiologice

Coma reprezintă o stare patologică, ce se caracterizează „printr-o pierdere completă a conștiinței cu dispariția sau reducerea la forme elementare, neadevurate, a reacțiilor la stimuli din lumea exterioară”. (Voiculescu și Stoica, 1967), cu suprimarea (sau limitarea) motilității voluntare, cu modificări variabile ale diverselor funcții vegetative, ale constantelor hidro-electrolitice și umorale.

12.1.2.1.1. Tulburarea de conștiință constituie simptomul fundamental în stabilirea diagnosticului de comă.

Circumstanțele de instalare a stării de comă pot fi adesea revelatoare pentru diagnostic, anamneza fiind de cele mai multe ori hotărîtoare. Pierderea bruscă de conștiință la un individ în aparență normal, indică, în general, un accident vascular cerebral și mult mai rar un proces expansiv intracranian. Un traumatism cranio-cerebral în antecedentele apropiate ne poate sugera o hemoragie sau un hematom (extradural mai ales, sau subdural). O anamneză „profesională” ne poate indica o eventuală comă toxică (prin oxid de carbon, sulfură de carbon, bromură de metil, compuși organofosforici; encefalopatie saturnină). Găsirea unor ambalaje de medicamente în hainele sau în apropierea bolnavului ne va indica o comă toxică medicamentoasă. Antecedente psihice sau toxicomanice ne pot orienta spre o comă suicidală sau spre o comă prin supradozare de drog. O cefalee intensă, care este urmată rapid de intrarea în comă ne atrage imediat atenția asupra unei hemoragii cerebrale, meningee sau cerebro-meningee. Comele precedate de cefalee (extinse pe perioade mai mult sau

mai puțin lungi) pot indica meningite (acute sau subacute), abcese cerebrale, chisturi parazitare cu localizări cerebrale, tumori cerebrale, hematoame (subdurale mai ales), uremie, diabet, diverse intoxicații subacute-cronice (cu oxid de carbon, plumb, derivați de arsen etc.).

Tulburările de vedere (ambliopii, eclipse vizuale ș.a.) premergătoare unor come ne orientează îndeosebi spre un proces intracranian înlocuitor de spațiu sau spre o afecțiune vasculară în teritoriul vertebro-bazilar.

Prodromele delirante pot fi revelatoare pentru comele alcoolice, din insuficiențele hepatice, diabetice, uremice (uneori), precum și pentru comele infecțioase (encefalite, meningite, meningoencefalite, pneumonii, bronhopneumonii, septicemii). Cefalalgiiile violente, însoțite de hipertermie, pot preceda cu câteva ore sau zile instalarea comei în encefalite, meningite, abcese cerebrale, tromboflebite cerebrale. O comă precedată de convulsii trebuie să ne orienteze totdeauna spre o afecțiune intracraniană (proces înlocuitor de spațiu — tumori sau hematom în primul rând —, encefalită, encefalopatie hipertensivă, encefalopatie uremică, tromboflebită cerebrală), eventual hipoglicemie sau altă tulburare metabolică. La o femeie gravidă, convulsiile premergătoare ne orientează spre o comă eclamptică. De obicei convulsiile generalizate nu prezintă prea mare valoare diagnostică, întrucât acestea pot preceda cele mai diverse come. În schimb, crizele convulsive de tip focal trebuie să ne orienteze spre procese cerebrale localizate (tumoră cerebrală, abces cerebral, tromboflebită, encefalită). Vărsăturile pot preceda comele vasculare, meningitice, uremice, prin intoxicație cu ciuperci, cu oxid de carbon (și alte toxice), comele etilice ș.a. La un bolnav diabetic poate intra în discuție atât o comă hiperglicemică (în primul rând), dar și o comă hipoglicemică (dacă se află în tratament antidiabetic), precum și o comă printr-un accident vascular cerebral (arteriopatia ateromatoasă și diabetică), sau chiar o comă hiperosmolarică. Trebuie să fim atenți și la faptul că o comă la un bolnav epileptic nu este totdeauna o comă epileptică „per se”, ci ea poate fi datorită unui traumatism cranio-cerebral provocat în cursul unui acces convulsiv, unei suferințe cerebrale precedente, care a generat și accesele epileptice (tumoră, abces, hematom, malformație vasculară, sau altă suferință vasculară, sau chiar o afecțiune extracerebrală, ca de pildă un adenom insular pancreatic generator al unei preexistente hipoglicemii declanșatoare de convulsii) (Voiculescu și Stoica, 1967; Arseni și colab., 1978; Popoviciu și colab., 1978; Arseni și Popoviciu 1980). Antecedentele hepatice, renale, pulmonare, addisoniene se întâlnesc în respectivele come: hepatică, renală, pulmonară hipercapnică sau addisoniană. O comă apărută la un bolnav hipertensiv poate fi generată de boala de bază (encefalopatie hipertensivă), dar și prin alt accident vascular cerebral (hemoragie sau atac ischemic), precum și uremie. La un alcoolic trebuie să avem în vedere mai multe posibilități: o comă alcoolică propriu-zisă, o comă traumatică, o comă hepatică (prin ciroza etilică), o comă prin intoxicație voluntară, o comă hipoglicemică sau chiar o comă epileptică, eventual (mai rar) o comă prin encefalopatie etilică (Gayet-Wernicke).

12.1.2.1.2. Valoarea datelor examenului general și pe aparate

1. Tegumentele și mucoasele. Se vor observa tegumentele capului, pentru a se obiectiva posibilitatea unui traumatism cranian. Se vor urmări eventualele scurgeri de sânge și LCR prin nas, urechi sau gură. Se va cer-

ca posibilitatea existenței unui hematom al părților moi ale capului. Semnele de mușcare a limbii pot pleda pentru o comă epileptică. Faciesul vultuos nu reprezintă o semnificație specifică; totuși se întâlnește mai adesea în hemoragia cerebrală, în coma etilică și uneori în coma barbiturică. Cianoză ne sugerează de obicei o comă în care există o stază venoasă sau perturbări în funcțiile respiratorii (come hipercapnice). Culoarea rozată sau roșie (cireșie) a pielii ne poate orienta spre o comă toxică oxicarbonată. Culoarea icterică a tegumentelor (eventual și prezența de „stelute” vasculare) ne orientează spre o comă hepatică. Hiperpigmentarea tegumentelor și a mucoaselor ne poate îndrepta atenția spre o comă prin insuficiență suprarenală. Prezența unui herpes poate fi utilă în diagnosticul unei meningite cerebro-spinale sau al unei pneumonii. Peteșiile ne orientează atenția spre o suferință hepatică, spre o septicemie sau spre o boală de sistem. Uscăciunea tegumentelor și a mucoaselor este destul de caracteristică pentru coma diabetică și pentru coma de insolație, în schimb transpirațiile abundente pot fi revelatoare pentru coma hipoglicemică, pentru coma din intoxicațiile cu insecticide, anticolinesterazice și pentru unele come febrile.

Prezența echimozelor, a escoriațiilor și a unor plăgi suspicionează o comă traumatică sau postcritică la un epileptic. Prezența edemelor ne orientează spre o comă uremică, eclamptică și uneori spre un edem cerebral.

2. *Temperatura corporală.* Hipotermia poate să coincidă cu o comă diabetică, oxicarbonată, hipotiroidiană sau hipopituitară.

Hipertermia la debut poate fi revelatoare pentru o boală infecțioasă (inclusiv meningo-encefalită, abces cerebral sau tromboflebită cerebrală). În schimb, hipertermia apărută pe parcursul unei come nu prezintă prea mare interes, întrucât intervine în contextul multor come: apoplectică, traumatică, în status epileptic, tumori cerebrale cu angajări, intoxicații (barbiturică, atropinică etc.).

Temperatura prezintă perturbări semnificative numai în stări comatoase profunde — în comele de gradele 3 și 4 —, deci în cazuri cu leziuni situate în partea inferioară a punții și în bulb. Există de regulă o hipertermie „în platou”, cu caracter progresiv. Astfel, un număr de zile există o hipertermie moderată (în jur de 38°) și continuă apoi în următoarele zile, când survine o nouă creștere (cu cca 1°) seara; a doua zi este la același nivel („în platou”), pentru ca seara iar să se ridice, în ziua următoare să fie „în platou” (Arseni 1972) și așa să se repete pînă la stadiul final, când survine o hipertermie de 41° sau mai mult.

3. *Aparatul respirator și cardio-vascular:* a) *Halena* bolnavului poate tranșa diagnosticul, fiind se constată că exală un miros de alcool (comă etilică), de acetonă sau de mere crude (coma diabetică), fetor hepatic (coma hepatică) sau amoniacal (coma uremică); b) *Bradipneea* se poate întâlni în comele produse prin opiacee și în unele come barbiturice; c) *Respirația profundă de tip Küssmaul* se remarcă adesea în coma diabetică și în alte come acidozice, dar și în toate comele grave, cu suferință bulbară; d) *Respirația periodică de tip Cheyne-Stokes* poate sugera o suferință bulbară (semn prognostic grav în majoritatea comelor), un accident vascular cerebral, o tumoră cerebrală, o comă uremică sau o comă toxică morfonică; e) *Respirația de tip Biot* se remarcă în stadiul terminal al multor come;

f) *Inversarea tipului respirator* (toracic la bărbați și abdominal la femei) indică o gravitate maximă a comei; g) *Bradycardia* este caracteristică suferințelor bulbare în cadrul sindroamelor de hipertensiune intracraniană prin hemoragie cerebrală, hematoame intracraniene, tumori și abcese cerebrale, meningite, meningo-encefalite. Mai apare în comele din mixedem și în cele prin hipopituitarism; h) *Tahicardia* apare în multe come, îndeosebi în cele infecțioase, în comele în care apar complicații pulmonare; i) *Semnele de leziune valvulară cardiacă* ne orientează spre o embolie cerebrală; j) *Aritmiile cardiace și alte modificări cardiace* ne pot sugera mecanisme extracerebrale ale unei come (embolie, infarct, insuficiență circulatorie hemodinamică etc.); k) *Hipertensiunea arterială* cu întărirea zgomotului al doilea la nivelul orificiului aortic și cu hipertrofia ventriculului stâng ne poate orienta spre o hemoragie cerebrală, encefalopatie hipertensivă sau uremie; l) *Hipotensiunea arterială* la debut poate sugera o insuficiență suprarenală, o comă diabetică, o comă prin deshidratare, o comă toxică, sau metabolică (prin oxid de carbon, barbiturice, alcool, suferințe hepatice, boala lui Addison), o comă hemodinamică prin hemoragie masivă sau prin infarct miocardic etc.

4. *Aparatul digestiv. Vărsăturile* sînt necaracteristice, putînd să apară în numeroase come de origine neurologică, toxică sau metabolică. *Hepatosplenomegalia* ne poate sugera o comă hepatică, leucemică, malarică, în boli de collagen sau alte afecțiuni de sistem.

Deglutiția este perturbată în leziuni caudale ale trunchiului cerebral (sediul nucleilor nervilor IX—XI) și este un element de prim ordin în aprecierea gradului de profunzime a comei. Deglutiția are doi timpi. Timpul I (labial): bolnavului inconștient i se apropie o linguriță cu apă de buze, el întinde buzele, o sugă și o înghite normal sau nu întinde buzele — atunci vom spune că timpul I (labial) este prezent sau abolit. Timpul labial are o reprezentare corticală și una la limita superioară a trunchiului cerebral. Timpul II (deglutiția propriu-zisă) zicem că este bun atunci cînd timpul labial este absent (pacientul nu întinde buzele să sugă apă), dar cînd, introducînd apa între dinți, el o înghite bine. Timpul II al deglutiției este întirziat atunci cînd o introducem în gură, pacientul ține apa în gură un timp și apoi o înghite. Leziunea este la nivelul nervilor cranieni IX; introducem apă în gura bolnavului, pacientul ține apa, care bolborosește, dar nu o înghite, are un reflex de tuse, o parte din apă intră în căile respiratorii și se înecă. Spunem că timpul II al deglutiției este absent, cu sau fără reflex de tuse. Leziunea este la nivelul nucleilor nervilor cranieni X—XI.

Sudorația este semnificativă numai în cazurile fără hipertensiune. Leziunea este în jumătatea inferioară a bulbului.

Toate tulburările vegetative (afară de deglutiție) au valoare dacă sînt luate în ansamblu (tabelul IV); izolat, ele nu au valoare.

12.1.2.1.3. Valoarea datelor examenului neurologic

1. *Existența hemiplegiei* trebuie verificată din capul locului. Constatarea unei hemiplegii instalate brusc sugerează aproape totdeauna un accident vascular cerebral sau uneori o angajare. În schimb, surprinderea unei hemiplegii într-o comă instalată în mod lent ne poate sugera și alte posibilități etiologice (tumoră sau abces cerebral, hematom subdural,

Modificările funcțiilor vegetative în raport cu gradul leziunilor cerebrale: prognostic și indicații operatorii

| Simptome | Important pentru prognostic | Începutul | | Semnele agravării | Indicația chirurgicală |
|---------------------|-------------------------------------------------------|----------------------------------------|---------------------------------------------------------|--------------------------|----------------------------------------------------------------|
| | | cazurile ușoare | cazurile grave | | |
| Temperatura | Crește progresiv | Urcă puțin | Crește | Crește progresiv | Creștere progresivă, asociată cu agravarea celorlalte simptome |
| Pulsul | Scade progresiv | Tahicardie | Tahicardie sau bradicardie | Filiform sau bradicardie | Scăderea progresivă, asociată cu agravarea celorlalte simptome |
| Tensiunea arterială | Importantă atunci cînd celelalte curbe arată agravare | | | | Crește continuu |
| Respirația | Mare importantă | Normală | Adîncă, rapidă, pe buze spumă | | Respirația 32' apoi 36' |
| Cunoștința | Foarte importantă | Agitație sau somnolență | Comă | | Alterarea progresivă a cunoștinței (conștienței) |
| Deglutiția | Foarte importantă | Prelungirea timpului II al deglutiției | Tulburări grave în deglutiție | | Alterarea progresivă a deglutiției. |
| Examenul neurologic | Important pentru localizare | Pareză | Hemiplegie Epilepsie Simptome de hernie temporală | | Accentuarea progresivă a semnelor neurologice |

meningită tuberculoasă, parazitoză cerebrală, mai rar encefalită pseudo-tumorală):

a) În comele superficiale, deficitul motorii sînt ușor de recunoscut, atît prin probele motilității active și pasive, cît și prin inegalitatea de reacție a membrilor la practicarea stimulărilor dureroase.

b) În comele profunde se vor practica o serie de probe: — hipotonia membrilor paralizate, care cad mai rapid pe planul patului la manevrele de ridicare și de lăsare bruscă; — „semnul piciorului rotit în afară” al lui Bogolepov (citată de Voiculescu și Stoica, 1967): — rotația pasivă maximă în afară a membrilor evidențiază lipsa de revenire în poziția inițială a membrului paralizat, prin hipotonia rotatorilor interni; — prezența parezei faciale de tip central (evidențiază mai ales cu ocazia expirațiilor, prin „semnul pipei” sau al „pînzei de corabie”; la probele de apărare pe globii oculari, pe marginea retromandibulară sau pe trunchiul facialului, cu lipsa grimasei de partea paralizată); — prezența unilaterală a semnelor lui Babinski; — diminuarea sau abolirea unilaterală a reflexelor cutanate abdominale și asimetria reflexelor osteo-tendinoase.

2. *Prezența unilaterală a unui reflex de apucare* (grasping reflex) sau de apucare forțată (groping reflex) al mîinii, al piciorului, al gurii, buzelor

și al limbii, prezența unilaterală a răspunsului tonic al piciorului al lui Kurt Goldstein la un bolnav obnubilat sau comatos poate sugera o leziune prefrontală contralaterală. Un gresping-reflex bilateral nu are valoare localizatorie, acesta sugerând o suferință de trunchi cerebral.

3. *Abolirea reflexelor osteo-tendinoase* se poate constata în diabet, în hemoragiile subarahnoidiene, în unele meningite bacilare, în situația coexistenței unor polinevrite (polineuropatii) infecțioase, etilice, diabetice, colagenozice, precum și în lues. În stadii avansate ale comelor, abolirea reflexelor osteo-tendinoase nu prezintă semnificație patologică (cel mult prognostică).

4. Prezența *semnelor de rigiditate prin decerebrare și a celor de rigiditate prin decorticare* (v. a.) poate fi constatată în multe come (vasculare, toxice, metabolice, tumorale, encefalitice) și pot indica sediul leziunii (Jouvet, 1969) și semnificațiile prognostice.

5. Prezența *semnelor meningeale* într-o comă instalată ictiform ne indică în primul rând o hemoragie subarahnoidiană, dar și o hemoragie cerebro-meningee sau o inundație ventriculară. Într-o comă febrilă, semnele meningeale sînt revelatoare pentru o meningită (mai ales) sau pentru un abces cerebral. Redoarea cefei (cu alte semne meningeale absente sau doar schițate) se poate întîlni în procesele expansive intracraniene (tumori, abcese, hematoame) cu fenomene de angajare.

6. Prezența unor *mişcări automatico-reflexe cu caracter stereotip, așa-numitele mișcări carfologice* (readucerea cuverturii ori de cîte ori descoperim bolnavul; mișcări de apucare și de frecare a organelor genitale, a nasului, sau alte mișcări gestuale stereotipe) se întîlnesc îndeosebi în comele mai superficiale din infecții, intoxicații și unele meningo-encefalite.

7. *Tremurături ale extremităților cu aspect de „bătăi de aripi” („flapping-tremor”)* apar în comele hepatice.

8. *Modificările pupilare*. Pupilele se prezintă miotice în intoxicația cu opiacee, în coma uremică și în unele leziuni protuberanțiale (hemoragie pontină, tromboză bazilară, tumori pontine). Pupilele midriatice sugerează o intoxicație atropinică sau o comă gravă vasculară. O midriază unilaterală (ipsilaterală leziunii) se întîlnește în hematoame epidurale, subdurale sau intracerebrale, în tumori cerebrale cu angajare a lobului temporal și în anevrismele de arteră cerebrală mijlocie sau posterioară (asociată cu ptoză palpebrală).

9. *Prezența unei oftalmoplegii* (ptoză, strabism și midriază) asociată cu semne meningeale ne sugerează o meningită sau o hemoragie subarahnoidiană produsă prin ruptură de anevrism. O oftalmoplegie masivă într-un context infecțios ne poate îndruma spre o tromboflebită de sinus cavernos. Asocierea oftalmoplegiei cu semne piramidale, care realizează o hemiplegie alternă, ne sugerează o leziune de trunchi cerebral (tumori, encefalite, tromboză de arteră bazilară ș.a.).

10. *Reflexul fotomotor* poate fi abolit în comele profunde, în unele come în care se asociază afectarea motorocularului comun și/ sau nervul optic, precum și în comele vasculare prin arterită luetică.

11. *Deviația conjugată* a globilor oculari constituie un semn important de leziune de focar. Deviația conjugată a globilor oculari spre partea opusă hemiplegiei indică o leziune emisferică (bolnavul „își privește leziunea”, conform legii lui Prévost și Landouzy). Deviația spre partea hemiplegică indică de obicei o leziune mai joasă în trunchiul cerebral (sindrom Foville protuberanțial inferior).

12. *Staza papilară* poate avea multiple semnificații: proces expansiv intracranian, tromboflebită cerebrală, encefalită pseudotumorală, encefalopatie hipertensivă, encefalopatie eclamptică, hemoragie subarahnoidiană.

13. *Atrofia optică unilaterală* la un bolnav comatos poate să ne îndrume spre o hemoragie subarahnoidiană prin anevrism rupt (dacă sînt și semne meningeale), spre o tromboză de arteră carotidă (dacă este și o hemiplegie contralaterală) sau spre un sindrom Foster Kennedy prin tumoră bazală de etaj anterior.

14. *Modificările reflexului cornean* pot să ofere indicații de profunzime a comei, iar uneori prezintă și valoare localizatorie. Astfel, abolirea unilaterală ne sugerează o leziune pontină, iar o abolire bilaterală (neexplicată prin gradul de profunzime al comei) ne sugerează o leziune extinsă în trunchiul cerebral. Prezența reflexului corneo-pterigoidian (ca și a altor reflexe arhaice) ne poate indica o suferință a trunchiului cerebral, dar de multe ori nu are valoare localizatorie (reflexe de eliberare).

15. *Abolirea reflexelor faringian și velo-palatin* reprezintă indicatori de profunzime a comei, dar uneori și semne de suferință bulbară sau pseudobulbară.

12.1.2.2. Clinica sindromului comatos

Clinic, sindromul comatos are următoarele componente:

1. Abolirea totală a stării de cunoștință (conștiență). În comă nu se poate vorbi de existența altor tipuri de perturbări ale stării de cunoștință. Coma se poate agrava, ducînd la exitus, sau se poate ameliora, pacientul prezentînd în acest caz simptome de trezire.

2. Tulburări vegetative.

3. Tulburări oculare.

4. Tulburări neurologice.

12.1.2.3. Gradarea și clasificarea comelor

Datorită caracterului evolutiv al leziunilor, ca și labilității perturbărilor vasomotorii există o variabilitate a aspectelor clinice și de aceea o strictă clasificare nu este posibilă practic. Este însă posibilă o gradare a profunzimii comei și aceasta este indispensabil să fie realizată din necesități clinice și practice, adică de răspuns la tratament și de apreciere prognostică.

Gradul de profunzime a comei nu poate fi cert stabilit decît după nivelul și întinderea leziunii majore din trunchiul cerebral, determinat după criterii clinice și paraclinice.

După acest criteriu al leziunii dominante, noi am propus sistematizarea în 5 grade de comă, cu următorale caractere (tabelul V):

Gradul I. Bolnavul este inconștient, funcțiile vegetative sînt în limite normale sau ușor modificate, toți timpii de deglutiție sînt prezenți, de asemenea reflexele de apărare și automate prezente. Reflexul de apărare este prezent, bolnavul se apără la excitațiile exteroceptive (se apără de o muscă). Reflexele automate sînt prezente, bolnavul se apără la excitațiile proprioceptive (duce mina la cap dacă îl doare, se acoperă cu o pătură dacă îi este frig). Pupilele sînt normale sau ușor midriatice, cu reflex fotomotor diminuat sau abolit. La proba calorică vestibulară se constată

Gradele comei: aspectul clinic, nivelul leziunii și prognosticul

| Gradii comei | Starea de conștiință | Funcțiile vegetative | Reflexele automate | Reflexele de apărare | Deglutiția | Testul calorico-oculovestibular | Reflexul de tuse | Nivelul leziunii | Prognosticul |
|--------------|----------------------|----------------------|--------------------|----------------------|-----------------------------------|------------------------------------------------------------------------|------------------|------------------------------------------|-------------------------------|
| I | Abolită | ± Normale | Normale | Normale | Normală | Nistagmus cu fază tonică spre urechea irigată | + | Partea superioară a trunchiului cerebral | Șanse de revenire |
| II | Abolită | ± Modificate | Normale | Abolite | Timpu I (labial) abolit | Deviație lentă și persistentă a ochilor spre partea irigată | + | Partea mijlocie a punții | ± Șanse de recuperare |
| III | Abolită | Tulburate | Abolite | Abolite | Timpu II al deglutiției întârziat | Deviația conjugată a globilor oculari spre partea irigată este absentă | + | Partea inferioară a punții | Stare critică |
| IV | Abolită | Sever tulburate | Abolite | Abolite | Abolită | Abolirea reflexelor oculovestibulare | — | Partea superioară a bulbului | Stare gravă |
| V | | | | | | | | Partea inferioară a bulbului | Nici o șansă de supraviețuire |

moartea creierului; respirația și circulația sînt sustinute artificial prin metode de reanimare

o deviere tonică conjugată a globilor oculari spre partea irigată. Leziunea este în segmentul rostral al trunchiului cerebral.

Gradul II. Bolnavul este inconștient, funcțiile vegetative moderat perturbate, timpul I (labial) al deglutiției este abolit, reflexele de automatism conservate, cele de apărare abolite. La proba vestibulară calorică există o deviere lent conjugată a globilor oculari spre partea irigată. Leziunea este medio-pontină.

Gradul III. Bolnavul este inconștient, există grave perturbări ale funcțiilor vegetative, timpul I al deglutiției este abolit, timpul II întârziat. Reflexele de automatism sînt abolite. La proba vestibulară calorică se remarcă o deviere a globilor oculari, frecvent disconjugată, sau absența devierii ochilor. Hipertermie și tensiune arterială oscilantă, cu tendință la creștere. Leziunea este în partea inferioară a punții.

Gradul IV. Bolnavul este inconștient, total areactiv, funcțiile vegetative foarte grav perturbate, la limita compatibilității cu supraviețuirea, deglutiția abolită, reflexul de tuse prezent, întârziat sau abolit. Midriaza fixă, cu reflexele fotomotor și cilio-spinal abolite. Reflexele oculo-cefalogire, oculo-vestibulare sînt abolite. Flascitate musculară și extensie bilaterală de haluce. Leziunea este în partea superioară a bulbului.

Gradul V (coma depășită). Bolnav total inconștient, cu circulația și respirația artificial susținute prin metode de resuscitare. Leziunea este situată în segmentele bulbare inferioare. Sindromul corespunde celui de „moarte a creierului”.

Clasic, tabloul de comă depășită — așa cum a fost descris de P. Mollaret și M. Goulon, în 1959 — cuprinde trei categorii de simptome:

- Abolirea totală a funcțiilor vieții de relație.
- Abolirea marilor funcții vegetative.
- EEG cu traseu izoelectric persistent.

Hipotonia corneei cu lipsa de transparență a ei denotă moartea creierului (Arseni, 1972). Aceste semne denotă că leziunea a cuprins teritoriul trigemenului din zona bulbo-medulară.

12.1.2.4. Probleme de diagnostic etiologic

1. *Coma epileptică.* Criza epileptică grand mal se însoțește încă de la debut de o profundă tulburare a conștiinței, care îmbracă aspectul comei epileptice intra- și postaccusuale. În mod brusc, sau după câteva prodrome, bolnavul își pierde cunoștința și se prăbușește, după care urmează binecunoscutele faze (tonică și clonică) și apoi, coma postaccusuală. Asistarea unui acces epileptic de către medic nu mai ridică dubii asupra diagnosticului comei postaccusuale. Dar dacă nu a fost asistată de către medic, se impune o serioasă anamneză și o catamneză, care ne lămurește. Dar și aspectul bolnavului după criză poate fi revelator, întrucît la sfîrșitul fazei clonice bolnavul rămîne inconștient, areactiv la stimulările exterioare, cu respirația stertoroasă. Se pot remarca în cursul comei postcritice: mușcarea limbii, secreția salivară spumoasă, adesea sanguinolentă, tegumentele acoperite de o transpirație profuză, eventualele leziuni produse în timpul crizei, semnele de emisie urinară, reflexele cutanate abdominale abolite, reflexul cutanat plantar în extensie, tonusul muscular postural deprimat, eventualele deficite motorii reziduale (paralizia lui Todd), pupilele midriatice și areactive sau hiporeactive la lumină, reflexele osteo-

tendinoase absente. Tendința la remisiune spontană a stării de conștiință într-un interval de timp relativ scurt reprezintă principala caracteristică a comei postteritice, de obicei în trei etape: comă, somn postteritic și stare crepusculară. Mialgiile generalizate, oboseala și cefaleea sînt simptome obișnuite acuzate de bolnavi la reluarea completă a stării de conștiință. Uneori însă, coma devine permanentă, în cazul survenirii crizelor subintrante, respectiv a apariției stării de rău epileptic. În toate cazurile, diagnostic etiologic al epilepsiei ca atare se impune, prin investigații EEG și paraclinice amănunțite. Pe de altă parte, se impune totdeauna un diagnostic diferențial față de o serie de come foarte asemănătoare cu cele epileptice: coma eclamptică, coma din encefalopatia hipertensivă a nefropaților, coma din unele intoxicații cu convulsii (salmoneloze, ciupercei, oxid de carbon), coma hipoglicemică. Convulsiile hipoglicemice (și respectiv comă), destul de frecvent confundate cu epilepsia (gravă eroare!) trebuie să ne fie sugerate de următoarele elemente semiologice: instalarea progresivă a unei agitații psihomotorii, însoțită de transpirații profuze, de tresăriri musculare de tip fascicular, de tremurături și de oboseală marcată, după care se instalează o stare de obnubilare și apar crizele convulsive tonice sau tonico-clonice, însoțite de comă, adesea cu revenire destul de rapidă. Determinarea glicemiei (cu evidențierea hipoglicemiei) și proba terapeutică (remisia rapidă a crizei prin administrare intravenoasă de soluție glucozată), pot tranșa diagnosticul.

2. Comele din accidentele vasculare cerebrale

Diagnosticul se bazează în general pe vîrsta bolnavului (deși se pare că în ultimii ani vîrstele „predilecte” pentru afecțiunile vasculare cerebrale se „deplasează” și spre vîrste mai tinere), pe apariția bruscă a accidentului, pe evidențierea unei hemiplegii și/ sau a altor semne de localizare cerebrală, precum și pe existența unor factori etiologici și de risc în măsură să explice declanșarea unui accident vascular cerebral. Trebuie însă avut în vedere că apariția unei come la un tînăr nu poate exclude posibilitatea unei etiologii vasculare, dar la indivizii tineri ne gîndim în primul rînd la posibilitatea unui hematom intracerebral sau a unei hemoragii subarahnoidiene prin malformație vasculară, precum și la alte eventualități: embolie cerebrală cu punct de plecare de la o suferință cardiacă (indeosebi stenoza mitrală, endocardite maligne acute, boli cardiace însoțite de tulburări de ritm și de fibrilație, predispozante la embolii), sau altă afecțiune embolică și chiar un atac ischemic pe fondul unei arteriopatii, a cărei natură urmează s-o precizăm imediat, sau pe fondul unei insuficiențe circulatorii cerebrale prin mecanism hemodinamic, extracerebral, pe care de asemenea urmează să-l precizăm. Mai trebuie să avem în vedere și faptul că un individ în vîrstă, pe lângă o comă vasculară, este susceptibil să sufere și o comă de altă etiologie (diabetică, meningitică, tumorală cu debut ictiform, în cadrul unui hematom posttraumatic etc.).

În tot cazul, instalarea bruscă a comei constituie un important și hotărîtor argument în favoarea unui accident vascular cerebral. Ca atare, întîmpinăm dificultăți diagnostice în comele vasculare cu instalare progresivă, la care întîi apare o simptomatologie neurologică (hemipareză, afazie, convulsii, hemianopsii) cu agravare progresivă, inițial fără tulburări de conștiință, eventual doar cu somnolență, confuzie sau obnubilare, care ulterior evoluează în comă, în decurs de cîteva ore sau de cîteva zile. La aceste cazuri, pe lângă un atac ischemic cu instalare progresivă, se puno

și problema existenței unui hematom intracerebral primitiv, netraumatic, (așa-zis „spontan” — termen incorect — Arseni și colab., 1974) sau a unei tumori cerebrale. Se știe că în unele cazuri (nu chiar așa de rare cum s-a crezut) simptomatologia ictiformă (însușind diverse deficite neurologice și comă) poate fi realizată de o tumoare cerebrală (prin hemoragii intratumorale și edem, prin angajări ale unor tumori cu evoluție latentă pînă la un moment dat, prin metastaze cerebrale cu evoluție rapidă și cu mare potențial edematos și hemoragie intratumoral).

Evidențierea unei hemiplegii la un bolnav comatos (sau cu evoluție rapidă spre comă) reprezintă în general un hotărîtor argument în favoarea unui accident vascular cerebral. Totuși, în unele situații, în care focarul lezional vascular s-a constituit la distanță față de căile motorii piramidale, hemiplegia poate lipsi, dar putem constata alte semne neurologice. Prezența bilaterală a unor semne neurologice (indeosebi piramidale), instalate concomitent sau în doi timpi, sugerează mai multe posibilități: hemoragie cu inundație ventriculară, proces ocluziv bazilar, hematom de trunchi cerebral, hematom emisferic cerebral (cu mare edem și/ sau angajare de lob temporal, cu antrenarea în suferință și a emisferului opus). Prezența unei hemiplegii incomplete la un pacient care evoluează spre comă ridică și suspiciunea unui proces expansiv: hematom subdural, hematom intracerebral, tumoare cerebrală (Arseni și colab., 1974; Voiculescu și Stoica, 1967).

Practica neurologică ne mai învață că totdeauna, înainte de a afirma diagnosticul de accident vascular cerebral (hemoragie sau atac ischemic), este obligatoriu să eliminăm, prin examinări atente clinice și paraclinice: hematoamele traumatiche extradural și subdural (acut și subacut), tumorile cerebrale, meningitele și meningocefalitele (cu instalare rapidă și evoluție spre comă), encefalopatia hipertensivă și coma epileptică.

Diagnosticul de *encefalopatie hipertensivă* este relativ ușor de stabilit, pe baza următoarelor elemente: a) ne aflăm în fața unui caz cu antecedente hipertensive (fie cu hipertensiune arterială așa-zisă esențială, fie secundară: nefrogenă mai ales, în cadrul unui feocromocitom sau a unui adenom corticosuprarenal, în cadrul unei coarctații de istm aortic, al unei uremii, eclampsii sau al unui saturnism), cu masive valori tensionale și cu importante modificări ale F.O. (pînă la mare edem papilar); b) Coma nu este prea profundă, este de obicei tranzitorie; c) Coma este de multe ori precedată de convulsii; d) Cefaleea este intensă; e) Se pot asocia și alte semne de focar (prin importantul edem cerebral); f) De obicei encefalopatia hipertensivă este precedată de fenomene prodromale (cefalee intensă, insomnii, episoade de confuzie și obnubilare).

Hemoragia subarahnoidiană de obicei nu creează dificultăți diagnostice, contextul semiologic fiind cel mai adesea revelator: semne meningeale importante, cefalee intensă cu vărsături, modificări ale F.O. (important edem și hemoragii retiniene), mici tulburări de conștiință (confuzie și agitație psihomotorie, somnolență, rareori comă), care de cele mai multe ori chiar lipsesc. Prezența leziunilor de nervi cranieni și a altor eventuale semne de localizare ne pot sugera topografia și natura malformației vasculare răspunzătoare de hemoragie, prin ruptură.

Dificultăți diagnostice putem întîmpina în situația apariției unei come după cîteva ore sau zile de la debutul accidentului. În aceste situații ne putem gîndi fie la constituirea unui hematom cerebral ori la o recidivă a hemoragiei, fie la o hemoragie cerebro-meningee, fie la instalarea unui

spasm arterial cerebral, a cărui existență — negată multă vreme — literatura ultimilor ani o confirmă (nu numai în hemoragii, dar și leziunile ischemice cerebrale) (Arseni și colab., 1974; Voiculescu și Stoica, 1967; Pascu și colab., 1976, citați de Popoviciu și colab., 1980).

Diagnosticul diferențial între hemoragia cerebrală și infarctul cerebral (atacul ischemic este de cele mai multe ori extrem de dificil, cu excepția atacurilor ischemice tranzitorii și/ sau intermitente, care prin însuși acest caracter își parafează diagnosticul.

Există totuși o serie de elemente diferențiale (majoritatea stabilite încă de autorii clasici) între atacul apoplectic hemoragic și cel ischemic (infarctul cerebral) (după Voiculescu și Stoica, 1967 și Pascu și colab., 1976, 1977, citați de Popoviciu și colab., 1980):

a) În general se apreciază că o *comă rapidă*, instalată „d'emblee” încă la debutul ictusului, profundă și gravă (însoțită și de importante tulburări vegetative) este revelatoare îndeosebi pentru hemoragia cerebrală. În schimb, menținerea stării de conștiință, sau o comă superficială (eventual tranzitorie) la un bolnav cu hemiplegie (sau alt context neurologic de focar) de instalare bruscă sau relativ bruscă, ne sugerează un atac ischemic. Prezența unei importante obnubilări, asociată cu o hemiplegie incompletă ne sugerează mai degrabă un hematom intracerebral.

b) *Brutalitatea, bruschetatea instalării accidentului*, socotită multă vreme caracteristică pentru hemoragic, s-a dovedit a fi uneori un element înșelător, tot la fel de brusc, de brutal, putându-se instala și un atac ischemic. De asemenea, o hemoragic se poate instala uneori ictiform, dar fără tulburări de conștiință, sau chiar în mod lent.

c) *Constituirea progresivă*, în decurs de câteva zile, a deficitelor motorii (sau a altor deficite neurologice) și a tulburărilor de conștiință este revelatoare îndeosebi pentru atacul ischemic. Dar trebuie să avem totdeauna în vedere și eventualitatea unei hemoragii cu debut atipic, precum și a unei tumori (cu hemoragic intratumorală), eventual a unui hematom.

d) *Preexistența unor ictusuri anterioare* (în lunile sau anii precedenți), dar mai ales repetarea unor atacuri cu interesarea aceluiași teritoriu vascular ne sugerează un infarct cerebral. Atacurile ischemice tranzitorii (AIT) în antecedente pledează tot pentru un atac ischemic.

e) *Cefaleea puternică* survenită concomitent cu instalarea ictusurilor, sau precedind cu câteva momente o apoplexie ar putea constitui un argument pentru hemoragic. O cefalee care precedă cu mult timp un accident apoplectic poate fi revelatoare pentru un anevrism care s-a rupt, pentru o encefalopatie hipertensivă sau pentru un proces ocluziv vascular.

f) Hemoragia se instalează mai frecvent *în cursul zilei*, în vreme ce atacul ischemic se produce mai adesea *în timpul nopții*.

g) Uneori apariția unei *bradicardii* la debutul unui accident vascular cerebral poate fi revelatoare pentru hemoragic (dar numai la debut!).

h) *Midriaza ipsilaterală* focarului este revelatoare îndeosebi pentru hemoragic.

i) Prezența *semnelor meningeale* pledează în favoarea unei hemoragii.

j) Instalarea precoce a unei *contracturi musculare* pledează îndeosebi pentru hemoragic.

k) *Bilateralitatea semnelor lui Babinski* (cu excepția comelor foarte profunde) este mai frecventă în hemoragic decât în atacul ischemic.

l) *Prezența semnelor de inundație ventriculară* (v. a.) ne îndrumă, firesc, spre o hemoragic cerebrală.

m) *Apariția precoce a hipertermiei* (centrale) și a unor importante *modificări vegetative* (inclusiv hemoragii digestive) pledează îndeosebi pentru hemoragic.

n) Evidențierea *hemoragiilor retiniene* și a *edemului papilar* pledează în favoarea unei hemoragii (atenție, însă, la excluderea unei tumori cerebrale și a unui hematom).

o) *Creșterea TACR* poate constitui un semn precoce de hipertensiune intracraniană (hemoragic, hematom, tumoare).

p) *Scăderea importantă unilaterală a TACR* (de partea opusă hemiplegiei) este revelatoare pentru o tromboză de arteră carotidă, mai ales dacă se constată și un sindrom asfigmo-piramidal și/ sau optico-piramidal.

q) *Creșterea bilirubinemiei* poate eventual sugera o hemoragic, deși reprezintă un semn înșelător (Voiculescu și Stoica, 1967).

r) *Evamenul LCR* tranșează diagnosticul în peste 70% din cazuri, prin evidențierea (macroscopică sau microscopică) a singelui sau a elementelor sanguine în LCR în hemoragii. Dar lipsa acestora nu poate exclude existența unui focar hemoragic (Voiculescu și Stoica, 1967; Pascu și colab., 1977). Ca atare, efectuarea unei rahicenteze cu prelevare de LCR pentru investigație este obligatorie în orice accident vascular cerebral, cu excepția riguroasă a cazurilor cu semne de hipertensiune intracraniană, de angajare a amigdalelor cerebeloase și/ sau a lobului temporal (simptome prețioase revelatoare: midriază unilaterală, opistotonus, rigiditate prin decerebrare, edem papilar) și a stazei papilare.

s) *Modificările EEG* nu pot fi hotărâtoare pentru diagnostic (Voiculescu și Stoica, 1967; Popoviciu și colab., 1980; Ingvar, 1967; Rohmer și colab., 1952; Birchfield și colab., 1959; Meyer și colab., 1961; Van der Drift și Magnus, 1961 — citați de Popoviciu și colab., 1980), din multe motive, pe care spațiul nu ne permite să le expunem. Totuși există multe situații în care hemoragiile produc modificări EEG mai mari și, în general, mai extinse, chiar difuze, în vreme ce focarele ischemice (mai ales cind sînt superficiale) generează modificări EEG mai limitate, cu expresie focală și cu caracter regresiv.

t) *Arteriografia* este contraindicată în comă. Cînd se poate efectua, poate oferi elemente diagnostice valabile pentru un proces ocluziv, pentru un proces expansiv (tumoră, hematom) sau pentru o malformație vasculară.

u) *Utilizarea altor investigații paraclinice* (scintigrafie, tomografie axială computerizată, ecoencefalografie, studiul efectului Doppler ș.a.) pot oferi elemente prețioase de diagnostic pozitiv și diferențial.

v) *Aprecierea diversilor factori de risc* pentru unul sau altul din cele două tipuri majore de accident vascular cerebral (hemoragic sau ischemic) ne poate uneori ajuta în tranșarea diagnosticului.

3. Comele din traumatismele cranio-cerebrale

A. Comele instalate în momentul traumatismului:

a) *Comoția cerebrală* implică o pierdere de cunoștință care se instalează imediat, are durată scurtă (secunde, minute), nu se însoțește de simptome vegetative, manifestă o reversibilitate completă, iar în zilele următoare și ulterior bolnavul nu prezintă semne neurologice obiective.

b) *Contuzia cerebrală*. Trebuie să nu uităm faptul că nu toate contuziile cerebrale se însoțesc de stări comatoase. Unii bolnavi prezintă o scurtă pierdere de conștiință, rapid reversibilă. În majoritatea contuziilor

există tulburări de conștiință, de gravitate variabilă și de durate variabile (ore, zile, săptămâni) reversibile sau ireversibile (cu evoluție fatală). Revenirea conștiinței se face progresiv, trecând printr-o stare de confuzie cu agitație psihomotorie. De obicei se constată cele mai variate semne de localizare (reversibile, ireversibile sau parțial reversibile), precum și importante tulburări vegetative (inclusiv respirații) (adesea cu respirație Cheyne-Stokes) și chiar hipertermie (semn de gravitate) care depind de gradul contuziei și localizarea ei.

B. Comele instalate după un interval liber

B₁. Comele instalate după un interval liber scurt (cîteva ore, pînă la cel mult 48 de ore) corespund constituirii hematoamelor acute.

a) Hematomul epidural (extradural) acut comportă, în evoluția sa tipică, trei faze: — o scurtă fază de inconștiință, care a fost concomitentă cu traumatismul; — un interval liber de cîteva ore, pînă la maximum 24 sau 48 de ore, în care de fapt bolnavul poate să nu fie perfect lucid, ci să prezinte o stare de obnubilare; — timpul al treilea, în care se instalează o nouă comă, însoțită de fenomene de focar. Coma este precedată de cefalee progresivă, de amețeli și de o stare confuzivă. Uneori lipsesc aceste trei faze, bolnavul prezentînd încă de la început, după traumatism, o stare de dezorientare, cu confuzie și agitație, care se agravează progresiv pînă la comă. Semnele focale sînt reprezentate de o hemipareză-hemiplegie cu semne piramidale, crize convulsive de tip jacksonian, deviația conjugată a globilor oculari spre partea opusă focarului, midriază unilaterală (eventual și abolirea reflexului fotomotor), cu mare valoare localizatorie, indicînd dezvoltarea ipsilaterală a hematomului. În cazuri grave pot apărea semne piramidale bilaterale (prin angajarea uncusului hipocampic și compresia trunchiului cerebral) și importante simptome vegetative (bradicardie apoi cu accelerarea progresivă, respirație profundă, rară, stertoroasă, cu evoluție spre tip Cheyne-Stokes).

b) Hematomul subdural acut prezintă o simptomatologie similară sau aproape similară cu precedentul, dar intervalul liber este mai puțin evident, tulburările de conștiință fiind de fapt prezente în cursul întregii perioade de după traumatism (Arseni și colab., 1974).

După cîteva ore, rareori, pînă la maximum 2—3 zile, bolnavul intră în comă. Valoarea localizatorie a midriazei ipsilaterale este importantă (dacă apare, întrucît uneori se instalează o midriază bilaterală), la fel a hemiparazei controlaterale. De multe ori apar semne de rigiditate de decerebrare și fenomene vegetative importante. Efectuarea găurii de trepan exploratorii este obligatorie.

c) Hematomul intracerebral acut evoluează la fel în trei stadii, cu un interval liber fie fără tulburări de conștiință, fie totuși, de obicei, cu o stare de somnolență sau de obnubilare. Semnele de localizare sînt variabile, în funcție de topografia sa predilectă (temporală sau frontală, rareori occipitală). Cînd există, midriaza ipsilaterală are mare valoare localizatorie.

B₂. Comele instalate după un interval liber mijlociu (3—14 zile):

a) Hematomul subdural subacut evoluează în trei timpi, semnele neurologice de localizare (midriaza și hemiparaza) apărute în al treilea timp avînd certă valoarea localizatorie.

b) Hematomul intracerebral subacut manifestă, de regulă, evoluția clasică în trei timpi, cu interval liber de 1—2 săptămîni, după care constituirea hematomului se manifestă prin apariția simptomelor de localizare.

C. Comele instalate după un interval liber lung (cîteva săptămîni).

Hematomul subdural cronic. După traumatism, bolnavul acuză o cefalee progresivă, la care se asociază, după cîteva săptămîni, o stare de obnubilare cu dezorientare, care progresiv se transformă în comă. Semnele neurologice de focar se conturează de asemenea progresiv: tulburări de echilibru, hemipareză cu semne piramidale, controlaterale, midriază ipsilaterală hematomului care se formează (cu mare valoare localizatorie), eventual paralizii ale nervilor oculomotori. Se impune atenție la apariția redorii de ceafă, a bradicardiei și a modificărilor respirații, importante semne de angajare a uncusului hipocampic (Arseni și colab., 1974).

4. Comele prin procese expansive intracraniene (tumori primitive sau metastatice, abcese cerebrale etc.) se instalează lent-progresiv, rareori neut, de alură ictiformă (prin hemoragii intratumorale și edem), după o perioadă relativ lungă cu simptome de focar și cu elemente de sindrom de hipertensiune intracraniană. Examenul neurologic în comă poate evidenția semne piramidale adesea bilaterale (prin torsiunea trunchiului cerebral și prin hernia amigdalelor cerebeloase și/ sau a uncusului hipocampic), crize de hipertonie, anizocorie cu midriază, edem papilar.

5. Comele prin afecțiuni cerebrale de origine infecțioasă

a) Coma din tromboflebitele cerebrale. Ne atrage atenția asupra tromboflebitelor un cortegiu simptomatic cu febră, stare generală alterată, comă progresivă și semne de localizare (de pildă oftalmoplegii totale unilaterale prin leziunea perechilor III, IV și VI în tromboflebita sinusului cavernos; hemiparaze alternante stînga-dreapta în tromboflebita sinusului sagital superior; crize convulsive în tromboflebita corticală). Acest context semiologic dramatic apare după otite supurante, infecții faciale, nazale sau faringo-amigdalene, eventual după intervenții în micul bazin la femei.

b) Coma meningitică apare în mod progresiv în cursul unei meningite, bacteriene de obicei, acute sau subacute, sau după o meningită tuberculoasă cu evoluție de săptămîni sau luni. Diagnosticul nu implică dificultăți, avînd în vedere prezența semnelor meningeale preexistente, a modificărilor F.O. și a semnelor infecțioase generale și din LCR. Dificultăți reale diagnostice putem întîmpina la copii și la bătrîni, în situațiile în care meningita se instalează brusc cu convulsii și comă.

c) Comele din meningoencefalite și encefalite nu ridică, de obicei, dificultăți diagnostice. Astfel, comele sînt precedate de sindroame confuzive, cu delir și halucinații, însoțite de convulsii și de variate constelații neurologice într-un context de regulă febril, cu modificări de tip inflamator în LCR.

6. Comele dismetabolice

a) Coma hipoglicemică se instalează de obicei după un episod prodromal (senzație imperioasă de foame, cefalee, transpirații profuze, tremurături, tahicardie, confuzie mintală, somnolență, tresăriri musculare, alternanțe de midriază-mioză, eventual spasme musculare), după care apar crize convulsive și o comă de intensitate variabilă. Se poate confunda cu epilepsia și coma epileptică posteritică.

b) Coma diabetică de obicei nu ne creează dificultăți, atunci cînd apare la un diabetic vechi, cunoscut, în circumstanțe revelatoare (conduită

greșită de regim alimentar, abandonarea sau scăderea medicației antidiabetice, eforturi prelungite, eventual apariția unei infecții intercurente). Se instalează în mod progresiv (somnia destul de lungă, apoi comă), precedată de prodrome (oboseală, dureri abdominale, anorexie, grețuri, vărsături, cefalee, amețeli, zgomote auriculare, apatie, senzație de sete, poliurie).

Revelatoare sînt datele examenului general, pe aparate, neurologic și de laborator: — aspect deshidratat al bolnavului, cu tegumentele uscate, reci și cianotice; — globii oculari hipotoni la palpate; — bradipnee (10—12/min), cu inspirație prelungită, apoi pauză, după care expirația este scurtă, urmată de o altă pauză mai lungă (respirație asemănătoare cu cea de tip Kussmaul); — în halenă se percepe mirosul de acetonă; — hipotensiune arterială, puls slab și rapid; — hipotermie; — marcată hipotonie musculară; hipo- sau areflexie osteo-tendinoasă; — midriază; — semne de retinopatie diabetică cu mici hemoragii la F.O.; — prezența glucozei și a corpiilor cetonicilor în urină; — glicemia mult crescută, rezerva alcalină scăzută.

c) *Coma uremică* este relativ ușor de recunoscut: — antecedente nefropatice; — aproape totdeauna este precedată de prodrome care înmănușează: oboseală, cefalee, anorexie, greață, vărsături, diaree, dispnee, miodezopsii („muște zburătoare”), eclipse vizuale (pînă la amaroze tranzitorii), mioclonii și tresăriri fasciculare musculare, uneori convulsii; — halena are miros amoniacal; — respirația este de multe ori de tip Cheyne-Stokes; — bolnavul este palid, hipotermic, cu pleoapele edemate și prezintă sughiț; — pulsul este foarte bine bătut, dur; — tensiunea arterială este crescută; — cordul este mărit, cu zgomote dure și cu frecături pericardice; — la examenul neurologic se constată semne meningeale, mioză, hiperreflexie osteo-tendinoasă, uneori semne piramidale și extrapiramidale (inclusiv flapping tremor); — la examenul F.O. se constată: neuroretinită albuminurică, cu modificări evidente vasculare, cu exsudate „în stea”, cu edem sau stază papilară cu hemoragii; — se constată oligurie, albuminurie, azotemie masivă, acidoză.

d) *Coma azotemică* se instalează treptat la un bolnav care a prezentat vărsături repetate (prin afecțiuni gastro-intestinale sau vărsături centrale) și care se prezintă deshidratat. Semnele prodromale sînt asemănătoare cu cele din coma uremică, ca atare diagnosticul diferențial va ține seama de câteva elemente revelatoare: — bolnav deshidratat; — TA scăzută; — midriază; — prezența azotemiei, a alcaloziei și a cloropeniei.

e) *Coma eclamptică* este ușor de recunoscut: — însoțeste o toxicoză gravidică din a doua jumătate a sarcinii sau în cursul nașterii; — prezintă manifestări prodromale revelatoare (cefalee, vărsături, edeme, albuminurie, hipertensiune, oligurie pînă la anurie); — coma debutează cu mioclonii, apoi se instalează convulsii tonico-clonice (adesea subintrante) și chiar simptome focale cerebrale (pareze, manifestări afazice etc.).

f) *Coma hepatică* nu ridică probleme diagnostice dacă ținem seama de următoarele elemente: — antecedente hepatice (hepatite grave toxice sau infecțioase, ciroze, neoplasm hepatic), eventual etilism cronic; — manifestări prodromale cu accentuare progresivă: cefalee, apatie, astenie marcată, sughiț, vărsături, meteorism, constipație, somnolență progresivă, episoade confuzionale, stări de agitație, fasciculații și spasme musculare, uneori convulsii de tip epileptic; — Aspectul bolnavului este revelator: tegumente și conjunctive subicterice, cu prezența de peteșii și de hemoragii

gingivale; — Bolnavul prezintă epistaxis, hematemză, melenă, limbă saburală, fector hepatic, oligurie, hepatomegalie; — Se constată un sindrom neuropsihic polimorf, dominat de semne piramidale bilaterale, semne extrapiramidale (cu hipertonie, tremor postural și opozițional, mișcări de tip coreo-atetoxic, disfazie de tip striat), eventual ataxie.

Coma hepatică se instalează progresiv, în cinci stadii (Sherlock, 1961; Galea, 1967; Bockus, 1966 — citați de Popoviciu, 1978), începînd cu diverse grade de hipersomnie și evoluînd pînă la coma profundă cu tulburări grave respiratorii (de tip Kussmaul sau Cheyne-Stokes).

g) *Coma din encefalopatia hepato-portală (sau portocavă)* reprezintă o formă particulară de „comă hepatică” (prin perturbări în anastomozele porto-cave — vezi Popoviciu, 1978), care înmănușează o simptomatologie similară cu tabloul hepatic și neuropsihic expus în cadrul comei hepatice, la care se adaugă, în stadiul precomatos și subcomatos, un tremor extrapiramidal rapid și amplitudine, denumit „flapping tremor” (Sherlock, 1961; Galea, 1967 — citați de Popoviciu, 1978; Popoviciu, 1978; Șofletea, 1967). În EHP diagnosticul se stabilește și prin probele de laborator (hiperamoniemie).

7. *Comele toxice*. Spațiul nu ne permite decît enumerarea succintă a celorva criterii de diagnostic în câteva come toxice mai des întîlnite:

a) *Coma alcoolică* este precedată de câteva semne de alcoolism acut (diplopie, confuzie, dizartrie, ataxie, vărsături), după care se produce congestia feței și a conjunctivelor, midriază, tahicardie și respirație stertoroasă. Apoi apar fenomene de colaps: paloare, transpirații, puls rapid și slab bătut, hipotensiune, cianoză, răcirea extremităților și o comă profundă cu dispariția tuturor reflexelor, cu respirație Cheyne-Stokes, cu convulsii (uneori) și chiar cu fenomene de rigiditate de decerebrare (semn de prognostic grav). Coma durează pînă la 20 de ore.

b) *Coma metilică* se instalează brusc (chiar la câteva minute după ingestia alcoolului metilic), realizînd următoarele simptome: facies vultuos, redoarea cefei, convulsii, areflexie pupilară, tulburări mari respiratorii (tahipnee, apoi paralizie respiratorie) și exitus la peste 50% din cazuri.

c) *Coma barbiturică*. În cazuri ușoare se realizează doar un sindrom ebrios (cu dizartrie, ataxie, confuzie mintală și euforie). Formele grave se instalează rapid, cu somn progresiv, profund, cu paloare, mioză, divergența globilor oculari, bradicardie, hipotensiune, bradipnee, hipotermie (ulterior hipotermie), areflexie, discretă cianoză și exitus la dozele de 4—10 g.

d) *Coma atropinică* debutează cu o stare de excitație psihomotorie, cu delir și halucinații. Se remarcă: eritem exprimat al feței, tegumente și mucoase uscate, tulburări de deglutiție și de fonație, tulburări de vedere (cu masivă midriază), dispariția reflexelor fotomotor și de convergență, tremurături, retenție urinară. Odată cu instalarea comei, se obiectivează: tahicardie, puls filiform, hipotensiune, tulburări respiratorii, edem pulmonar acut și moarte (doza letală de atropină și hiosciamină fiind de 0,10 g).

e) *Coma prin opiacee* (îndeosebi după morfină) debutează printr-o stare de anxietate, transformată în comă cu puternică mioză (pupile „punctiforme”), bradicardie, bradipnee (cu pauze respiratorii din ce în ce mai lungi și mai frecvente, ca un fel de „respirație periodică”). Tegumentele sînt umede, eritematoase și calde, apoi devenind reci, deshidratate, uscate și cianotice. Se instalează și oligurie. Hipotonia musculară

se transformă în atonie, reflexele se abolesc și la doza de 0,40 g (per os) și 0,10 g (morfină injectabilă) se produce moartea.

f) *Coma prin ganglioplegice* se aseamănă în linii mari cu coma prin opiacee.

g) *Coma cocainică* este precedată de o scurtă perioadă de anxietate cu agitație psihomotorie și cu halucinații. Obiectiv, în această perioadă, o constelație de semne pot fi revelatoare (Gaultier și colab., 1966): exoftalmie, midriază, tahicardie, eritem al feței, transpirații, hipertensiune arterială, hipertermie. Destul de rapid se instalează coma, asociată cu: paloare, puls lent și filiform, respirație neregulată, transpirații reci, stare de colaps. Doza letală de cocaină este 1—2 g per oral și 0,20—0,30 g în administrare parenterală.

h) *Coma din intoxicația hidrazidică* debutează cu agitație psihomotorie, trismus, mioclonii și convulsii tonico-clonice, accesele convulsive putând îmbrăca un caracter subintrant, odată cu aprofundarea stării comatoase. La doze mai mari de hidrazide, coma se instalează rapid, însoțită de hipotensiune, tulburări respiratorii (cu importantă hipersecreție bronșică) și de hipertermie. Pupilele sînt midriatice.

i) *Coma prin salicilați* este mai rară, putînd fi accidentală sau putînd să apară în urma administrării de aspirină în doze mari la copii deshidratați și oligurici, situații care permit acumularea salicilaților. Intoxicația este caracterizată prin (Voiculescu și Stoica, 1967; Gaultier și colab., 1966): fenomene de excitație nervoasă, cu tremurături, anxietate, agitație psihomotorie, stări halucinator-delirante și (uneori) convulsii. Aproape totdeauna se asociază și tulburări digestive (grețuri, vărsături, colici abdominale) și transpirații abundente. Respirațiile sînt ample și îmbracă un aspect de tip Küssmaul. Faza de excitație trece în torpoare și comă, alcaloza inițială fiind înlocuită de acidoză. De cele mai multe ori apar fenomene hemoragipare la nivelul tegumentelor și al mucoaselor (caracteristice acestei intoxicații).

j) *Coma prin compuși organofosforici* (diizopropilfluorofosfat — DPP; tetraetilpirofosfat — TEPP; hexaetiltetrafosfat — HETP; octometilpirofosforamidă — OMPA; dietilparanitrofenilfosfat — Paraoxon; dietilparanitrofeniltiofosfat-Parathion, Ekatox; metiltrimetilpropanfluorofosfat-Soman; dimetilamidoetoxicianfosfat — Tabun). Ne poate atrage atenția fie caracterul lor profesional (aparitia la muncitori agricoli care minuieste aceste insecticide fără echipament de protecție), fie incidența lor accidentală la indivizii care au consumat fructe sau legume stropite cu aceste substanțe, sau care au utilizat acești produși pentru deparazitarea locuințelor. Este revelatoare simptomatologia generată de inactivarea colinesterazei și de consecutiva acumulare excesivă de acetilcolină, cu fenomene de tip muscarinic: mioză; hipersalivație; dacrioree; hipersudorație; rinoree; hipersecreție bronșică; bronhoconstricție; dispnee astmatiformă; adesea fenomene de edem pulmonar acut; bradicardie; hipotensiune arterială; vasodilatație; colici abdominale, diaree; micțiuni imperioase. Concomitent apar: anxietate, agitație psihomotorie, tremurături, fasciculații musculare urmate de convulsii, după care se instalează coma, care poate evolua fatal, în primele 10—20 de ore de la intoxicație, prin paralizie respiratorie. Remarcabila toleranță la doze mari de atropină constituie un element în plus de diagnostic.

k) *Coma prin oxid de carbon* este totdeauna precedată de cefalee intensă, vărsături și agitație. Coma se însoțește de hipertermie, de o

colorație rozată caracteristică pe față și pe mâini și de cele mai multe ori și de convulsii, redoarea cefei, tulburări respiratorii mari, edem pulmonar și tulburări sfincteriene. Proba Haldane (citată de Șofletea, 1967) este caracteristică: o picătură de sînge de la bolnav pusă în apă dă o colorație roșie, în vreme ce picătura de sînge de la un individ sănătos dă o culoare gălbuie.

l) *Coma din intoxicația cu ciuperci* debutează totdeauna cu intense tulburări digestive (colici abdominale, vărsături, diaree, chiar icter rapid). Apoi apar: eritem cutanat, midriază, tahicardie, stare de excitație cu delir, convulsii, stare de colaps, comă cu edem pulmonar.

12.1.3. Probleme de diagnostic în manifestările sincopale și alte tulburări de conștiință de scurtă durată

12.1.3.1. Definiții. Precizări de termeni

Sincopa se traduce printr-o pierdere bruscă și de scurtă durată a cunoștinței, însoțită sau nu de manifestări convulsive, precedată sau nu de simptome preaccesuale, în determinismul căreia intervine o anoxie cerebrală generalizată, produsă la rîndul ei de o oprire completă sau aproape completă a circulației și/sau a respirației (Corfariu, 1978; Naquet și Vigouroux, 1971; Wayne, 1961).

Se știe că pierderile de cunoștință de scurtă durată sînt mai ales de cauză neurologică, în centrul acestor manifestări situîndu-se acceselo epileptice, dar pot fi întîlnite foarte frecvent și în diversele tulburări de origine vasculară cu expresie neurologică, ca de pildă *sincopel* de diverse naturi și origini, care însă trebuie totdeauna diferențiate de *falsele sincope*: lipotimii sau simple „leșinuri” (Faivre, 1972). Trebuie acordată o mare importanță și *sincopelor vagale* care „ne conduc la o neurologie periferică particulară, cu sau fără reflexe vasculare vaso-vagale sau vago-vagale, după terminologia anglo-saxonă, care fac din acest sector hibrid, un drum de mijloc între cardiologie și neurologie” (Faivre, 1972). Astfel, dacă este vorba de agresiunea fibrelor terminale ale vagului (în tractul digestiv sau în oro-faringe, de pildă) se vorbește despre *reflexe vago-vagale* (Bayliss), iar dacă reflexul declanșator de sincopă pleacă din vase, ca de pildă din carotide sau din alte artere, este vorba de *reflexe vaso-vagale*. În toate aceste cazuri este vorba de intervenția unor reflexe vago-depresoare și/sau de efecte cardio-inhibitorii. În aceste cazuri, cordul răspunde la hipervagotonie fie prin tulburări sino-auriculare, fie joncționale (prin țesutul joncțional atrio-ventricular). Pierderile de cunoștință vagale „ne introduc într-o patologie de graniță neuro-cardio-vasculară” (Faivre, 1972). În sfîrșit, se insistă în ultimii ani asupra așa-numitelor „sincopă-mixte” (Engel și colab., 1954), care pot fi consecința mai multor afecțiuni simultane neuro-vasculare.

12.1.3.2. Scurtele pierderi de cunoștință de cauză neurologică

Pierderea de cunoștință totală și completă implică disoluția brutală a vieții psihice (vigilență și mnezie), a vieții de relație (funcții senzorio-motorii) și a vieții vegetative (cardio-pulmonare în special). Dar pot fi și stări de disoluție mai mult sau mai puțin complete ale conștiinței, ca de

pildă în *crizele psihomotorii* și în *alte stări* însoțite de diverse manifestări senzorio-motorii și vegetative.

Trebuie să avem în vedere aici două grupe de pierderi de cunoștință de scurtă durată (Arnould, 1972; Popoviciu și Pascu, 1979).

12.1.3.2.1. *Crizele de epilepsie*, care comportă o disoluție scurtă a conștiinței, dar cu hiperactivitate sau activitate normală sau evasi-normală motorie și vegetativă, pot fi: a) *Crize generalizate*, respectiv centrencefalice (Grand Mal, Petit Mal); b) *Crize parțiale*, fie cu „semiologie elementară” (motorii, senzitive, senzoriale), dar fără alterarea conștiinței, fie cu „semiologie elaborată”, ca de pildă crizele temporale, crizele insulare, crizele psihomotorii cu modificări ale conștiinței etc. Diagnosticul pozitiv al crizelor epileptice se bazează pe o bună anamneză și observație clinică, pe datele EEG (standard și mai ales prin activări) și pe datele complementare (arteriografice, pneumoencefalografice, gama-encefalografice etc.); c) *Crizele de petit mal akinetic* (sau amiotonic-akinetic) nu trebuie confundate cu atacurile cataplectice din narcolepsie, în care disoluția tonusului muscular la membrele inferioare, eventual generalizată, se produce de obicei după o emoție, fără nici o tulburare a vigilenței și fără modificări EEG (Corfariu, 1971; Corfariu și Popoviciu, 1971; Passouant, Popoviciu și colab., 1968; Popoviciu și colab., 1970, 1972, 1978). Derutante sînt crizele cataplectice însoțite și de oarecare tulburări de vigilență (Corfariu și Popoviciu, 1971; Popoviciu și colab., 1972, 1978). În sfîrșit, crizele de petit mal akinetic nu pot fi confundate cu *accesele de hipersomnie ale narcolepticilor*, ale căror manifestări clinico-EEG și poligrafice sînt tranșante (Popoviciu și colab., 1972, 1978). În sfîrșit, la oamenii mai în vîrstă (îndeosebi după 50 de ani), care de altfel rareori pot prezenta crize de petit mal akinetic (Arnould, 1972; Popoviciu și colab., 1976, 1978; Popoviciu și Pascu, 1979), o cădere brutală în genunchi (prin derobarea membrelor inferioare), fără pierdere de cunoștință, fără, sau cu vertij, ne evocă o *criză de „drop-attack”*, care cel mai adesea este declanșată de torziunea gîtului și rotația capului, care antrenează o obliterare tranzitorie a arterei vertebrale și, în consecință, o ischemie acută a sistemelor reticulare din trunchiul cerebral (Arnould, 1972; Aşgian, 1968; Aşgian și Popoviciu, 1969; Aşgian și colab., 1969; Popoviciu și colab., 1967, 1969, 1978, 1979). Atragem atenția asupra faptului că fenomene de insuficiență vertebro-bazilară cu crize de „drop-attack” și cu obnubilări pasagere de conștiință pretabile la confuzii cu crize de tipul absențelor epileptice pot surveni și la indivizi tineri, purtători de unco-discartroză cervicală: d) *Crizele psihomotorii* prin leziuni temporale, limbice (Arnould, 1972; Popoviciu și colab., 1976, 1978; Sager și colab., 1970), sau ale triunghiului psihomotor (Dimitriu, 1972) sînt lesne de recunoscut din punct de vedere clinic și EEG. Acestea nu trebuie confundate cu „ictusul amnezic”, care reprezintă o stare confuzională de mai multe ore, cu dezorientare temporo-spațială, dar în care starea de vigilență și funcțiile senzorio-motorii sînt puțin alterate (Arnould, 1972; Riser, 1952; Popoviciu și Pascu, 1979). Acest ictus amnezic, după care bolnavul manifestă o amnezie a fenomenelor accesuale, se datorește unei insuficiențe circulatorii, cu o consecutivă tulburare funcțională temporală.

Diagnosticul diferențial va trebui însă să elimine *alte manifestări neuro-psihiatrice*, care nu sînt de natură epileptică și care nu comportă o veritabilă disoluție a conștiinței:

1. *Crizele „nevropatice”*: a) *Criza simulată*. Se produce în circumstanțe speciale și cu un „scop utilitar” (Arnould, 1972; Popoviciu și colab., 1978), observîndu-se în medicina „carcerală”, școlară sau socială (expertiză). Simularea este grosolană, cel mai adesea vizibil „voluntară”, fără tulburări vasomotorii (în special la față), fără midriază, fără tulburări sfincteriene, fără semne piramidale etc. b) *Crizele pitiatice* pot realiza fie pseudo-come letargice, dar cu absența tulburărilor neurovegetative, cu exces de rezistență la tentativele de „trezire” și cu „impresie” de vigilență, fie crize pseudo-convulsive, dar care nu comportă nici cădere brutală, nici apnee, nici clonii, nici stertor, nici hebetudine posteritică. Se mai poate nota un tremor palpebral și circumstanțe emoționale declanșante. c) *Criza afectivă banală*, urmare a unui șoc emotiv, poate comporta unele elemente care pot preta la erori diagnostice: stupoare, hebetudine, agitație psihomotorie dezordonată, dar totul derulîndu-se pe un registru de teamă și de anxietate.

2. *Crizele metabolice*: a) *Crizele hipoglicemice* se manifestă de obicei după un efort, la un interval mai lung după alimentație și sînt precedate de transpirații și de o senzație de foame bruscă și violentă. Derularea lor poate fi similară cu cea a crizelor epileptice, chiar cu prezența de semne piramidale. Efectuarea unei glicemii tranșează diagnosticul. b) *Crizele spasmofilice*. Experiența clinică a diverșilor autori (Arnould, 1972) și a noastră din ultimii ani (Făgărășan și colab., 1971; Popoviciu și colab., 1970, 1972, 1978) arată că aceste crize spasmofilice sînt destul de rar veritabile crize „tetanice” prin tulburare primitivă a metabolismului calcic. De multe ori este vorba de crize de agitație anxioasă, cu palpitații, cu impresia de „moarte iminentă”, cu tendințe lipotimice însoțite de senzații de răcire și de furnicături, dureri și amorțeli în extremități și la nivelul buzelor, precum și de contractură în membre. Amintim că unele crize spasmofilice pot îmbrăca aspecte de crize pitiatice, iar altele pot lua aspecte clinice aproape tipice de „absențe”, sau chiar de convulsii tonice sau tonico-clonice epileptice. Doar prezența spasmului carpo-podal înainte, în timpul crizei sau posteritic, precum și aspectele EEG (descărcările de unde lente ascuțite hipersincrone și/ sau de unde lente sinusoidale induse de hiperpnee; absența modificărilor de tip epileptic la stimularea foto-cardiazolică și la activările cu Măgimide) pot tranșa diagnosticul în favoarea spasmofiliei, eventual diagnosticul de spasmofilie asociată cu epilepsie (Făgărășan și colab., 1971; Popoviciu și colab., 1970, 1972, 1978).

12.1.3.2.2. *Ictusurile de scurtă durată*. Alături de ictusul apoplectic, ale cărui manifestări pot fi de lungă durată, se pot observa la unii vasculari, ictusuri scurte, adesea repetate, care survin de multe ori cu ocazia unei schimbări de poziție în spațiu, dar uneori chiar în repaus (Arnould, 1972; Popoviciu și Pascu, 1979). Se pare că în aceste cazuri este vorba de o tulburare de irigație cerebrală, produsă prin hipotensiuni relative, respectiv prin insuficiențe circulatorii cerebrale tranzitorii și/ sau intermitente (date de tromboze parțiale pe sistemul carotidian). După aceste atacuri ischemice (cu durată de câteva secunde pînă la câteva minute) rămîn

însă de obicei unele mici semne neurologice: parestezii, pareze ușoare, discrete tulburări afazice etc.

12.1.3.2.3. Manifestările sincopale

12.1.3.2.3.1. *Definiție.* Aminteam că *sincopa* reprezintă o pierdere bruscă, temporară a cunoștinței, de durată scurtă, precedată sau nu de simptome preaccusuale, cauzată de o anoxie cerebrală și neasociată de obicei de modificări organice cerebrale (Corfariu, 1978; Wayne, 1961). Sincopel se pot încadra în grupul acceselor diurne neepileptice (Corfariu, 1971, 1978). Gastaut și Gastaut (1956) au afirmat foarte sugestiv că sincopel, care au avut totdeauna soarta „părinților săraci” în cortegiul sindroamelor paroxistice, reprezintă în realitate cauza cea mai frecventă a pierderilor de cunoștință pure, sau asociate cu convulsii tonice și că aceste manifestări trebuie în mod categoric diferențiate în primul rând de crizele epileptice.

12.1.3.2.3.2. *Clasificările sincopelor* sînt foarte diferite de la autor la autor. Engel (1950) și Engel și colab. (1954) relatează cinci cauze majore capabile să producă sincopel: tulburări de circulație periferică, afecțiuni cardiace, cauze respiratorii, afecțiuni cerebrale și boli psihice și, ca atare, au propus următoarea clasificare: 1) *Tulburări ale circulației periferice*: a) sincopa vaso-depresoare (vaso-vagală); b) sincopa din hipotensiunea ortostatică. 2) *Afecțiuni cardiace*: a) tulburări de ritm cardiac (în special sindromul Adam-Stokes); b) sincopa din hiperreflectivitatea sino-carotidiană; c) sincopa prin alte tulburări: reflexe vaso-vagale, reflexe glosolaringo-vagale, reflexe oculo-vagale. 3) *Sincopel prin cauze respiratorii*: a) sincopa de hiperventilație; b) Sincopa la tuse. 4) *Sincopel din diferite tulburări cerebrale* (sincopa psihică). 5) *Alte tipuri*: sincopa de micțiuni etc.

Wayne (1961) a propus cea mai completă clasificare a sincopelor, deși criticabilă prin lipsa de precizie și de exactitate a unor noțiuni:

A. Sincopel prin ischemie cerebrală generalizată:

1. *Prin scăderea rezistenței periferice*: a) *Active*: — sincopa vaso-vagală, — sincopa sinusului carotidian, — sincopa de hiperventilație, — sincopa prin reflexe cerebrale (sincopa la tuse), — sincopa prin reflexe intra-cardiace (sincopa din stenoza și insuficiența aortică), — sincopa prin reflexe coronare (infarct și angină pectorală), — sincopa prin reflexe pulmonare (sincopa la tuse, sincopa din embolia pulmonară, sincopa din hipertensiunea pulmonară, sincopa prin punerea în joc a unor reflexe aortice). b) *Passive*: — hipotensiune ortostatică (în convalescență; prin reacții la unele droguri; postsimpatectomie), — hipotensiune ortostatică cronică (idiopatică sau secundară unor boli nervoase).

2. *Prin scăderea debitului cardiac*: a) *stop cardiac* (sincopa vaso-vagală (cardioinhibitorie), sincopa sinusului carotidian, sincopa din atacul Adam-Stokes; b) *prin descreșterea volum-bătăii cardiace* (stenoza aortică, infarct miocardic, angină pectorală, aritmie cardiacă, insuficiență aortică și stenoza mitrală).

3. *Prin cauze extracardiace*: a) hipertensiune pulmonară; b) sincopa la tuse; c) prin manevra Valsalva.

B. Sincopel prin ischemie cerebrală localizată:

1. *Boli vasculare cerebrale*: a) atero- și arterioscleroză; b) tromboză.

2. *Vasospasm cerebral*: a) sincopel secundare emboliei sau trombozei; b) sincopel din migrenă; c) sincopel din encefalopatia hipertensivă; d) sincopa de hiperventilație; e) colaps neuro-circulator; f) sincopa sinusului carotidian (centrală).

C. Sincopel prin modificări în compoziția sîngelui:

1) *Prin hipoxie*: a) în condiții de altitudine; b) în boli congenitale cardiace. 2) *Prin hipocapnie* (sincopel prin hiperventilație). 3) *Prin hipercapnie* (în condiții de asfixie, în zboruri spațiale). 4) *Prin hipoglicemie*. 5) *Prin tulburări de nutriție*.

D. *Sincopel prin disfuncții centrale*: 1) *În epilepsie*. 2) *Sincopa sinusului carotidian (forma centrală)*. 3) *În isterie*. 4) *În traumatisme*. 5) *În tumori cerebrale*.

Precizăm că majoritatea eventualităților de la punctele B și D nu sînt veritabile sincopel, ci de fapt reprezintă tulburări ale conștiinței de alte naturi și prin alte mecanisme.

12.1.3.2.3.3. Simptomatologie clinică

Înainte de a aborda diversele entități clinice, atragem atenția asupra *simptomelor generale, comune și a împrejurărilor* în care se declanșează o sincopă.

Analiza împrejurărilor care au dus la instalarea pierderii de cunoștință este de o deosebită importanță în stabilirea diagnosticului (Corfariu, 1971, 1978). Trebuie să se țină seama de schimbările de poziție ale corpului, de eventuala declanșare la tuse, micțiune, febră, compresii latero-cervicale, la emoții, stări de frică și de tensiune etc. Antecedentele personale ale bolnavului sînt de mare valoare: afecțiunile cardiace, pulmonare, endocrine, unele suferințe neurologice (siringomielie, tabes etc.). Adesea pierderea cunoștinței este precedată și/sau urmată de unele simptome „parasincopale” (Gastaut, 1956). Corfariu (1971, 1978, și Corfariu și Popoviciu (1971) au insistat asupra a două grupe de simptome: a) simptomele preaccusuale, care uneori se pot manifesta fără să fie urmate de pierderea cunoștinței, putînd deci constitui un „echivalent” al sincopelor; b) accesul propriu-zis; c) simptomele postaccusuale.

Simptomele preaccusuale premerg cu aproximativ 5—20 de secunde instalarea pierderii de cunoștință, manifestîndu-se printr-o stare de disconfort, transpirații reci, încețoșarea vederii, amețeli, grețuri, paloare, senzație de prăbușire. Aceste simptome preaccusuale „de avertizare” pot lipsi, ca de pildă în sincopa la micțiune. În schimb în cazul sincopel din infarctul miocardic sau din angina pectorală, pe lângă aceste simptome preaccusuale obișnuite, pot apare: dureri precordiale intense, frică de moarte ș.a., pe lângă semnele stării de șoc.

Accesul propriu-zis de pierdere de cunoștință este scurt (5—60 secunde), în cursul căruia se remarcă inițial o flascăritate musculară și paloare, dar dacă accesul se prelungește, se poate instala o contractură tonică, urmată uneori de câteva convulsii clonice, cu durată de 2—10 secunde. În cursul fazei tonice putem asista la o apnee, după care, la sfîrșitul acesteia, în cursul fazei clonice și postaccusuale respirația devine — de obicei stertoroasă și de mare amplitudine. Aceste manifestări tonico-clonice pot să imite o criză de epilepsie grand mal.

Simptomele postaccusuale. După epuizarea crizei de pierdere a cunoștinței, bolnavul prezintă o scurtă perioadă de confuzie, după care își revine complet, dar este anxios, obosit, adinamic, tahicardic și palid

(sau dimpotrivă, vultuos). Aceste simptome se deosebesc, deci, de simptomatologia postcritică epileptică, prin durata lor scurtă, ea și prin contextul simptomatic de mică amploare.

I. *Sincopel cardiace*. Se apreciază (Gilgenkrantz, 1972) că frecvența sincopelor de origine cardiacă este de aproximativ 1 la 10 sincopel, deși alte statistici arată că un procent de 20% de afecțiuni cardio-vasculare poate fi la originea sincopelor. Mecanismul sincopelor cardiace este totdeauna același, fiind vorba de o tulburare hemodinamică de gravitate și durată variabilă: a) fie o pauză cardiacă, având ca și consecință imediată o oprire circulatorie; b) fie o tulburare de ritm, conducând la un grad de ineficiență cardiacă; c) fie o simplă prăbușire a debitului, care poate recunoaște mai multe mecanisme. Prognosticul acestor sincopel cardiace este totdeauna grav, existând riscul morții subite.

A. *Sincopel din cursul cardiopatiilor*

a) În *stenoză aortică* sincopa are caractere patognomonice: survine totdeauna în cursul eforturilor, este totală, durează 1-2 minute și lipsesc convulsiile epileptiforme, deși prezența acestora nu elimină diagnosticul (Gilgenkrantz, 1972). Gallavardin, precum și Hammarsten (citați de Gilgenkrantz, 1972) au relatat existența unor tulburări premonitorii, care permit bolnavului să-și „pregătească” de multe ori căderea: dispnee progresivă, presiune toracică, senzație brutală de „gambe de vată”, eventual o veritabilă criză de angor. Se remarcă o prăbușire a T.A., puls filliform (adesea imperceptibil), asurzirea zgomotelor cardiace, adesea suflu sistolic, diminuarea sau dispariția trilului sistolic. După Lenègre (citată de Gilgenkrantz, 1972), sincopa de efort survine în 20% din stenozel aortice, cu risc de moarte subită și cu prognostic ulterior rezervat (moarte în medie în decurs de 3-4 ani după prima sincopă).

b) În *mixomul sau tromboza auriculară* (afecțiune rară), tulburările se produc cel mai adesea cu ocazia schimbărilor de poziție: criză dispneică, cianoză, colaps și eventual sincopă.

c) În *hipertensiunea pulmonară*, pierderile de cunoștință sînt puțin frecvente (Gilgenkrantz, 1972), fiind precedate de dispnee și constricție toracică (pînă la o francă durere anginoasă). În cadrul hipertensiunilor pulmonare, un loc special îl ocupă hipertensiunea pulmonară primitivă, în care sincopel sînt mai frecvente. În schimb, hipertensiunile secundare unor cardiopatii dobîndite sau congenitale ar da sincopel doar în 2% din cazuri (după Seebat, citat de Gilgenkrantz, 1972).

d) În *insuficiența coronariană* pot să se producă stări sincopale, dar prin alte mecanisme. În *infarctul miocardic*, poate surveni, în faza acută, extrem de frecvent, o sincopă, adesea mortală. Dar aceeași traducere clinică sincopală poate fi produsă de cauze diferite: tulburare de ritm, reflex vagal, sau colaps. Se cunoaște, de pildă, gravitatea tulburărilor de ritm din infarct, în special în blocurile atrio-ventriculare. Durerea apărută în momentul declanșării necrozei poate provoca o sincopă reflexă. În insuficiența coronariană cronică se cunoaște „angorul sincopal”. De asemenea, sînt cunoscute accidente subite din cardiopatiile ischemice.

B. *Sincopel din cadrul tulburărilor de ritm cardiac*

Asocierea unui accident neurologic cu un bloc atrio-ventricular poartă numele de sindrom Adams-Stokes. Prin extindere, se poate menține aceeași

terminologie și cînd este vorba de alte tulburări de ritm cardiac (Gilgenkrantz, 1972).

Sincopel din sindromul Adams-Stokes reprezintă 3,4% din totalul cazurilor studiate de Wayne (1961) și 0,5% din statistica lui Corfariu (1978). Apar de obicei după vîrsta de 40 de ani, mai ales la bărbați cu antecedente cardiace și ateromatoase. Tabloul clinic variază în funcție de tipul de asistolie, precum și de particularitățile repercușunii asupra circulației cerebrale. Dacă stopul cardiac durează cîteva secunde, apare doar o stare de slăbiciune, însoțită de paloare, amețeli, și tulburări, de vedere. Asistolia de peste 10 secunde produce pierderea cunoștinței, cu cianoză, turgescența venelor jugulare, răirea și superficializarea respirației (pînă la apnee) și convulsii tonico-clonice (Wayne, 1961; Corfariu, 1978).

În cadrul tulburărilor de ritm, se descriu:

1) *Tulburările de conducere*, care sînt cele mai bine cunoscute cauze ale sincopelor:

a) *Blocul atrio-ventricular*. De obicei, pierderea de cunoștință este spontană și imprevizibilă. Mult mai rar, ea este declanșată în timpul unui efort, ca de pildă micțiunea sau defecația. Se știe că dacă blocul A-V complet se diagnostichează ușor (fig. 37), blocurile paroxistice ridică probleme dificile de diagnostic. Pierderea de cunoștință din blocurile A-V

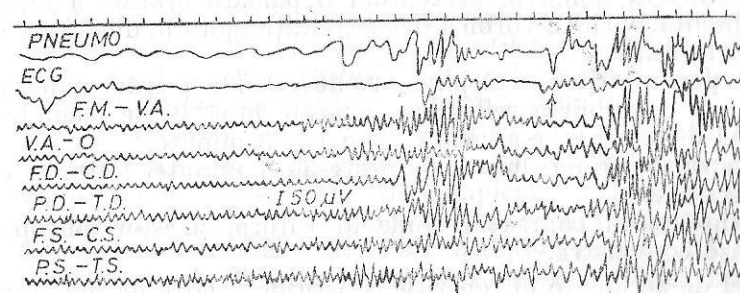


Fig. 37. Înregistrare poligrafică la bolnavul S.I., 61 de ani. Dg. sincopă (sindrom Adams-Stokes). A fost internat în 1970 cu dg. Status epilepticus, pentru frecvente crize de pierdere a cunoștinței, însoțite de multe ori de convulsii tonico-clonice. În clinica Neurologică Tg. Mureș examenul EEG interictic a fost negativ. Examenul poligrafic a evidențiat un bloc atrio-ventricular pe ECG, cu un ritm variabil (între 22 și 18 bătăi pe min), cu numeroase asistolii, între 15-35 s. Pe figură se vede apariția pe EEG de unde lente bilaterale, sincrone și simetrice (predominante de derivațiile anterioare), după care, odată cu instalarea asistoliei și pierderea cunoștinței, traseul se aplatizează. Apariția primei contracții cardiace face să reapară undele din banda delta. Cunoștința reapare treptat, odată cu reluarea activității cardiace și revenirea la normal a activității electrice cerebrale. Întreaga perioadă de la instalarea asistoliei pînă la revenirea cunoștinței bolnavului a durat 38 secunde. Săgeata indică reluarea activității cardiace (după Corfariu, 1971, Corfariu și Popoviciu, 1971 și Popoviciu și colab., 1978).

recunoaște trei mecanisme (Gilgenkrantz, 1972): fie o pauză ventriculară (75% din cazuri), fie o fibrilație ventriculară (20%), fie o bradicardie extremă.

b) *Blocul sino-atrial*, mult mai rar decît precedentul, se manifestă clinic prin aceleași simptome, iar diagnosticul este pur electrocardiografic.

c) *Boala sinusului* se caracterizează prin alternanța, la același bolnav, a unei aritmii complete prin fibrilație auriculară și a unei bradicardii extreme prin ritm substitutiv. Aceste treceri brutale de la un ritm la altul pot antrena pierderi de cunoștință, care pînă în epoca modernă de „antrenament” electrosistolic (prin pacemaker), sfîrșeau prin dificultăți terapeutice adesea insurmontabile.

2. *Tulburările de excitabilitate.* Printre acestea menționăm fibrilația ventriculară, a cărei consecință imediată este oprirea circulatorie. De altfel, toate ritmurile ectopice pot să se însoțească de pierderi de cunoștință. Sincopile sînt rare în tahicardiile supra-ventriculare (Bouveret, Flutter, fibrilație auriculară paroxistică; în ultima varietate, sincopa poate surveni la sfîrșitul accesului, prin pauză auriculară post-fibrilație). Sînt mult mai periculoase, în schimb, tahicardiile ventriculare, prin riscurile lor deosebite.

Tabloul sincopal poate îmbrăca următoarele configurații:

a) În perturbările hemodinamice cu durată de 5—10 secunde, tulburarea circulatorie nu este de obicei resimțită de bolnav, perioada fiind prea scurtă. Cel mult, bolnavul resimte o stare vagă de „rău” sau o efemeră senzație de „vid interior”, care-i permit evitarea căderii în cazul în care tulburarea hemodinamică ar tinde să se prelungească.

b) În perturbările hemodinamice de 10—20 secunde, manifestările sînt mai intense, bolnavul prezentînd o paloare brutală a feței, vertij, privire absentă, oprire a vorbirii și a activității motorii, după care individul își reia activitatea.

c) În perturbările care depășesc 20 de secunde, pierderea de cunoștință este masivă, cu abolirea reflexului cornean după 40 de secunde. Durata unei astfel de sincope se situează între 1 și 3 minute.

d) În sincopile cu durată de peste 3—4 minute, leziunile cerebrale sînt ireversibile.

Bineînțeles, în contextul clinic al tuturor acestor sincope se pot insera crize convulsive.

Astfel de accidente în repetiție constituie „starea de rău sincopal”.

II. *Sincopile vagale.* *Sincopa vaso-vagală reflexă* poate fi definită printr-o pierdere de cunoștință scurtă, cu sau fără convulsii, secundară unei pauze cardiace sau unei prăbușiri tensionale reflexe (Weber, 1972). De fapt, aceste sincope, cele mai frecvente și mai benigne, sînt plurietiologice, dar toate au un element comun: terenul pe care survin aceste manifestări, adică o labilitate importantă a sistemului nervos vegetativ. Apar la tineri pînă la 40 de ani și sînt mult mai frecvente la femei decît la bărbați. Din totalul sincopelor studiate de Corfariu și Popoviciu (1973), aceste forme au realizat un procentaj de 93,1%. În antecedentele acestor bolnavi nu se semnalează de obicei boli organice, ci, de regulă, simptome nevrotice, tulburări vegetative, tulburări psihice de ordin afectiv la personalități emotive, instabile și labile vegetativ. Uneori în antecedente se semnalează hipertensiune arterială. Ca factori declanșatori se semnalează (Corfariu și Popoviciu, 1973; Corfariu, 1978): frica, stările de emotivitate și instabilitate, stresurile, subalimentația, insomniile, aerul poluat, excesul de alcool, administrarea de injecții ș.a. Toți acești factori declanșează mult mai ușor accesul sincopal dacă bolnavul se află în ortostatism. După obișnuitele manifestări preaccesuale, urmează scurta pierdere de cunoștință.

Anoxia cerebrală, care este cauza acestei sincope, poate fi realizată prin mai multe mecanisme: a) factorul esențial este reprezentat, în 92% din cazuri, după Gastaut și colab. (1956), de o cardio-inhibiție. Celelalte cazuri sînt în raport cu o hipotensiune tranzitorie prin vasodilatație periferică activă (sincopă vaso-depresivă) sau cu o inhibiție respiratorie (bradipnee sau chiar apnee). Gastaut și colab. (1956) au arătat existența unei forme vaso-depresive pure a sincopei, alături de forma cardio-inhibitorie pură și de formele mixte. De fapt, așa cum am remarcat și noi (Corfariu și Popoviciu 1971; Corfariu, 1978), acești factori se pot asocia, încît pe bună dreptate Weber (1972) afirmă că, pare iluzoriu să se diferențeze diverse tipuri de sincope (centrale, vaso-depresive, vago-vagale sau viscerovagale, respiratorii, vaso-vagale cu bradicardie primitivă). De aceea Weber (1972) susține că este preferabil ca toate aceste sincope să se regrupeze sub numele de „sincopă vaso-vagală”, cu atît mai mult, cu cît este probabil că se asociază sau succed o cardioinhibiție vagală și o vaso-depresie simpatică și că de fapt aceste diferite mecanisme pot avea o origine comună, depinzînd de un reflex care pune în joc F. R. ponto-bulbară, care conține centrul respiratori și circulatori și în special cardio-moderatori și vaso-depresori.

Starea sincopală propriu-zisă (în mod impropriu denumită de Weber (1972) „fază ictală”) este de obicei precedată de o fază prodromală (impropriu denumită de Weber „fază pre-ictală”).

1. *Faza prodromală (pre-accesuală; pre-ictală după Weber)*, cu durată de 20—30 secunde, se manifestă prin impresie de „rău general”, transpirații, amețeli, zgomote auriculare, alterații ale percepției vizuale, hipersialoree, senzații de „vid cefalic”, parestezii în extremități, paloare, sau, dimpotrivă, roșeața tegumentelor, uneori dureri epigastrice rău definite, grețuri și excepțional vărsături (Corfariu, 1971; Weber, 1972).

2. *Atacul sincopal („faza ictală” după Weber)* corespunde pierderii propriu-zise a cunoștinței, care este completă și urmată de cădere. Pulsul este insesizabil, zgomotele cardiace sînt slabe sau absente, dar respirația de obicei este conservată. Reluarea conștienței este rapidă, durata totală a sincopei fiind sub 10 secunde, iar trezirea fiind totală, fără obnubilare prelungită secundară, amnezia fiind limitată doar la durata pierderii conștienței. Sincopile cele mai grave, aproximativ o treime din cazuri, se pot însoți de manifestări convulsive: spasme tonice în opistotonus, excepțional în emprostotonus, urmate sau precedate uneori de clonii generalizate (Corfariu, 1971; Corfariu și Popoviciu, 1971; Weber, 1972). Aceste manifestări convulsive se însoțesc totdeauna de o marcată midriază, uneori de nistagmus, hipersalivație, emisie de urină și mușcarea limbii, de aceea sînt explicabile dificultățile de diagnostic cu epilepsia (fig. 38). În lucrări anterioare (Corfariu și Popoviciu, 1971; Corfariu, 1978; Popoviciu și colab., 1976, 1978) am expus pe larg criteriile de diagnostic, pe care doar le vom rezuma:

a) Examenul clinic este negativ, iar traseele EEG (standard și prin activări) din fazele intercritice sînt normale (Călcăianu și Stoica, 1965; Corfariu, 1971; Corfariu și Popoviciu, 1971; Gastaut, 1965; Gastaut și colab., 1956; Paillas, 1960; Stoica și Broșteanu, 1939). Doar Vercolletto (1960) a găsit la 30% din bolnavii cu sincope, anomalii EEG moderate și la 10% anomalii electrice de aspect comițial, îndeosebi la subiecții cu sincopă vaso-vagală.

În schimb, în timpul sincopelor simple se culeg unde lente, bilaterale și sincrone, supravoltate, de alură sinusoidală, cu o frecvență de 3—4 c/s (Corfariu, 1971; Corfariu și Popoviciu, 1971; Weber, 1972). În sincopa convulsivă, bufeurile de unde lente sînt mai lungi și sînt întrerupte de un silențiu electric aproape complet, care corespunde spasmului tonic. Acest silențiu durează câteva secunde și este urmat de reapariția undelor lente, care se atenuază progresiv, pînă la recuperarea unui ritm normal. Post-critice nu există anomalii EEG.

Gastaut (1956) a descris sincopa nocturnă a hipervagotonicilor și necesitatea diferențierii acesteia de epilepsia morfeică. Aceste sincope vaso-vagale sînt favorizate în cursul nopții, de ridicarea în ortostatism și de nevoia de a urina, la vagotonicii constituționali în faza de hipervagotonie nocturnă. Asocierea acestor diferiți factori (stațiune verticală subită la un subiect prealabil culcat și cu tonus vascular redus, aferențe viscerale centripete, prevalență nocturnă a reactivității vagale) explică gravitatea acestor sincope și asocierea frecventă a manifestărilor convulsive ridică problema diagnosticului diferențial cu epilepsia morfeică. Totuși, prezența doar a unei contracții tonice în opistotonus (precedată sau urmată doar de 1—2 secunde musculare generalizate, dar niciodată însoțită de o fază clonică ritmică propriu-zisă), precesiunea căderii și a pierderii cunoștinței de către o stare de rău general cu grețuri, paloare și transpirație abundentă, absența semnelor EEG de epilepsie, precum și proba de compresiune a globilor oculari pozitivă, elimină diagnosticul de epilepsie morfeică și obiectivează hipervagotonia (Gastaut, 1956).

Deși s-a crezut că sincopa vaso-vagală reprezintă un răspuns tensio-depresor la o agresiune psihică, cercetări ale noastre (Corfariu și Popoviciu, 1973; Corfariu, 1978) au arătat că există o importantă participare cardio-inhibitoare (fig. 38), care este capabilă prin ea însăși să declanșeze o anoxie cerebrală.

Pentru declanșarea unei sincope, respectiv pentru reproducerea în laborator a accesului sincopal, se utilizează compresiunea oculară, compresiunea sinusului carotidian și manevra Valsalva (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971; Gastaut, 1956; Gastaut și colab., 1956; Gastaut și Gastaut, 1956; Vercelletto, 1960; Weber, 1972). Compresiunea oculară se face timp de 10—15 secunde, efectuîndu-se concomitent o înregistrare poligrafică (EEG, ECG, pneumogramă, eventual și pletismogramă). Manevra este pozitivă dacă aceasta antrenează: pauză cardiacă de 5 s sau mai mult; răirirea frecvenței cardiace cu cel puțin 50%; manifestări pre-sincopale (pre-ictale), eventual chiar o sincopă (vezi fig. 38).

Rezultate pozitive cu valoare diagnostică au obținut Gastaut (1956) și Gastaut și colab. (1956), Vercelletto (1960), Corfariu (1971, 1978) și Corfariu și Popoviciu (1971). La unele din cazurile noastre, pe lângă reacțiile obișnuite de oprire cardiacă (la 47% din cazuri) am observat și blocuri sino-atriale „în lanț”, la intervale de 2—3 secunde. La cazurile observate de noi (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971) nu am putut pune în evidență prin această probă răspunsuri „complete” EEG, cu bufeuri de unde lente separate de perioade de depresie electrică, așa cum a remarcat Vercelletto (1960), ci doar răspunsuri EEG „incomplete” (bufeuri de unde lente, bilaterale, sincrone, simetrice, de alură sinusoidală). De fapt, Gastaut și colab. (1956) au arătat că expresia electroencefalografică este determinată de durata asistolei: un bloc cardiac sino-atrial

pînă la 6 secunde nu modifică traseul EEG, o asistolie de peste 6 secunde produce bufeuri de unde teta și delta generalizate, iar un stop cardiac cu o durată de peste 13 secunde face să apară descărcări de unde lente bilaterale și simetrice, urmate de aplatizarea traseului (concomitent cu obnubilarea clinică și cu o contracție în opistotonus, precedată de 1—3 clonii generalizate). Niciodată nu apare însă o fază convulsivă clonică propriu-zisă. Gastaut și colab. (1956) au mai demonstrat că la nici un

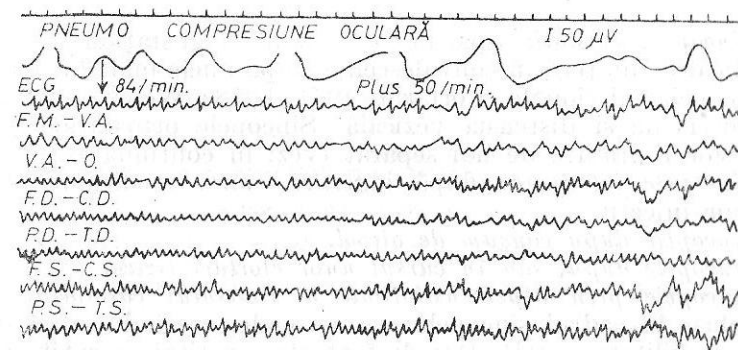


Fig. 38. Proba compresiunii oculare în cursul unei înregistrări poligrafice la bolnavul P.D., 23 de ani. Dg. sincopă vasovagală. Bolnavul s-a internat pentru pierderi de cunoștință de scurtă durată, declanșate în special de emoții și de enervări, însoțite uneori și de convulsii tonico-clonice, fiind suspectat de epilepsie. Toate înregistrările EEG intercrite au fost negative. Proba compresiunii oculare evidențiază, după 6 secunde de la începerea manevrei, o modificare a ritmului cardiac (de la 84 bătăi pe minut la 50 bătăi/minut), numeroase blocuri sinoatriale cu durate de 2—3 secunde în „suire”, fără modificarea T.A. și a activității EEG. Testele de compresiune sino-carotidiană și manevra Valsalva au fost negative (după Corfariu, 1971, Corfariu și Popoviciu, 1971 și Popoviciu și colab., 1978).

caz de sincopă vaso-vagală, activarea cardiazolică nu produce niciun fel de reactivitate epileptică, dar că această activare de multe ori provoacă sincopa, în cantități mici de substanță injectată.

Masajul regiunii sino-carotidiene poate antrena o prăbușire tensiunală în cazul unor sincope vaso-depresoare (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971; Weber, 1972).

În sfârșit, în sincopelile prin inhibiție respiratorie poate fi utilă pentru diagnostic proba lui Valsalva (după o inspirație profundă, se practică un efort expirator cu glota închisă, ceea ce produce un blocaj al întoarcerii venoase, prin hiperpresiune toracică). Această probă, practică și de noi (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971) a produs la unele sincope vaso-vagale o reacție cu totul particulară. Astfel, la sfârșitul probei, s-a produs întâi o reacție bradicardică de lungă durată, iar la 3—5 secunde de la terminarea manevrei s-au produs blocuri sino-atriale „în lanț”. Aceste reacții au fost interpretate de noi drept consecințe ale unor reflexe exagerate de tip vago-vagal (Bezold-Jarisch) cu repercusiuni asupra nodulului sino-atrial (Corfariu, 1971, 1978).

Factorii etiologici ai sincopelor vaso-vagale sînt numeroși (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971; Weber, 1972):

1. *Sincopa emotivă*: frică, stări de emotivitate, enervări, stressuri diverse.

2. *Sincopa hipertermică* este frecventă la sugari și la copii în timpul episoadelor febrile, unele dintre aceste sincopel fiind confundate cu convulsiile hipertermice. Se mai semnalează sincopel la indivizi care staționează vreme îndelungată în încăperi închise, supra-încălzite, cu aer impurificat.

3. *Sincopa la durere* apare în cazul unor dureri viscerale (colici hepatice sau nefretice, crize anginoase) sau somatice.

4. *Sincopel din cursul explorărilor instrumentale* apar îndeosebi în cursul unor stimulări în teritoriul vagului (esofagoscopii, gastroscopii etc.).

5. *Sincopel ortostatice* apar în cursul unor lungi staționări în picioare, sau la ridicarea din pat, în convalescența după unele maladii. Unii includ aici și sincopel micționale (Corfariu, 1971, 1978; Weber, 1972), deși în acestea intervine și distensia vezicală. Sincopel ortostatice și cele la micțiune vor fi tratate de noi separat (vezi în continuare).

6. *Sincopel iatrogene*: după ingerarea unor medicamente sau în cursul unor injecții.

7. *Sincopel după consum de alcool*.

8. *Sincopel după, sau în cursul unor eforturi fizice*.

9. *Sincopel prin hipersensibilitate a sinusului carotidian* au fost inițial incluse în cadrul sincopel vaso-vagale, crezându-se că intervine o hiperexcitabilitate vagală. Dar de fapt ele constituie o entitate aparte, cu trei forme (Weiss și Beker, 1933; Minvielle, 1957; Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971): a) tipul vagal sau cardio-inhibitor; b) tipul tensio-depresor; c) tipul cerebral.

Ca atare vor fi expuse pe larg într-un subcapitol separat.

10. *Ictusul laringian* este o formă de sincopă care apare la indivizi ceva mai vîrstnici (50 de ani), purtători ai unor afecțiuni respiratorii cronice, la care circumstanțele de apariție sînt chintele de tuse. O formă minoră a ictusului laringian este „tusea obnubilantă”.

11. *Sincopel post-traumatice*. Se confundă adesea cu epilepsia post-traumatică.

12. *Sincopel prin alte diverse cauze*: subalimentație, după insomnii sau stări de oboseală etc.

III. *Sincopa de hiperventilație* este mai rareori întilnită. Apare îndeosebi la femei între 20—40 de ani, cu tulburări funcționale gastro-intestinale/ sau cardio-vasculare. Factorii declanșanți sînt totdeauna de natură psihică, antrenînd o simptomatologie preaccusuală mai lungă (2—3 minute), caracterizată prin palpații, stare de rău, transpirații reci, senzații de „plutire”, congestia feței, uscăciunea gurii, încețoșarea vederii, furnicături și amorțeli în extremități, precum și respirații frecvente. Accesul de pierdere a cunoștinței este de scurtă durată (20 sec), în timpul căreia bolnavul ne mărturisește că vede, dar că nu poate răspunde. Aceste manifestări sînt produse prin hiperventilația pulmonară (Wayne, 1961).

IV. *Sincopa la tuse* este ușor de diagnosticat. Apare de obicei după vîrsta de 35—40 de ani, la bărbații care suferă de diverse afecțiuni bronhopulmonare cronice (bronșite cronice, emfizem pulmonar, astm ș.a.), de obicei și mari fumători. Accesul sincopal se produce în timpul tusei, în mod brusc, indiferent de poziția corpului, iar simptomele presincopale lipsesc. Criza sincopală durează între 30 secunde și 2—3 minute și nu se însoțește de convulsii tonico-clonice, bolnavul revenindu-și rapid, fără să treacă printr-o perioadă de confuzie sau de amnezie, lipsind de regulă

și alte semne postaccusuale (Debres și Kerr, 1955; Corfariu, 1978). Corfariu (1978) și Corfariu și Popoviciu (1971), au evidențiat la acești bolnavi o hipersensibilitate a sinusului carotidian (fig. 39).

Din observațiile noastre (Corfariu, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1971) (vezi și fig. 39), reiese că în sincopa la tuse participă în mare măsură hipersensibilitatea sinusului carotidian, cu important răspuns cardioinhi-

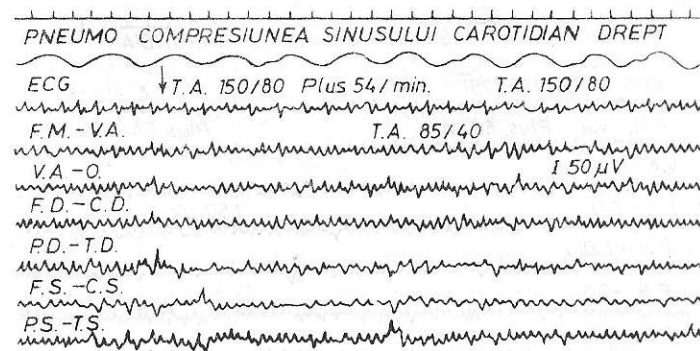


Fig. 39. Înregistrare poligrafică în timpul compresiei sinusului carotidian drept la bolnavul L.A., 47 de ani. De mai mulți ani prezintă rare crize (2—3 pe an) de pierdere a cunoștinței, declanșate de tuse (de obicei), dar și de ris. Este mare fumător și are o bronșită cronică. Proba de compresie a globilor oculari a fost negativă. Se poate remarca faptul că la compresia sinusului carotidian drept apare o pronunțată bradicardie (cu 16 bătăi/min față de valoarea inițială). Concomitent s-a produs o scădere a T.A. de la 150/80 la 85/40 mmHg, cu revenire la valorile inițiale după 22 secunde. La manevra Valsalva, scăderea tensională fusese și mai mare (la 10 secunde după începerea acesteia), iar după încetarea manevrei, s-a evidențiat o reacție hipertonică, cu creșteri ale T.A. pînă la 170/80. Reiese o hipersensibilitate a sinusului carotidian de tip cardioinhibitor și tensiodespresor și o reacție hipertensivă exagerată după terminarea manevrei Valsalva (după Corfariu, 1971, Corfariu și Popoviciu, 1971 și Popoviciu și colab., 1978).

bitor și tensiodespresor. Dealtfel, se pare că aceste zone baronsensibile ar putea să fie influențate și de hipertensiunea arterială produsă după accesul de tuse (ca dealtfel și după încetarea manevrei Valsalva în observațiile noastre) și ar conduce implicit la instalarea unui bloc sinoatrial sau la o prăbușire a tensiunii arteriale, cu rol în declanșarea sincopel.

V. *Sincopa ortostatică* este socotită de cei mai mulți (Dodinot, 1972; Gilgenkrantz, 1972; Hus, 1972; Weber, 1972) drept o sincopă vagală. Ea reprezintă 5,5% din totalul sincopel studiate de Wayne (1961) și 1,3% din sincopel studiate de Corfariu (1978) și Corfariu și Popoviciu (1971). Apare de obicei la indivizi trecuți de 40 de ani. Forma „pasageră” a acestei sincopel se declanșează după o perioadă lungă de ortostatism (Eichno și colab., 1947, citați de Corfariu și Popoviciu, 1971). Forma cronică (Engel, 1950) și forma din hipertensiunea posturală își validează simptomatologia, prin pierderea brutală a conștienței, în momentul trecerii din clinostatism în ortostatism, uneori după o scurtă perioadă preaccusuală cu tahicardie, senzație de rău și amețeli. Pierderea de cunoștință se însoțește uneori de convulsii tonico-clonice. Forma cronică apare la bolnavii diabetici, addisonieni, siringomicelici sau tabetici. S-au descris sincopel

ortostatice în sindromul Shy-Drager, boală degenerativă în care pe lângă hipotensiunea ortostatică, se constată anhidroză, impotență sexuală, polakiurie nocturnă, abolirea reflexelor pupilare, simptome extrapiramidale și absența creșterii ortostatice a catecolaminelor.

Lewis (1964) a descris un sindrom de hipotensiune ortostatică familială, care reprezintă o boală degenerativă cu transmisie ereditară.

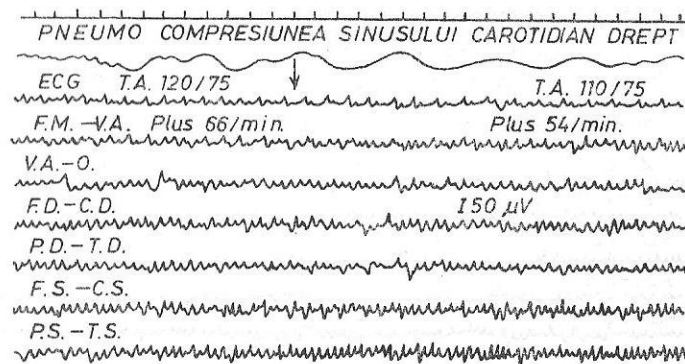


Fig. 40. Înregistrare poligrafică în timpul compresiunii sinusului carotidian drept la bolnavul A.I., 37 de ani, dg. crize sincopale ortostatice. Bolnavul prezintă crize sincopale matinale la trecerea din clinostatism în ortostatism. T.A. în clinostatism era de 120/70 mmHg, iar în ortostatism de 90/60 mmHg. Compresia globilor oculari a fost negativă. În schimb, compresia sinusului carotidian drept se vede că produce o scădere a ritmului cardiac cu 12 bătăi/minut, cu o discretă scădere a T.A. (de la 120/75 la 110/75). Manevra Valsalva a produs o masivă scădere tensională de la 120/75 la 75/45 mmHg (după Corfariu, 1971, Corfariu și Popoviciu, 1971 și Popoviciu și colab., 1978).

După Corfariu (1978) și Corfariu și Popoviciu (1971), multe sincope ortostatice sînt, de fapt, consecința unor hiperreflectivități sino-carotidiene (fig. 40).

VI. *Sincopa de micțiune* este destul de rară (3,3% în statistica lui Wayne, 1961; 1,3% în statistica lui Corfariu, 1978). Se întâlnește îndeosebi la bărbați, după vîrsta de 40 de ani, de obicei după consum de alcool în seara premergătoare accesului. După un timp variabil de somn, bolnavul respectiv se scoală și imediat după micțiune se produce o scurtă pierdere de conștiință de 1—2 minute. Doar uneori se pot semnala simptome preaccesuale (amețeli, grețuri, amorțeli în membre), de obicei acestea lipsind (Corfariu, 1978). Criza sincopală durează 1—2 minute, rareori însoțindu-se de convulsii tonice sau tonico-clonice, iar postaccesual bolnavul acuză astenie, amețeli, cefalee și o stare de teamă. Wayne (1961) a încadrat această formă în cadrul acceselor sincopale prin hipotensiune ortostatică, iar Gastaut (1956) a plasat sincopa de micțiune în cadrul sincopelor vaso-vagale, fiind favorizată de ortostatism, într-o fază de hipervagotonie nocturnă la indivizi vagotonici. În declanșarea acestei sincope intervine și hipotensiunea arterială reflexă, produsă prin golirea vezicii urinare. Corfariu (1978) și Corfariu și Popoviciu (1971) au evidențiat la acești bolnavi și o hipersensibilitate a sinusului carotidian (fig. 41),

care se pare că joacă un rol important în declanșarea acestei sincope, prin acțiuni cardioinhibitorii.

VII. *Sincopile prin cauze mixte* (Dodinot, 1972) sînt produse prin mai multe afecțiuni cardiace, neurologice sau vagale, putîndu-se preciza cu mare dificultate cauza exactă a acestora.

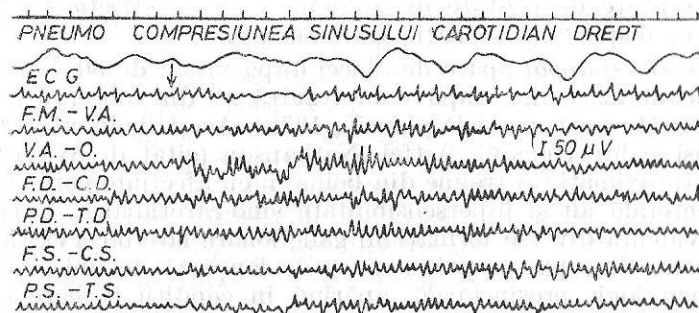


Fig. 41. Înregistrare poligrafică la bolnavul M.L., 53 de ani. Dg. sincopa la micțiune. La compresia sinusului carotidian drept se produce un bloc sinoatrial de 5 sec., însoțit de o senzație de leșin iminent. La efectuarea unei manevre Valsalva a prezentat — spre sfîrșitul acesteia — o intensă reacție tensională, însoțită de extrasistole și bradicardie (după Corfariu, 1971, Corfariu și Popoviciu, 1971 și Popoviciu și colab., 1978).

1. *Cauze mixte cardiace* (de pildă stenoză aortică și bloc atrio-ventricular paroxistic).

2. *Cauze mixte vago-cardiace*. Este vorba de pildă de intervenția unui factor vagal în declanșarea de sincope la bolnavi purtători de bloc atrio-ventricular complet.

3. *Cauze mixte neuro-cardiace*: a) *Epilepsie și sindrom Adams-Stokes*. Se știe că sincopa Adams-Stokes, fiind foarte adesea convulsivantă, poate fi confundată cu o criză de epilepsie, iar Dodinot (1972) a descris un caz de comitalitate interpretat ca un sindrom Adams-Stokes, datorită, unor tulburări de ritm cardiac apărute după episoadele tabicardice din cadrul manifestărilor sale epileptice și la care o terapie anticomitală a dus la suprimarea acestor modificări. Tot Dodinot (1972) relatează două cazuri care prezentau concomitent cele două afecțiuni (epilepsie și sindrom Adams-Stokes). Totuși, Dodinot se întreabă, pe bună dreptate, ca și noi, dacă această manifestare epileptică nu reprezintă în realitate sechela anoxică a unui sindrom Adams-Stokes. b) *Sincopile de origine vasculară și sindrom Adams-Stokes*. Tot Dodinot (1972) relatează cazuri la care blocurile paroxistice Adams-Stokes pot agrava unele tulburări vasculare cerebrale la bolnavi cu insuficiențe fie vertebro-bazilare, fie carotidiene, producîndu-se sincopile de etiologie mixtă, de aceea propune organizarea unor consultații neuro-cardiologice la bolnavii care prezintă pierderi de conștiință rău elucidate.

O serie de autori (Hua, 1972; Goldrayer și Biger, 1970; Morand și colab., 1971; Rosen și colab., 1971 și alții) au propus o serie de metode de evaluare a funcției nodulului sinusului și a activității auriculare prin metode de „antrenament” electrosistolice auricular.

VIII. Sincopile prin hiperreflectivitate sino-carotidiană.

Minvielle (1954, 1957) a sistematizat simptomele hiperreflectivității sino-carotidiene în următoarele grupe de tulburări (cu completările noastre, Corfariu și Popoviciu, 1972):

1. Tulburările nervoase:

a) *Fenomenele prodromale* sînt inconstante. Cînd acestea există, sînt reprezentate de o stare de anxietate, cu constricție toracică, algiu precordial, dispnee și senzație de sufocare.

b) *Accesul sincopal* apare de obicei după vîrsta de 30 ani, de preferință la sexul masculin, după cum rezultă și din observațiile noastre (Corfariu, 1971; Corfariu și Popoviciu, 1972). Acești bolnavi sînt de obicei ateromatoși și hipertensivi. Astfel, Nathanson (citată de Wayne, 1961) a arătat că aproximativ o treime din bolnavii cu afecțiuni coronariene și cu angină pectorală au și hiperreflectivitate sino-carotidiană. Uneori se pot pune în evidență diverse formațiuni ganglionare latero-cervicale și peria-denite locale. Sincopa propriu-zisă se declanșează de obicei brusc, fără o simptomatologie presincopală, apărînd în condiții în care crește tensiunea de la nivelul gîtului (compresiuni în diverse circumstanțe, întoarcerea și răsturnarea capului la bărbier, mișcări bruște ale capului etc.). Accesul sincopal este de scurtă durată (10—60 secunde) și poate fi însoțit de convulsii tonico-clonice, care pot imita perfect o criză epileptică. De fapt, majoritatea bolnavilor noștri au fost îndrumați cu diagnosticul de erize epileptice (Corfariu și Popoviciu, 1972).

c) *Simptomele postacesuale* se caracterizează printr-o stare crepusculară de cîteva minute, printr-o senzație de anxietate și de marcată astenie, cu durată de cîteva ore, pînă la cîteva zile (Minvielle, 1957), tulburări de caracter, nervozitate, somnolență prelungită, stări de depresie, idei delirante etc.

Unele accese pot prezenta manifestări de tip narcoleptic (Mayoux și Chassegras, citați de Minvielle, 1957). Turner și Learmonth (1948) au descris și atacuri cu căderea capului, ca în accesele de petit mal de tip picoleptic. S-au mai descris și echivalențe vertiginose, accese cu tulburări bruște de vedere uni- sau bilaterale. Weiss și Baker (1933) și Weiss și colab. (1936, citați de Corfariu și Popoviciu, 1972) au individualizat formele cerebrale ale hiperreflectivității sino-carotidiene, manifestate prin crize de obnubilare, tulburări de vorbire, atacuri bruște de slăbiciune și prăbușiri ale tonusului muscular, reproduse prin simpla compresiune a sinusului carotidian.

2. *Alte manifestări*: Manifestările cardiace constau în tulburări de ritm cardiac și manifestări anginoase.

3. *Criteriile de diagnostic ale hiperreflectivității sinocarotidiene* se pot contura astfel:

a) *Circumstanțele de declanșare*: O mișcare bruscă a capului (îndeosebi înclinarea înapoi sau laterală) antrenează o cădere cu pierderea conștienței. Alteleori tulburările succed unei compresii cervicale (guler prea strîns, apăsarea cu mîna în timpul bărbieritului, decubitul lateral pe o pernă prea dură etc.) sau după eforturi de tuse (fie în decubit dorsal, fie în poziție ortostatică); b) *Un element important este vîrsta* (de obicei peste 50 de ani) și prezența aterosclerozei și/sau a hipertensiunii arteriale; c) Cînd este vorba de *indivizi mai tineri, factorii favorizanți* sînt reprezentați de instabilități emoționale, labilități vegetative sau anxietăți nevrotice (Minvielle, 1957; Corfariu, 1971); d) Mai rar se pot pune în evidență cauze organice

în regiunea sino-carotidiană: adenopatii, peria-denite, tromboză de carotidă, tumori cervicale, ateroame carotidiene (Minvielle, 1957; Corfariu și Popoviciu, 1972); e) Sînt citate accidentele sincopale cu ocazia intervențiilor chirurgicale în regiunea gîtului, dar acești factori au devenit rari de cînd se practică preventiv novocainizarea sinusului.

4. *Semnele obiective ale hiperreflectivității sino-carotidiene*. Excitarea sino-carotidiană se practică prin compresiunea digitală a unei carotide la nivelul bifurcației, urmărindu-se clinic și poligrafic efectele cardiace, tensionale, respiratorii și cerebrale. Excitarea sino-carotidiană se poate realiza și prin solicitarea individului de a-și răsturna capul înapoi. Se poate practica și compresiunea carotidei primitive, care are drept urmare o ocluzie carotidiană mai mult sau mai puțin completă (Planques și Grèzes-Rueff, 1953), care antrenează reacții prin hipotensiunea endosinuzală produsă. Proba inversă de hipertensiune endosinuzală se poate realiza prin „secuse de tuse” (Minvielle, 1957) sau prin proba lui Valsalva.

Se pot individualiza următoarele *trei tipuri de hiper-reflectivitate sino-carotidiană* (Weiss și Baker, 1933; Corfariu și Popoviciu, 1972; Corfariu, 1978):

a) *Tipul vagal sau cardio-inhibitor*. Încă la debutul excitării, asistăm la o rărire a cordului, apoi chiar la o oprire cardiacă timp de 10 secunde, după care se revine rapid la frecvența normală. Electrocardiograma arată că bradicardia se datorește unui blocaj sino-atrial sau atrio-ventricular. Atropinizarea prealabilă sau administrarea de adrenalină previne aceste tulburări. Ar intra în joc un mecanism bulbar (Minvielle, 1957).

b) *Tipul tensio-depresor* constă într-o hipotensiune arterială independentă de bradicardie, care s-ar datora unei vasodilatații generale. Aceste manifestări cedează la adrenalină și nu sînt influențate de atropină (Minvielle, 1957; Corfariu și Popoviciu, 1972). Ar intra în joc tot un mecanism bulbar (Minvielle, 1957).

c) *Tipul cerebral* corespunde tablourilor de hiperreflectivitate sino-carotidiană care nu se însoțesc de apreciable modificări cardiace și/sau tensionale și care nu sînt influențate de atropină sau de adrenalină, doar denervarea sino-carotidiană fiind eficace (Minvielle, 1957). Această formă cerebrală a fost individualizată încă de Weiss și Baker (1933), apoi de Ferris, Capps și Weiss (1937, citați de Corfariu și Popoviciu, 1972), care au arătat că două treimi din cazurile de hiperreflectivitate sino-carotidiană realizează această formă, deși Minvielle (1957) și Corfariu (1971) au arătat că, de fapt, este vorba de cele mai multe ori de forme mixte. Alți autori plasează în cadrul formelor cerebrale sindroamele de hiperreflectivitate, a căror simptomatologie este nervoasă, indiferent care ar fi manifestările obiective de bază.

Minvielle (1957) a individualizat mai multe *forme*:

a) *Formele cerebrale pure* (rare) se caracterizează prin accese de diminuare a stării de conștiență, pierderea tonusului muscular, amețeli și zgomote auriculare, chiar convulsii de tip epileptic, senzații de slăbiciune, tulburări de vedere, adesea accese de plîns nemotivat, care pot fi reproduse și prin presiunea sinusului carotidian, prin hiperpnec și prin unele probe farmacologice, ca de pildă prin administrare de acid nicotinic (Minvielle, 1957). În timpul acestor accese pot fi evidențiate aspecte EEG de tip epileptic (Minvielle, 1957), iar la control oftalmologic, modificări ale vaselor retiniene.

b) *Intricarea tipului cerebral și a tipului cardiac sau tensional* poate fi bănuțită pe baza datelor clinice, asociind pierderea de conștiință (cu sau fără convulsii), oprirea cordului și tulburările respiratorii. Infiltrațiile anestezice ale sinusului carotidian (denervarea anestezică) are, după Minvieille (1957), o acțiune supresivă asupra sincopelor sino-carotidiene, prin creșterea pragurilor de conștiință și prin eliberarea formațiunilor vegetative centrale de influențele nociceptive care stau la originea sincopelor, permițând în același timp să reziste la ischemia relativă și intermitentă.

5. *Modificările EEG în hiperreflectivitatea sino-carotidiană.* Electroencefalogrammele practicate în perioadele intercritice sînt cel mai adesea normale (Minvieille, 1957; Corfariu, 1971; Corfariu și Popoviciu, 1972). În schimb, în timpul sincopelor, sau la excitarea sinusului (prin compresiune digitală externă, prin masaj, sau prin stimulare mecanică, prin tracțiune longitudinală asupra axului carotidian, realizată prin răsturnarea capului înapoi), respectiv prin variațiile de presiune endosinuzale provocate, atît în hipotensiune (compresiune subsinuzală), cît și în hipertensiune (secuse de tuse, proba lui Valsalva), se pot obține o serie de indicații prețioase, care au fost sistematizate de Minvieille (1957) în 3 tipuri: a) Primul tip: nu apare nici o modificare EEG. Doar sistemul cardiovascular este interesat; b) Al doilea tip: amplitudinea ritmurilor EEG diminuează încă la debutul excitației și se normalizează la sfîrșitul probei, fenomenul fiind bilateral și sincron și fiind de fapt identic cu reacțiile de oprire vizuale sau de altă natură. Modificările cardiace sau tensionale pot să insoțească acest tip de răspuns EEG; c) Al treilea tip: modificările EEG sînt mult mai pronunțate, traducîndu-se prin răriri ale traseelor (Giraud și colab., 1952; Minvieille, 1957). Astfel, timp de cîteva secunde, traseul nu se modifică, apoi scade amplitudinea, iar după 5—10 secunde apar ritmuri supravoltate de 10 cicl/sec și unde lente, mai evidente pe regiunile frontale, bilaterale, dar cu o ușoară predominanță de partea sinusului excitat. Aceste unde lente sînt la început din banda teta, apoi se răresc și mai mult, odată cu creșterea amplitudinii, realizînd unde delta de formă sinusoidală. Odată cu apariția undelor lente, bolnavul își pierde conștiința, putînd prezenta și cîteva convulsii. Undele lente pot persista 10—20 secunde, dar uneori chiar 1—2 minute. Cel mai adesea există o relație cronologică între rărirea traseelor EEG și bradicardie, respectiv pauza cardiacă nu depășește 6 secunde, traseul EEG nu suferă variații, dar dacă ajunge la 10—15 secunde, apar modificări EEG, ceea ce evocă rolul anoxiei cerebrale cauzate de absența sistolei ventriculare, deși anoxia nu este singura cauză (Minvieille, 1957), întrucît cercetări ale lui Engel și colab. (1954) au remarcat modificări EEG în absența oricărei bradicardii sau hipotensiuni arteriale. Aceste constatări atestă existența unor forme cerebrale pure, alături de forme intricate, în care se adaugă o influență cerebrală directă la factorii cardiac sau tensional. Trebuie avut în vedere faptul că pe EEG nu se pun în evidență manifestări electrice epileptice în timpul probelor de excitație sino-carotidiană (Minvieille, 1957; Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972). Chiar atunci cînd proba se termină printr-o pierdere de conștiință cu mișcări de tipul automatismelor și cu cîteva clonii, nu se înregistrează decît unde lente și excepțional cîteva viri-unde (Corfariu și Popoviciu, 1972). Deci această absență electro-clinică este total diferită de absența din petiț mal și de „falsele” absențe temporale.

În timpul compresiunii carotidei primitive (cînd se produce o ocluzie arterială de scurtă durată și o depresie endo-sinusală), Minvieille (1957) a remarcat următoarele aspecte EEG: 1) Traseul EEG nu este modificat. 2) Poate apărea un traseu de jos voltaj de tipul unei „reacții de oprire a ritmului alfa”, superpozabil pe unul din aspectele EEG al hiperreflectivității sino-carotidiene (tot ca răspuns sinusal la depresia intra-arterială). 3) Se poate surprinde o rărire progresivă a activității electrice homolaterale, putînd duce pînă la o absență electro-clinică, dar fără înscriere de virfuri lente, deci aspecte EEG tot asemănătoare cu cele obținute prin compresiune sino-carotidiană. Totuși un fapt este important: un subiect purtător al unei hiperreflectivități sinocarotidiene, cu „absență electro-clinică”, nu va prezenta nici o modificare EEG prin compresiune subsinuzală, întrucît stimularea sinusului diminuează frecvența cardiacă și scade TA, în timp ce ocluzia carotidei produce un efect invers, ca și la individul normal (tahicardie și hipertensiune). Cînd însă se produce o rărire EEG în timpul compresiunii joase a carotidei, aceasta nu este imputabilă iritabilității sinusului suprajacent, ci unor tulburări circulatorii carotidiene sau silviene controlaterale. Astfel de disociații între efectele compresiunilor sinusale și sub-sinusale apar în observațiile de hiperreflectivitate sinocarotidiană și de stenoză-tromboză carotidiană.

Roskam (1930) a descris pentru prima dată simptomatologia accidentelor sincopale din hiperexcitabilitatea sinusului carotidian. Aceste sincopă apar după vîrsta de 30 de ani, fiind mai frecvente la bărbații hipertensivi și ateromatoși. Nathanson (citată de Wayne, 1961) a precizat că aproximativ o treime din bolnavii cu suferințe coronariene și cu angină pectorală prezintă o hiperexcitabilitate a sinusului carotidian. La unii bolnavi cu astfel de hiperexcitabilități se pot evidenția formațiuni ganglionare cervicale, cu reacții de periadenită și alte procese locale. Sincopă apar în situațiile în care crește presiunea la nivelul gîtului sau se jenează zona sinocarotidiană, ca de pildă în cazul unor compresiuni locale (la răsucirea pe spate a capului la bărbierit, la mișcările bruște ale capului, îndeosebi la privirea în sus, la compresiunea gîtului prin gulerul prea strîns și prea dur al cămășii etc.).

Această sincopă se declanșează brusc, de obicei fără o simptomatologie preaccusală. Doar în unele cazuri, înaintea declanșării accesului pot apărea o serie de simptome ca: stare de anxietate, senzație de constricție toracică și în regiunea gîtului, dispnee, senzație de sufocare. Criza sincopală durează 10—60 secunde și poate fi acompaniată de convulsii tonico-clonice, simlînd o criză epileptică. Simptomatologia postaccusală constă într-o scurtă stare crepusculară, urmată de somnolență și astenie (cu durată pînă la 24 de ore), eventual de o depresie cu idei de sinucidere și chiar cu delir (Passouant și Minvieille, 1954).

Se relatează faptul că uneori hiperexcitabilitatea sinusului carotidian poate să se traducă prin alte manifestări clinice, fără pierdere de cunoștință. De pildă, Mayoux și Chassegras (citați de Minvieille, 1957) au relatat un caz de hipersensibilitate a sinusului carotidian cu accese hipersomniace de tip narcoleptic. Weiss și Baker (1933) și Turner și Learmonth (1948) au descris „forme cerebrale” de hiperexcitabilitate sinocarotidiană, manifestate prin crize de obnubilare, accese cu tulburări de vedere și/sau atacuri de derobare, crize de lăcrimare, de pierdere brutală a tonusului muscular (ca în cataplexie), respectiv cu căderea capului (ca în cataplexie sau în unele crize epileptice), cu tulburări de vorbire, ori cu manifestări

vertiginoase. Astfel de simptome au putut fi reproduse prin compresiunea sinusului carotidian (Weiss și Baker, 1933).

Din punct de vedere fiziopatologic, sindromul de hiperexcitabilitate a sinusului carotidian se poate traduce fie printr-un reflex de tip cardio-inhibitor (fig. 42), fie printr-un reflex tensiodespresor, în unele cazuri aceste două forme de manifestare putându-se întrina.

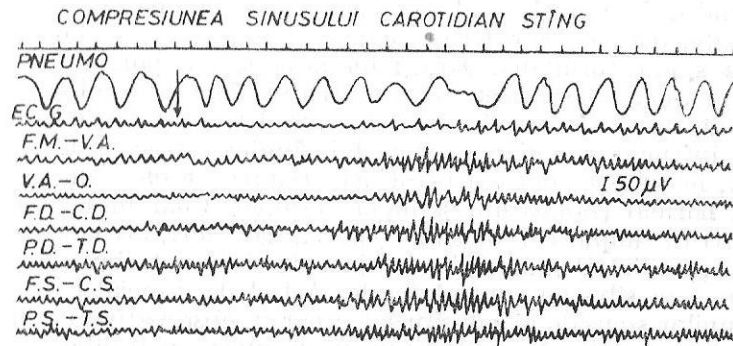


Fig. 42. Înregistrare poligrafică (compresiunea sinusului carotidian după hiperpnee) la bolnavul C.R., 48 de ani. Dg. crize sincopale prin hiperreflexivitate sinocarotidiană. Pentru crizele de pierdere a cunoștinței, deși fără convulsii tonico-clonice și fără nici o simptomatologie precesusală, a fost etichetată drept epileptică. În clinica noastră toate investigațiile clinice și paraclinice (inclusiv EEG și PEG) au fost negative. Compresiunea globilor oculari a fost negativă. În schimb pe figură se vede cum compresiunea sinusului carotidian stîng (după hiperpnee) produce un bloc sinoatrial cu durată de 8 secunde, însoțit de un bufe de unde lente bilaterale, sincrone și simetrice. Modificări similare s-au produs și prin compresiunea sinusului carotidian drept. Manevra Valsalva a fost negativă (după Corfariu, 1971, Corfariu și Popoviciu, 1971 și Popoviciu și colab., 1978).

IX. Sincopale din nevralgia glosofaringiană. Riley (1942, citat de Wayne, 1961) și Columella (1957, citat de Corfariu, 1978) au descris asocieri de nevralgii glosofaringiene cu sincopale prin hipersensibilitate a sinusului carotidian. Aceste forme particulare de sincopale întrunesc: nevralgie glosofaringiană în accese dureroase sfîrșite prin accese sincopale, hipersensibilitate sino-carotidiană și prezența unui trigger zone, a cărei iritație induce criza sincopală. Durerile apar în accese violente cu durată de 20—30 s, fiind cantonate la baza limbii, în amigdală și în unghiul mandibulei, iar între crize de obicei bolnavul nu acuză nici un simptom. Există totuși bolnavi care acuză dureri permanente, peste care se suprapun paroxisme algice violente, fie spontane, fie declanșate de deglutiție și/ sau de iritarea zonelor inervate de glosofaringian, de multe ori continuate și sfîrșite prin apariția sincopalei și însoțite sau nu de convulsii tonico-clonice. Sînt situații în care sincopa se declanșează numai la „nevralgia de înghițire” (Svien și colab., 1957; Paillas, 1960), dar de multe ori sincopalele pot fi declanșate și prin compresiunea sinusului carotidian (Paillas, 1960). După denervarea medicamentoasă a sinusului se pot întrerupe accesele sincopale, dar nu și crizele nevralgice. În unele situații, neurotomia intracraniană a nervului glosofaringian poate întrerupe atât crizele algice, cât și apariția asistolei cardiace și a sincopalei la compresiunea sinusului carotidian.

12.1.3.2.3.4. Aportul electroencefalografiei și al poligrafiei în diagnosticul acceselor sincopale

După cum am arătat și anterior, rezultă că înregistrările EEG și poligrafice constituie examinări paraclinice indispensabile pentru diagnosticul pozitiv și diferențial al sincopelor.

A. Înregistrările EEG standard intercritice nu arată de obicei anomalii (Gastaut, 1956; Călcăianu și Stoica, 1963; Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972). Doar Vercelletto (1960) a găsit la 30% din cazuri anomalii moderate și la 10% din 100 de bolnavi cu sincopale, îndeosebi de tip vaso-vagal), anomalii EEG de tip epileptic.

B. Înregistrările poligrafice pot furniza date prețioase nu numai de diagnostic, dar și referitoare la mecanismele care concurează la instalarea sincopalei.

1. **Înregistrarea accesului** este posibilă foarte rar, dar cînd se poate face, se diferențiază în mod net accesul sincopal de accesul epileptic.

2. În fazele intercritice, practicarea diverselor metode de testare a zonelor reflexogene (teste de compresie a globilor oculari, de compresie a sinusului carotidian, metoda Valsalva) pot surprinde pe poligramă hiperreflexivitatea zonelor reflexogene, eventual chiar să reproducă în laborator accesul sincopal.

a) **Testarea reflexului oculo-cardiac** se face prin compresia globilor oculari, urmărindu-se pe poligramă activitatea ECG, respirația, T.A. și traseul EEG. Astfel, Vercelletto (1960), testînd reflexul oculo-cardiac, a obținut, la 12 din 33 de cazuri cu sincopale, stopuri cardiace de 2—9 s, cu „răspuns EEG incomplet” (unde lente bilaterale, sincrone și simetrice), iar la alți 7 bolnavi (din cei 33 studiați), stopuri cardiace cu „răspuns EEG complet” (bufeuri de unde lente cupate de perioade de depresie electrografică). Gastaut (1956) utilizînd metoda compresiei globilor oculari la 40 de bolnavi, a obținut scăderea ritmului cardiac cu mai mult de 10 bătăi pe minut la toate cazurile, pauze pe ECG cu durată de 2—3 s (fără răspuns EEG) la 18 cazuri, pauze pe ECG mai mari de 6 s (cu unde lente bilaterale, sincrone și simetrice pe EEG) la 4 cazuri, stopuri cardiace mai mari de 13 s (cu unde foarte lente bilaterale, sincrone și simetrice, urmate de aplatizarea traseului și de instalarea pierderii de conștiință) la alți 6 bolnavi.

La bolnavii observați de noi (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972, 1973) s-a obținut, prin testul de compresie a globilor oculari, o reacție de oprire cardiacă la 47% dintre bolnavi, cu alură de blocuri sino-atriale cu durate de 2—3 s. La unele cazuri am evidențiat blocuri sino-atriale „în lanț”, la intervale de 2—3 s. În cazistica noastră nu am observat, în cursul acestei probe, denivelări tensionale și nici răspunsuri „complete” EEG cu pierderea conștiinței, ca în relatările lui Vercelletto (1960). Dealtfel, Gastaut (1956), Corfariu (1971, 1978) și Corfariu și Popoviciu (1972, 1973) au apreciat că „expresia” EEG este determinată de durată asistolei. Astfel un bloc sino-atrial cu durată sub 6 s, nu modifică traseul EEG, în schimb o asistolă mai mare de 6 s, produce pe traseul EEG bufeuri de unde theta-delta generalizate, care cresc în amplitudine în decurs de cîteva secunde. Un stop cardiac cu o durată de 12—14 s face să apară pe EEG descărcări de unde lente bilaterale, sincrone și simetrice, urmate de aplatizarea traseului, modificare care are drept corespondent clinic instalarea pierderii de cunoștință. Se poate remarca faptul că în

faza de depresie electrografică reapar bătăile cordului, după care pe traseul EEG reizbucesc undele lente generalizate, care încep să scadă în amplitudine la capătul unei perioade de maximum 30 de s, după care se reinstalează traseul EEG de bază normal. La cazurile noastre, apariția undelor lente s-a produs după 7—10 secunde, iar pierderea cunoștinței s-a instalat după o asistolie variabilă (între 12 și 15 s), în funcție de particularitățile circulatorii ale fiecărui bolnav.

b) *Compresiunea sinusului carotidian*, după cum am precizat anterior, urmărește testarea reactivității acestei importante zone reflexogene, prin răspunsurile obținute asupra activității cardiace, a T.A. și a traseului EEG. În unele cazuri se pot obține înregistrări poligrafice ale unor crize sincopale. Încă Weiss și Baker (1933) au precizat că la 30% dintre indivizii normali, compresiunea sinusului carotidian nu produce nici un răspuns anormal, iar la restul indivizilor, această compresiune induce o bradicardie moderată (sub 6 bătăi/min față de valoarea inițială) și o scădere a T.A. sub 10 mm Hg față de valoarea inițială.

În schimb, la bolnavii cu hiperreflectivitate sino-carotidiană, masajul sau compresiunea acestei regiuni antrenează o serie de modificări, după cum urmează (Minvielle, 1957; Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972, 1973): a) fie numai modificări ECG, fără modificări EEG; b) fie modificări ECG, însoțite de apariția de unde lente din banda theta, chiar delta, pe toate derivațiile, care coincid din punct de vedere clinic cu pierderea cunoștinței timp de 10—30 s, dar cu persistența modificărilor EEG timp de încă 1—2 minute. Rezultă că la bolnavii cu hiperreflectivitate sino-carotidiană, compresiunea sinusului carotidian determină îndeosebi modificări cardioinhibitorii și mai puțin vasodepresorii cu scăderea tensiunii arteriale. În experiența noastră, blocul sino-atrial declanșat a avut durate variabile (între 2 și 15 s) și a fost favorizat de hiperpneea prealabilă. Modificările EEG sînt dependente nu numai de durata asistoliei, dar și de unele reactivități individuale, în sensul că la unii bolnavi au apărut unde lente bilaterale, sincrone și simetrice (mai exprimate pe derivațiile anterioare) după o asistolie de 8 s, în schimb la alții, în timpul unei asistolie de 12—14 s (totdeauna după hiperpnee).

Corfariu (1971, 1978) a demonstrat că denervarea (prin infiltrația anestezică) a sinusului carotidian a condus la suspendarea modificărilor poligrafice la compresiunea sinusului carotidian, inclusiv cu o desincronizare electroencefalografică ipsilaterală.

c) *Manevra Valsalva* poate induce modificări ale dinamicii circulatorii prin creșterea presiunii intratoracice, cu apariția de unde lente theta-delta pe traseele EEG și chiar cu declanșarea de accese sincopale (Călcăianu și Stoica, 1963; Sherpey-Shafer, 1953). Corfariu (1971, 1978) și Corfariu și Popoviciu (1972, 1973), practicînd manevra Valsalva la bolnavi cu sincopie ortostatice, la micțiune și la tuse, au obținut pe poligramă modificări de tip cardioinhibitor, cu instalarea unor blocuri sino-atriale de scurtă durată (3—4 s), dar fără modificări EEG concomitente. La unele cazuri, colectivul nostru a remarcat creșterea T.A. cu 60—80 mmHg față de valoarea inițială. Scăderile T.A. în cursul manevrei Valsalva, precum și reacțiile hipertensive apărute după sfîrșitul acestei manevre, ne-au sugerat ideea că această manevră ar putea influența zonele reflexogene barosensibile, care, în caz de hipersensibilitate, pot reacționa îndeosebi printr-o activitate cardioinhibitorie (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972, 1973).

12.1.3.2.3.5. Probleme de diagnostic diferențial în sincopie

1. *Epilepsia* reprezintă afecțiunea cu care sincopel se pot confunda adesea. Este curios faptul că din peste 200 de bolnavi investigați de noi, cu diverse forme de sincopie, doar aproximativ 5% au fost îndrumați cu diagnosticul corect de sincopă, restul au fost diagnosticați ambulator, în diversele servicii policlinice, drept epileptici, ceea ce concordă și cu unele observații ale lui Gastaut și Broughton (1972) și ale lui Wayne (1961). O anamneză pripită, sau o relatare inexactă a simptomatologiei din partea bolnavului și/sau a aparținătorilor, poate preta la o eroare diagnostică. Sincopel pot fi confundate îndeosebi cu accesul epileptic akinetic sau amiotonic, dar (în cazul coexistenței convulsiilor tonico-clonice) și cu crizele epileptice grand mal. Există totuși unele elemente care pot fi utile în orientările diagnosticului de sincopă (Gastaut, 1956; Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972; Popoviciu și colab., 1976): chiar în sincopa convulsivă, faza tonică și faza clonică sînt mult mai scurte și mai estomate, iar după epuizarea lor nu se instalează coma postcritică, care este caracteristică accesului de epilepsie. Desigur, înregistrările EEG standard, dar mai ales prin activări, precum și înregistrările poligrafice (inclusiv cu testarea zonelor reflexogene) elucidează diagnosticul în marea majoritate a cazurilor.

2. *Accesul de hipersomnie* cu apariție brutală și de scurtă durată se pot confunda uneori cu crizele sincopale. Îndeosebi narcolepsia cu tetradă completă, respectiv cu atacuri cataplectice, cu halucinații hipnagogice și cu paralizii de somn pretează la erori de diagnostic. Dar, accesul de somn narcoleptic are o durată mai lungă, circumstanțe de apariție și caractere clinice și poligrafice (inclusiv de organizare a somnului), care tranșează diagnosticul (Popoviciu și colab., 1972, 1978). Mai dificil de diferențiat este uneori *accesul cataplectic*, atunci cînd survine izolat. Acest acces cataplectic se caracterizează printr-o prăbușire a bolnavului, ca o consecință a pierderii brutale a tonusului muscular, inclusiv postural, legată de multe ori de factori afectiv-emoționali. Însă, spre deosebire de accesul sincopal, în timpul atacului cataplectic conștiința este păstrată, ceea ce conferă un valid semn de diagnostic diferențial. Dealtfel, înregistrările poligrafice efectuate de numeroși cercetători (Hishikawa și colab., 1968; Corfariu și Popoviciu, 1973; Popoviciu și colab., 1972, 1978 și alții) au demonstrat că prăbușirea tonusului muscular se face în decurs de cîteva secunde, fiind adesea însoțită de mișcări oculare ca în somnul REM, fără modificări importante ale altor parametri poligrafici, spre deosebire de criza sincopală, în care pe înregistrarea poligrafică apar modificări ECG, ale T.A., precum și modificări ale activității EEG (unde lente din ce în ce mai ample), concomitent cu pierderea cunoștinței (Corfariu, 1971, 1978; Corfariu și Popoviciu, 1972, 1973).

Cît despre *paraliziile de somn*, acestea au caractere clinice și poligrafice caracteristice, care tranșează diagnosticul (Corfariu, 1971, 1972; Popoviciu și colab., 1972, 1978).

3. *Crizele de cădere din cursul atacului Ménière*, însoțite uneori și de pierderi de cunoștință, se pot diagnostica cu ușurință în contextul tulburărilor vertiginoase și auditive și al particularităților acestor crize.

4. *Crizele de drop-attack*, patognomice pentru insuficiența circulatorie vertebro-bazilară, se caracterizează prin debut brutal, fără simptome preaccesuale (eventual doar prin manifestări vertiginoase), de obicei la

modificările de poziție ale capului, bolnavul prezentînd o brutală derolare, prin pierderea tonusului muscular, fiind perfect conștient în tot timpul atacului, văzul, auzul și vorbirea rămînînd nealterate (Sheehan și colab., 1960; Loeb și Meyer, 1965; Popoviciu și colab., 1969; Williams și Grahame, 1962; Corfariu, 1971, 1978). Modificările EEG, uneori destul de sugestive pentru insuficiența vertebro-bazilară, apar mai ales la rotația capului și la activarea cu imipramină (Popoviciu și colab., 1969). Uneori în insuficiențele vertebro-bazilare apar pe înregistrările EEG activități lente delta pe regiunile anterioare, de tip FIRDA și FIDA (Popoviciu și colab., 1969), care se pot confunda cu undele lente din cadrul atacului sincopal, dar contextul de apariție al acestor grafoelemente este diferit, în cazul sincopii aceste anomalii EEG apărînd după instalarea stopului cardiac, respectiv după prăbușirea T.A.

13. TULBURĂRI PSIHOORGANICE (TULBURĂRI DE CONȘTIINȚĂ CU SUBSTRAT ORGANIC)

1. Conștiința este forma cea mai înaltă de reflectare subiectivă a lumii obiective (Dicționar enciclopedic vol. 1, 1962). Ea cuprinde cunoașterea propriului eu și a mediului ambiant. Este facultatea de a gândi și a determina raporturile cu realitatea înconjurătoare pe baza reflecției realității obiective în gândire (Dicționarul limbii române, editura Academiei R.P.R. 1958 și Dicționarul explicativ al limbii române ediția 1975). Starea de conștiință este starea „de a-și da seama de mediu și de sine însuși” (Cobb, 1958).

2. Tulburările de conștiință sînt de două categorii: tulburări de conștiință fără substrat evident de leziune anatomo-patologică (poate avea tulburări enzimatică, biochimică) cum se întîlnesc în patologia psihiatrică, care nu aparțin problemelor noastre de neurochirurgie, aveau tulburări psihice date de leziuni evidente anatomopatologice. Aceasta a fost numită tulburare psihoorganică, care ne preocupă.

3. În ce privește substratul anatomic al conștiinței, la realizarea ei iau parte toate structurile cerebrale, unele fiind de bază, cum sînt: cortexul, nucleii bazali și trunchiul cerebral. Conștiința reprezintă un proces complex anatomic, fiziologic și psihic.

4. Tulburările psihoorganice sînt de diferite grade, în funcție de sediul leziunii.

5. Orice leziune circumscrișă sau difuză a creierului poate determina tulburări psihoorganice. Tulburările de conștiință datorită leziunilor cerebrale pot fi grupate în tulburări de conștiință specifice localizării, fiind date de leziuni circumscrișe, încît în clinică aceste tulburări sînt folosite ca simptome pentru diagnosticul de localizare (moria, „antriebsmangel”, sindromul Gertsman, agnozia spațială etc.) și tulburări psihice globale, cînd leziunea este întinsă, tabloul clinic fiind totuși specific în raport cu leziunile etajelor encefalului interesate.

Desigur aceste leziuni difuze, pe lingă că dau tulburări psihice cu caracter clinic bine definit, pot include și SRAA, ale cărui tulburări vor da o componentă în plus prin modificarea tulburării de conștiință. Din aceste motive, aproape toți autorii au socotit drept tulburare de conștiință orice tulburare nevraxială apunînd despre ea că este totală cînd leziunea era

în trunchiul cerebral (comă) și că este parțială, dacă leziunea era situată deasupra mezencefalului; astfel încît îngloba somnolență, confuzie, agitație în tulburările parțiale de conștiință.

Acest punct de vedere nu este corect, deoarece tulburările sus-menționate sînt tulburări de conștiință; este adevărat că în unele cazuri (somnolența) există și o componentă minimă de tulburare de conștiință, participarea majoră fiind însă tulburarea de conștiință.

Aceste sindroame sînt foarte elocvente în leziunile traumatiche cranio-encefalice grave care se remit. Cînd bolnavul iese din comă, leziunile sînt în emisferile cerebrale pînă în regiunea mezodiencefalică.

Dacă leziunea din întreg creierul este pînă deasupra capătului rostral al trunchiului cerebral periaeductal duce la instalarea unui mutism akinetic sau la sindromul de dezaferentare.

Dacă leziunea rămîne cantonată în emisferile cerebrale pînă în zona mezodiencefalică, apare „starea vegetativă”.

Dacă leziunile de intensitate variată sînt cantonate în emisferile cerebrale, inclusiv nucleii bazali dau sindromul diencefalic.

6. Dacă leziunea este în totalitatea cortexului, în general provoacă o stare de agitație, cu insomnie, confuzie agitată sau anxioasă, prin faptul că întreaga activitate rămîne sub controlul nucleilor bazali și al trunchiului cerebral.

Adeseori, în diferite afecțiuni, procese infecțioase, procese înlocuitoare de spațiu, traumatisme cranio-cerebrale etc., leziunile interesează toate cele trei etaje ale encefalului — cortex, nucleii bazali, trunchi cerebral — fapt care duce la realizarea unor sindroame combinate (sindromul apalic). Uneori, într-un sindrom pot fi implicate diferite etaje separat (hiperkinezie cu logoree, rigiditate decerebrată).

Datorită legii biologice, structurile anatomice cît și funcțiile cerebrale cele mai noi sînt lezate primele și cel mai ușor (cortexul și vorbirea); în caz de revenire (de la trunchi spre cortex) ele își revin ultimele, persistînd încă un timp după revenirea integrală a celorlalte funcții (surdmutitate, sindromul vegetativ prefrontal descris de Tönnis).

Redăm mai jos aceste sindroame

Sindroamele generate de leziuni la diverse niveluri ale creierului

- | | |
|----------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| A. Leziuni situate în partea superioară a trunchiului cerebral | <ul style="list-style-type: none"> 1. Mutismul akinetic 2. Sindromul de dezaferentare 3. Starea vegetativă persistentă după leziuni cerebrale |
| B. Leziuni situate în nucleii bazali | <ul style="list-style-type: none"> 1. Sindromul diencefalic 2. Sindromul Korsakow 3. Sindromul Klüver-Bucy |
| C. Leziuni situate în cortex | <ul style="list-style-type: none"> 1. Rigiditatea de decorticare 2. Surdomutitatea 3. Sindromul vegetativ prefrontal (Tönnis) 4. Agitația 5. Amnezia posttraumatică <p style="text-align: center;">Sindromul apalic</p> |

- | | |
|------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| D. Leziuni difuze | <ul style="list-style-type: none"> 1. Rigiditatea decerebrată 2. Hiperkinezie cu logoree |
| E. Sindroame date de leziuni în variate etaje. | |

13.1. SINDROAME DATE DE LEZIUNILE DIN PARTEA SUPERIOARĂ A TRUNCHIULUI CEREBRAL

Mutismul akinetic (MA) reprezintă o alterare cu totul particulară a stării de conștiință, care nu poate fi identificată cu o stare comatoasă, dar care de cele mai multe ori evoluează spre comă (Popoviciu și colab. 1976, 1978; Popoviciu și Pascu 1980; Cairns și col. 1941, 1942). Mutismul akinetic se caracterizează prin absența motilității spontane și a vorbirii, cu păstrarea unui anumit grad de conștiință (Cairns și col. 1941, 1952). Înaintea individualizării clare a acestei entități de către Cairns și col. (1941), asemenea cazuri erau considerate drept come parțiale disociate, fiind etichetate drept „come vigile” sau „stări de stupeoare”. Dar majoritatea celor care s-au ocupat de această problemă (citați de Popoviciu și col., 1976, 1978) sînt de acord că cele mai multe cazuri de mutism akinetic sînt realizate de leziuni ale capătului rostral al trunchiului cerebral și ale structurilor periaeductale, deși topografia leziunilor anatomice este foarte variată, prin faptul că acest sindrom poate fi observat în cursul proceselor lezionale care afectează structuri etalate de la protuberanță pînă la nivelul nucleilor bazali și chiar ale regiunii interemisferice anterioare (gyrus cinguli).

Mutismul akinetic se caracterizează printr-o stare de imobilitate a corpului și a capului și printr-o lipsă de răspuns emoțional, afectiv și motor la încercările examinatorului de a comunica cu pacientul, deși acesta își menține ochii deschiși și-și deplasează privirea spre examinator, spre unele obiecte prezentate și spre unele surse de stimuli acustici sau vizuali („codul de comunicare oculară”). În ciuda acestei stări vigile cu „prezență oculară”, care pare a fi mărturia unui nivel de conștiință destul de bun, bolnavul rămîne aproape sau total mut și imobil, deși nu este paralizat.

Cercetări ale noastre (Popoviciu și colab., 1976, 1978; Popoviciu și Pascu, 1980) au arătat că mutismul akinetic este realizat îndeosebi de leziunile mezo-diencefalice (vasculare mai ales, tumorale sau traumatiche), așa cum susțin și alți autori (Kemper și Romanul, 1967; Reiter și colab., 1972; Rohmer și colab., 1965; Segarra, 1970; Skultety, 1968). Atragem atenția, în vederea evitării erorilor diagnostice, că termenul de „mutism akinetic”, așa cum este acesta utilizat în prezent, cuprinde de fapt o varietate de contexte semiologice, generate de variate leziuni, care implică diverse regiuni ale SNC. Mulți autori (Cravioto și colab., 1960; Kemper și Romanul, 1967; Lhermitte și colab., 1963; Reiter și colab., 1972) au conceput MA ca o stare intermediară între comă, stupeoare și starea de conștiință perfectă („pleine conscience”) sau chiar ca o varietate de hiper-somnie. De fapt, cel mai vechi termen utilizat încă de French și col. (1952 — citat de Popoviciu și Pascu 1980) și folosit și astăzi pentru MA de către Jennet și Plum (1972) este termenul de „comă vigile”, care însă, nu este corespunzător. Noi am considerat că termenul de comă vigile nu poate fi identificat cu MA adevărat. De fapt, se impune multă atenție în diagnosticul acestor bolnavi, întrucît în multe cazuri de MA, akinezia

și mutismul pot crea impresia de inconștiență sau de demență, deși bolnavii sînt perfect conștienți. Părerile noastre, intuitivă și de alții (Cairns și col. 1941, 1962; Skultety, 1968; Schott și col. 1965 Favarel — Benazet; Kissel și col., 1969) este că există variații de la akinezia adevărată (chiar paralizie în sensul ordinar al cuvîntului) și mutism (sau doar afonie) fără o tulburare clară de conștiință (sau doar ușoară hipersomnie sau obnubilare) pînă la o simplă apatie generalizată, cu reactivitate bună la excitanți. Cercetările noastre au mai arătat că, de cele mai multe ori, după cum a relatat și Kemper și Romanul (1967), MA (în forma clasică descrisă de Cairns și col. 1941) reprezintă un sindrom de ocluzie a arterei bazilare în porțiunea sa mijlocie sau joasă, la care uneori se pot asocia tulburări de conștiință (prin leziunea calotei pontine și/ sau mezencefalice, atingînd SRAA).

Sindromul de dezerentare (sindromul „loked-in”)

Afectarea căilor cortico-spinale și cortico-bulbare printr-un ramolisment localizat în piciorul protuberanței (Kemper și Romanul, 1967), ducînd la tetraplegie și afonie, determină o stare de imobilitate completă a bolnavului și incapacitatea lui de a se exprima verbal sau gestual. Tabloul clinic poate sugera o stare de mutism akinetic. Spre deosebire de ultimul sindrom, caracterizat prin tulburări mari în sfera perceptuală, în sindromul de dezerentare percepția nu este alterată, bolnavii fiind orientați temporo-spațial, putînd face calcule, așa cum a arătat-o comunicarea cu ei prin intermediul codării mișcărilor lor oculare.

Starea vegetativă persistentă după leziuni cerebrale. Jannett (1972) descrie sindromul de stare vegetativă persistentă în modul următor:

După o perioadă de comă profundă, de regulă cu variate grade de răspunsuri extensoare (rigiditate prin decerebrare sau prin decorticare), cu o durată de o săptămînă sau mai mult, supraviețuitorii încep să deschidă ochii la început numai ca o reacție la stimuli dureroși. Ulterior bolnavul menține periodic ochii deschiși, chiar în absența oricărui stimul și pare a urmări cu privirea, dar fără a fi atent, apoi recade într-un somn aparent. Nu poate fi însă vorba de un real ritm veghe—somn. În perioadele de aparentă stare de veghe nu există răspuns de apărare prin ocluzie palpebrală la amenințare. În unele cazuri există mișcări spontane ale globilor oculari, dînd impresia că bolnavul urmărește cu privirea un obiect care se deplasează în câmpul său vizual, dar nu se poate afirma că este vorba de o formă de atenție. În alte cazuri apar chiar mișcări cert coordonate, ca de exemplu de scărpinare sau de aducere a mîinii spre locul de excitație nociceptivă. Cu toate că excitarea nociceptivă poate determina fie mișcări de masticatie fie trismus sau grimase, bolnavul nu emite nici un element verbal inteligibil, ci cel mult sunete articulate. Starea de conștiință rămîne deci profund alterată, bolnavul rămîne inapt de orice comunicare, nu are nici o reacție adaptivă la mediu, nu este receptiv la nici un mod informativ. Din punct de vedere vegetativ, funcțiile sînt conservate, dar stimulii nociceptivi puternici pot induce reacții vegetative anormale, în special respiratorii. Starea vegetativă poate persista timp foarte îndelungat și, eventual, se poate permanentiza atît timp cît bolnavul supraviețuiește.

Traseele EEG au arătat, în cazurile cu extinse și grave leziuni neocorticale, un traseu plat sau izoelectric, timp de mai multe săptămîni

(Brierley și col., 1971). În faze tardive, deci după mai multe săptămîni sau luni la bolnavii cu supraviețuire „vegetativă” traseele pot arăta unde lente supravoltate sau chiar un ritm alfa, nemodificabile însă la stimulii vizuali, auditivi sau nociceptivi.

Topografia și întinderea leziunilor nu au putut fi cu certitudine stabilite în relativele puține cazuri studiate. Au fost descrise cazuri cu întinse leziuni neocorticale. Se citează cazuri cu leziuni extensive subcorticale, dar cu cruțarea structurilor trunchiului cerebral și — invers — cu leziuni de trunchi sau cu extinse zone ischemice corticale sau subcorticale.

13.2. SINDROAME DATE DE LEZIUNI ÎN NUCLEII BAZALI

Sindromul diencefalic

Se caracterizează prin tulburări de conștiință de intensitate variată care constau într-o stare de apatie, torpoare, obnubilare, somnolență, stupoare. Respirația este de tip Cheyne-Stokes sau respirație cu ritm ușor neregulat, întrerupt uneori de pauze scurte, pupile mici, reactive la lumină; reflexul cilio-spinal este conservat, mișcările reflexe ale globilor oculari în plan orizontal sînt conservate, însă uneori motilitatea reflexă oculară verticală este limitată sau abolită (comprimarea regiunii pretefale); există reflex oculocefalogir (în leziunile de frontieră diencefalo-mezencefalică), deviere conjugată a capului și ochilor, fenomenul de „ochi de păpușă”, uneori deviere lentă și persistentă a globilor oculari. Se notează semne de suferință piramidală bilaterală (Babinski bilateral). Pot fi evidențiate o rezistență musculară de tip paratonic și un reflex de apucare forțată; în absența unui deficit motor aceste modificări pot fi bilaterale. Pot exista diskinezii. Tulburările vegetative sînt absente.

Stupoarea sau somnolența reprezintă o pierdere parțială a răspunsurilor la solicitările mediului înconjurător, iar starea de conștiință este afectată mai mult sau mai puțin. Precum arată denumirile sus-menționate, pacientul prezintă o stare de somnolență mai mare sau mai mică, dar la excitații sau chiar, uneori, spontan (după gradul stuporii) se trezește, vorbește, dă răspunsuri adecvate complete, incomplete sau tardive, cere ce are nevoie, mănîncă singur sau dacă i se dă să mănînce; de asemenea, poate deschide ochii, să ceară să-și facă necesitățile, uneori mișcă mîinile spontan, chiar poate umbla; funcțiile vitale sînt bune. Se caracterizează printr-o mai intensă creștere a pragurilor senzoriale, care are drept urmare o recepție întîrziată și inadecvată, o lentoare și o dificultate a desfășurării proceselor asociative. Bolnavul este apatic, răspunde cu întîrziere la întrebări, prin răspunsuri vagi, aproximative, incomplete și, de cele mai multe ori, lipsite de sens. Alteori este somnolent, dezorientat și confuz. Evocarea amnezică se efectuează dificil, uneori fiind imposibilă. Bolnavul este bradipsihic și bradikinetic, se orientează dificil și incomplet în spațiu și oferă informații vagi și inexacte despre propria sa persoană. La incitații mai repetate și mai intense, bolnavul poate prezenta mai multă precizie și claritate. Reflexul de clipit la amenințare și reflexul cornean sînt prezente. Bolnavul se poate alimenta, iar sfînterele funcționează de obicei normal. Stupoarea este echivalentă cu coma vigiilă, termen utilizat de autorii francezi. Dacă pacientul nu vorbește și nu răspunde la

excitații se află în comă de gradul I, iar dacă răspunsurile sînt incoerente, este într-o stare confuzivă, și nu de stupeoare.

După gradul de somnolență stupeoarea e de mai multe grade :

Stupeoarea de gradul I, starea de obtuzie sau adevărata somnolență, obnubilarea sau torpoarea este dată de cointeresarea parțială a nucleilor bazali; somnolența este moderată, discontinuă, pacientul cade în ea din cînd în cînd și participă puțin la excitațiile din mediul înconjurător. Starea de torpoare se poate defini ca o ușoară dezorientare temporospatială, asociată cu bradikinezie și cu scăderea tonusului afectiv volițional (manifestat prin scăderea inițiativei, indiferentism și apatie). Starea de obtuzie constă într-o creștere a pragurilor senzoriale cu o diminuare a posibilităților de recepție (care se realizează cu oarecare greutate și cu latență), cu dificultăți asociative, precum și cu diminuarea supleței și a mobilității ideative.

Stupeoarea de gradul II este o somnolență mai accentuată, bolnavul doarme mult, dar se trezește la stimuli, vorbește uneori neclar, cere uneori ce are nevoie; leziunile sînt bilaterale în nucleii bazali.

Stupeoarea de gradul III (obnubilare) este o somnolență profundă, aproape continuă; pacientul abia răspunde la excitații și întrebări, rareori se trezește și cere ceva; leziunea este în nucleii bazali și în hipotalamus cu cointeresarea restului creierului; trunchiul cerebral este indemn.

Stupeoarea se întilnește în traumatismele cranio-cerebrale grave, în formele care se agravează (întră în comă) sau în formele care se ameliorează (cînd iese din comă), în encefalite și procese expansive intracraniene cu această localizare sau în cele ce comprimă indirect diencefalul.

Prognosticul este în funcție de evoluție: dacă se ameliorează, prognosticul este bun; dacă stupeoarea se agravează și trece în comă prognosticul este grav.

Confuzia este o stare psihică dată de o leziune a emisferelor cerebrale cu cointeresarea parțială și insulară a diencefalului; funcțiile vitale sînt bune, pacientul poate chiar umbla, însă vorbește coerent (a se deosebi de afazie) și dă răspunsuri inadecvate; uneori este chiar puțin neliniștit, agitat.

Frowein include torpoarea, stupeoarea și obnubilarea într-un singur termen: „încețoșare a conștiinței” („clouding of consciousness”).

Sindromul Korsakov

Este o entitate clinico-patologică bine definită, rezultînd din asocierea de manifestări neurologice de tip polinevritic cu manifestări psihice, în care domină amnezia anterogradă, confabulația, și dezorientarea.

Sediul leziunilor dominante este mezencefalo-diencefalic.

În etiologie, factorul dominant este toxico-metabolic, în marea majoritate a cazurilor. Alte condiții etiologice survin într-o minoritate de cazuri și sînt de natură tumorală (tumori de nucleii bazali, metastaze, tuberculoame), infecțioasă, vasculară sau traumatică.

Sindromul Klüver-Bucy

Sindromul Klüver-Bucy apare după ablații sau leziuni distructive bilaterale, temporale și rinencefalice (girusul hipocampic, uncus, cornul lui Ammon, complexul amigdalian); avem o perturbare a stării de con-

știință cu excesive tendințe orale, tendința irezistibilă de a atinge orice obiect din cîmpul vizual, agnozie vizuală, perturbări de comportament, emoțional și de comportament sexual.

13.3. SINDROAME DATE DE LEZIUNI CORTICALE

Rigiditatea prin decorticare

Sindromul de decorticare are următoarele caracteristici:

— rigiditate în extensie a capului și trunchiului, de intensitate moderată;

— postură a membrelor superioare cu contractură în flexiune a tuturor segmentelor cu predominanță a celor distale;

— postură a membrelor inferioare cu contractură în extensie, rotație, internă și flexie plantară.

— fenomenele de rigiditate sînt mai puțin sau deloc influențate de stimuli nociceptivi sau de alt fel.

— reflexul Magnus-de Kleijn poate fi pus în evidență;

— semne de piramidialitate bilaterală.

— alterarea accentuată a stării de conștiință, dar nu comă cum se întilnește în rigiditatea prin decerebrare, și asociată cu perturbări vegetative mai puțin ample sau în unele cazuri chiar absente.

Surdmutitatea

Mai puțin frecvent întilnită după traumatisme grave, dar poate apărea chiar și după cele ușoare: bolnavul și-a revenit complet, dar mai persistă o mutitate timp de 1—2 săptămîni, fără alte simptome neurologice sau psihice. Această manifestare este datorită procesului de inhibiție supraliminară a zonelor celor mai noi apărute pe scara onto- și filogenetică, conform legilor biologice care au demonstrat că structurile anatomice și funcțiile lor revin cu atît mai tardiv, cu cît sînt de achiziție mai recentă.

Sindromul vegetativ prefrontal (Tönnis)

În partea superioară a ariei premotorii există o zonă vegetativă cu rol de a regla tensiunea arterială și pulsul. Sindromul apare în faza de restabilirea bolnavului după diferite encefalite și mai ales traumatisme cranio-cerebrale: pacientul este complet restabilit neurologic și psihic, dar persistă unele tulburări cardio-vasculare. Pacientul face o hipotensiune arterială și o tahicardie atunci cînd își schimbă poziția din decubit în ortostatism. Aceste tulburări sînt chiar luate ca semn de prognostic în stabilirea convalescenței.

Agitația

Agitația simplă sau asociată cu manifestări agresive este generată de o leziune difuză a cortexului cerebral.

Amneziile posttraumatice

Constituie unul dintre cele mai comune fenomene ale efectelor traumatice cerebrale — atât recente cât și tardive — indiferent de intensitatea traumatismului.

Amnezia posttraumatică propriu-zisă

Amnezia posttraumatică propriu-zisă (APT) este definită ca perioada de amnezia după revenirea bolnavului la un anumit nivel de conștiință, chiar încă perturbată, sau la un nivel normal, în care persistă numai deficitul amnezic.

Durata amneziei posttraumatice este în direct raport cu gravitatea leziunilor traumatice cerebrale și există o relație directă între durata amneziei posttraumatice și vîrsta bolnavului traumatizat.

Aprecierea amneziilor posttraumatice nu se poate face decît retrospectiv, după ce bolnavul și-a redobîndit un suficient nivel de conștiință.

Există perturbarea memoriei recente, chiar în condiții de completă reabilitare aparentă a nivelului de conștiință, și nu are legătură nici cu gravitatea leziunilor cerebrale, nici cu vîrsta ori cu leziunile cerebrale preexistente. Nu ar exista dificultăți în reamintirea vechilor engrame mnestice. Bolnavul este în măsură să-și rezolve problemele vieții de fiecare zi, dar este invalidat în achiziția unor cunoștințe noi.

Substratul morfologic, lezional, al amneziilor posttraumatice pare să fie în arile hipocampice ale lobilor temporali.

Amnezia retrogradă (AR) este definită ca imposibilitatea de a rememora fapte sau idei din perioada imediat precedentă traumatismului. Condiția este ca în momentul traumatismului creierul să fi fost alert și în condiții funcționale normale.

De regulă, AR este de foarte scurtă durată (de cîteva secunde, cîteva minute, mai rar de cîteva ore). Durata AR este în primul rînd în raport cu amploarea și cu gravitatea leziunilor cerebrale traumatice.

Există cazuri de AR de foarte lungă durată — cîteva luni sau chiar cîteva ani. În aceste cazuri sînt implicate perturbări grave și leziuni întinse în structurile rinencefalice (Russell, 1976).

13.4. SINDROAME DATE DE LEZIUNI DIFUZE

Sindromul apalie

Sindromul clinic poate exista în forma completă sau în forme parțiale, incomplete, cunoscute sub denumirea de sindroame „dispalice”.

Sindromul complet, în perioada de stare, are următoarele componente (Gerstenbrandt, 1967):

a) Alterarea stării de conștiință este într-o oarecare măsură asemănătoare cu cea din mutismul akinetic. Bolnavul menține ochii deschiși, dar nu urmărește cu privirea, nu are reflexul de clipire la amenințare, nu are reflex palpebral. Nu se observă nici o reacție emoțională diferențiată, ci numai unele pseudoemoționale, care sînt nespecifice, de natură

vegetativă. Nu există nici un tip de reacție la mediul ambiant. În mod frecvent există o perturbare a ritmului somn-veghe, cu scurte perioade de veghe (3—4 ore) alternînd cu lungi perioade de somn, din care bolnavul poate fi trezit prin stimuli noceceptivi.

b) Fenomenele posturale, care constau în poziția în flexie a membrilor. Aceasta se poate accentua la schimbarea pasivă de poziție a capului și este mai marcată la membrele superioare. Trunchiul este în ușoară extensie. În timp apar ankiloze, retracții tendinoase și chiar osificări.

c) Fenomenele motorii primitive stereotipe-anormale.

Fenomene vegetative

Fenomene oculo-motorii există constant.

Simptome piramidale. O tetrapareză spastică, în mod constant.

Simptomele extrapiramidale de tip parkinsonian sînt frecvente.

Tulburări sfincteriene (incontinență totală sau de vezică reflexă).

13.5. SINDROAME DATE DE LEZIUNI SITUATE ÎN VARIATE ETAJE

Există sindroame neurologice care pot fi date de leziuni în toate etajele encefalului, uneori într-unul (cortical, subcortical, trunchi) sau două etaje. Astfel, există:

Sindromul de logoree cu hiperkinezie (Arseni-Dănăilă)

Urmărind comportamentul bolnavilor cu diferite afecțiuni neurochirurgicale, am observat că, în afara sindromului de mutism akinetic, starea bolnavilor se poate manifesta și în sens opus, îmbrăcînd aspectul de logoree cu hiperkinezie sau o gamă de aspecte variate, intermediare între aceste extreme (logoree fără hiperkinezie, hiperkinezie fără logoree, hiperkinezie cu mutism). În tabelul V sînt indicate leziunile și sindromul corespunzător în cazul celor 13 bolnavi studiați.

În general, leziunile au fost de tip compresiv-distructiv, și nu de tip iritativ.

Considerăm că sindromul de logoree cu hiperkinezie este un sindrom antagonist aceluia de mutism akinetic. Ambele sindroame apar ca o consecință a unor leziuni distructive (contuzie, hemoragie, ramolisment, compresiune cerebrală) și numai excepțional poate fi vorba de o eventuală excitație. Mutismul akinetic are la bază o leziune netă situată la nivelul formațiunii reticulare activatoare ascendente (SRAA). Sindromul de logoree și hiperkinezie se produce, în contrast cu precedentul, în caz de lezare a sistemului reticular inhibitor ascendent (SRIA).

Leziunile găsite în cazurile noastre (punte, partea rostrală a trunchiului cerebral, hipotalamus, partea anterioară și internă a lobului temporal și cortexul cerebral) marchează calea SRIA, a cărei lezare ar produce acest sindrom.

Simptomatologia cerebrală prezentată, care este atât de diversă, nu poate fi explicată decît prin intricarea lezională concomitentă și în proporții valabile a celor două sisteme reticulate ascendente antagoniste — inhibitor și activator.

În ceea ce privește hemihiperkinezia de aceeași parte cu leziunea, s-ar putea explica prin admiterea unei leziuni a sistemului reticular inhibitor al nucleului caudat ipsilateral, cît și prin conul de presiune temporal,

care comprima trunchiul cerebral, fapt dovedit și prin prezența grasping-reflexului de partea ipsilaterală.

În concluzie, tabloul unui bolnav cu logoree și hiperkinezie este următorul : pacientul prezintă o dorință sau un impuls irezistibil și aproape continuu spre acțiune, mișcare și vorbire cu : a) logoree, creșterea fluxului ideativ (tahipsihie) și a sistemului ideativ (tahifemie), când leziunile corticale nu sînt prea mari ; b) latență hiperreactivă (hiperprosexie) și reflex de orientare prompt ; c) latență foarte mică în răspunsuri ; d) încercare afectivă adecvată situațiilor e) hipermnemie, cu exagerarea evocărilor, care devin tumultuoase, intempestive și rapide ; f) simț critic ascuțit ; g) coerența și profunzimea gândirii pot fi păstrate, dar de cele mai multe ori sînt deteriorate, fapt care depinde de leziunea cerebrală și de fenomenul de hipertensiune intracraniană, în cazul proceselor expansive ; hipermnemie (cu exagerarea evocărilor, care devin tumultuoase, intempestive și rapide), exagerarea atenției, a reflexului de orientare, logoreea, mobilitate exagerată, simț critic ascuțit, somn foarte puțin (2—3 ore din 24), judecată și raționament normale sau deteriorate după gradul și localizarea leziunii cerebrale.

Rigiditatea prin decerebrare

Sindromul de rigiditate prin decerebrare, sub diferitele sale variante și în diferitele etape posttraumatice, survine cu o incidență relativ mare, variind între aproximativ 30% din cazuri în seria noastră și aproape 40% din cazuri în alte serii (Bricolo și col., 1977). Deoarece un sindrom de rigiditate prin decerebrare poate surveni imediat post-impact sau în cursul unui sindrom de agravare, incidența este în funcție nu numai de localizarea și gravitatea leziunilor, ci și de promptitudinea și eficiența primelor măsuri terapeutice. Acestea sînt, în ordinea priorității, antihipoxice, anti edematoase și chirurgicale în cazurile în care se revelează un proces expansiv intracranian.

Sindromul clinic. Sindromul de rigiditate prin decerebrare poate să apară fie sub forma sa completă, tipică, reprezentînd prototipul sindromului, fie sub forma diferitelor variante clinice. Frecvent, sindromul de decerebrare este asociat cu alterări ale stării de conștiință și cu semne neurologice, în funcție de întinderea leziunilor din trunchiul cerebral, precum și de leziunile cerebrale coexistente.

Există și o variantă fără abolire totală a stării de conștiință, care se observă excepțional de rar și în literatură există citate un număr restrîns de cazuri (Cairns, 1952 ; Halsey și Downie, 1966 ; Arseni și Oprescu, 1966). Semiologic, în aceste cazuri rigiditatea decerebrată apare numai indusă de stimuli nociceptivi, niciodată spontan ; tabloul clinic este mai atenuat dar pot fi recunoscute toate elementele. Ca nivel de conștiință acesta se rezumă la posibilitatea de a menține ochii deschiși, de a nega sau de a confirma ceva prin mișcări ale capului, de a reacționa lent și mai mult sau mai puțin complet la un ordin verbal, în unele cazuri de a încerca să pronunțe ceva ininteligibil sau de a încerca să răspundă grafic, de asemenea ininteligibil. Traseele EEG efectuate în unele dintre aceste cazuri au confirmat diagnosticul.

BIBLIOGRAFIE

- Aarli J. A. — Acta Neurol. Scand., 1969, 45, 484—492.
- Aberfeld D. C., Namba T. — Arch. Neurol., 1969, 20, 253—256.
- Ajuriaguerra J., Blanc C. — *Le rhinencéphale dans l'organisation cérébrale. Physiologie et pathologie du rhinencéphale*, Masson et C^{ie}, Paris, 1961, 297—332.
- Ajuriaguerra J., Tissot R. — Encyclopédie méd.-chir., 1963, 17036 A¹⁰, 3, 1—9
- Ajuriaguerra J., Tissot R. — *Encyclopédie médico-chirurgicale*, 1964, suppl. 4, 17036 A¹⁰, 1—6
- Alajouanine Th., Ombredane A., Durand M. — *Le syndrome de la désintégration phonétique dans l'aphasie*, Masson et C^{ie}, Paris, 1939.
- Alajouanine Th., Lebeau J., Houdart R. — Rev. Neurol., 1948, 80, 321—337
- Alajouanine Th., Sabouraud O., Riboncourt B. (de) — J. Psychol., 1952, 45, 158—330 ; 293—330.
- Alajouanine Th., Gruner J., Goulon M., Nehlil J., Liot Fr. — Rev. Neurol., 1956, 95, 357—373.
- Alajouanine Th., Sabouraud O. — *Encéphale*, 1960, 2, 95—101.
- Alajouanine Th., Lhermitte F., Ledoux Renaud D., Vignolo L. A. — Rev. Neurol., 1964, 110, 5—20.
- Albe-Fessard D., Hesse O. — J. Physiol., 1953, 45, 16—29.
- Aleksic S. N., Budzilovich G. H., Lieberman A. N. — J. Neurol. Sci., 1973, 20, 149—159.
- Appenzeller O. — *The autonomic nervous system*, North Holland Publ. Co., Amsterdam, 1976.
- April R. S., Vansonnenberg C. — Neurology, 1976, 26, 1066—1070.
- Arnason B. G. W., Fuller T. G., Lehrich J. R., Wray S. H. — J. Neurol. Sci., 1974, 22, 419—428.
- Arnould G. — Ann. Med. Nancy, 1972, 11, 973—976.
- Arseni C., Iacob T. — *Sciatica vertebrală*, Ed. Welther, Sibiu, 1948.
- Arseni C. — Bul. Științ., Edit. Acad. R.P.R., 1950, 2, 4.
- Arseni C. — Neurol., Psihiat., Neurochir., 1957, 2, 291—294.
- Arseni C., Lasco F. — Acta Neurol. Belg., 1960, 60, 901—904.
- Arseni C., Lasco F., Nicolesco M. — Rev. Oto-Neuro Ophtalm., 1960, 32, 1—15.
- Arseni C., Botez M. I. — Acta psychiat. neurol. scand., 1961, 36, 279—284.
- Arseni C., David M., Chiliman M., Glăvan I. I., Maretsis M. — *Diagnostic neurooftalmologic*, Ed. Medicală, București, 1967.
- Arseni C., Oprescu I. — *Durerea. Fiziopatologie clinică și tratament*, Ed. Acad. R.S.R., București, 1967.
- Arseni C., Simionescu M. — *Patologia vertebro-medulară neurochirurgicală*, Ed. Medicală, București, 1968.
- Arseni C., Oprescu I., Maretsis M. — *Oftalmologia*, 1968 a, 12, 112.

Arşeni C., Oprescu I., Maretsis M.—*Oftalmologia*, 1968 b, 12, 231—240.
 Arşeni C., Oprescu I., Maretsis M.—*Oftalmologia*, 1968 b, 12, 289—294.
 Arşeni C., Maretsis M.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1970, 15, 331—339.
 Arşeni C., Botez M. I.—*Tulburări viscerovegetative și trofice în leziunile encefalice*, Ed. Acad. R.S.R., București, 1971.
 Arşeni C., Constantinescu A. I.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1971, 16, 193—199.
 Arşeni C., Constantinescu A. I.—*Hipertensiunea intracraniană*, Ed. Acad. R.S.R., București, 1972.
 Arşeni C., Oprescu I.—*Traumatologie cranio-cerebrală*, Ed. Medicală, București, 1972.
 Arşeni C., Maretsis M.—*Rev. roum. Neurol.*, 1973, 10, 359—362.
 Arşeni C., Constantinescu A. I., Maretsis M., Stanciu M., Voinescu I.—*Procesele expansive intracraniene*, vol. I, Ed. Acad. R.S.R., București, 1973.
 Arşeni C., Constantinovici A. I., Panoza Gh.—*Traumatismele vertebro-medulare și ale nervilor*, Ed. Medicală, București, 1973.
 Arşeni C., Constantinescu A. I., Constantinovici A., Ghițescu M., Maretsis M.—*Procese expansive intracraniene*, vol. II, Ed. Acad. R.S.R., București, 1974.
 Arşeni C., Ionescu S., Pietraru N., Iliescu D.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1974, 19, 385—388.
 Arşeni C., Golu M., Dănilă L., Alexianu D.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1976, 21, 241—253.
 Arşeni C., Constantinescu A. I., Maretsis M.—*Semiologie neurochirurgicală*, Edit. didactică și pedagogică, București, 1977.
 Arşeni C., Maretsis M.—*Seara med. Neuroc.* (Sao Paulo), 1977, 6, 131—135.
 Arşeni C., Gonțea A., Oprescu I., Stoica E.—*Stările normale și patologice de conștiință și conștiință*. În: C. Arşeni (Sub. red.), *Tratat de Neurologie*, vol. II, Ed. Medicală, București, 1980.
 Arşeni C., Panoza Gh.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1977, 22, 131—137.
 Arşeni C., Stoica I., Tudor I.—*Crizele epileptice*, Edit. Scrisul românesc, Craiova, 1978.
 Arşeni C., Horvath L., Ciurea A. V.—*Afecțiunile neurochirurgicale ale sugarului și copilului mic (0—3 ani)*, Ed. Medicală, București, 1979.
 Arşeni C., Oprescu I.—*Durerile cranio-faciale*. În: C. Arşeni (sub redacția), *Tratat de Neurologie*, vol. V, Editura Medicală, București, 1979, pp. 9—75.
 Arşeni C., Popoviciu L.—*Aspectele clinice ale manifestărilor paroxistice neepileptice. Probleme de diagnostic diferențial cu crizele epileptice*. În: Simpozionul „Epilepsiile”, Cluj-Napoca, 31 Mai 1980, 131—179.
 Arşeni C., Gonțea A., Oprescu I., Stoica E.—*Stările normale și patologice de conștiință și conștiință*. În: C. Arşeni (sub red.), *Tratat de Neurologie*, vol. II, Ed. Medicală, București, p. 13—129.
 Ask-Upmark E.—*Acta psychiat. neurol.*, 1935, suppl. VI, 347—358.
 Aubert M., Cazalis R., Aubert J., Martin P.—*Bull. Soc. Ophtal. Fr.*, 1952, 24, 311—315.
 Aşgian B., Vuia O.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1958, 3, 525—533.
 Aşgian B.—*Cercetări clinice, biochimice, radiologice și electroencefalografice în sprijinul interpretării sindromului Barré-Lieu ca o insuficiență circulatorie vertebro-bazilară prin cervicartroză*, Teză de doctorat, IMF. Cluj, 1968.
 Aşgian B., Piroş F., Popoviciu L., Dulău E.—*Stud. Cerc. Neurol.*, 1969, 14, 49—56.
 Aşgian B., Popoviciu L.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1969, 14, 245—255.
 Aşgian B.—*Coma apoplectică*, Ed. Dacia, Cluj-Napoca, 1974.

Aşgian B., Doboş T., Popoviciu L.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1975, 19, 65—71.
 Aşgian B.—*Insuficiența circulatorie vertebro-bazilară prin cervicartroză*. În: L. Popoviciu, Gh. Pendefunda și I. Pascu, *Bolile vasculare cerebrale din sistemul vertebro-bazilar*, Edit. Junimea, Iași, 1980, pp. 169—185.
 Aviado D. M., Aviado D. M. Jr.—*Amer. J. Physiol.*, 1951, 165, 261—266.
 Bailey P., Bremer F.—*J. Neurophysiol.*, 1938, 1, 405—412.
 Bancaud J., Talairach J.—*Rev. Neuropsych. Inf.*, 1965, 13, 483—499.
 Bannister R.—*Lancet*, 1971, 2, 175—179.
 Barbeau A.—*The syndrome of hereditary late onset ptosis and dysphagia in French Canada*. În: E. Kuhn, *Progressive muskeldystrophie, myotonie, myasthenie*, Springer Verlag, Berlin, 1966, pp. 102—109.
 Becker P. E.—*Paramiotonia congenita (Eulenberg)*, Fortschr. allg. klin. Humangenetik, Band III, Georg Thieme, Stuttgart, 1970, pp. 1—134.
 Becuş T., Lukács E., Frîncu I.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1972, 17, 169—178.
 Behrmann G., Carroll J. D., Janota J. B., Matthews W. B.—*Brain*, 1969, 92, 663—678.
 Bein E. S.—*Language and Speech*, 1958, 1, 233—254.
 Bein E. S.—*Comunicare la „Simpozionul asupra afaziei”*, București, 1960.
 Benard H., Merklen F. P.—*C.R. Soc. Biol.*, 1940, 134, 473, 475.
 Bender M. B., Furlow L. T.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 1945, 53, 165—170.
 Bender M. B.—*Disorders of eye movements*. În: Vinken P. J. and Bruyn G. W., *Handbook of clinical neurology*, vol. 1, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969, pp. 574—630.
 Bergman P. S.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 1957, 78, 568—584.
 Berner S. Jr.—*Acta med. scand.*, 1952, 143, 336—342.
 Best T.—*Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 1952, 188, 511—521.
 Bickerstaff E. R.—*Lancet*, 1961, 1, 15—17.
 Bickerstaff E. R.—*Rev. Neurol.*, 1964, 110, 582—588.
 Bickford R. G.—*Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 1952, 4, 275—282.
 Bickford R. G., Whealan J. L., Klass D. W., Corbin K. B.—*Trans. Amer. Neurol. Ass.*, 1956, 81, 100—102.
 Black L. F., Hyatt R. E.—*Amer. Rev. Resp. Dis.*, 1971, 103, 641—650.
 Blank K. N., Vick A. N., Schulman S.—*Acta Neuropath.*, 1975, 31, 137—150.
 Blumenthal H., Miller C.—*Arch. Neurol.*, 1969, 20, 362—367.
 Bobowick A., Brody J. A.—*New Engl. J. Med.*, 1973, 289, 1047—1055.
 Bodechtel G.—*Diagnostic différentiel des maladies neurologiques*, Ed. Doin et C^o, Paris, 1965.
 Bogaert van L., Martin L., Martin J.—*Acta Neurol. Psychiat. Belg.*, 1965, 65, 845—872.
 Bohnert B., Stöhr M.—*Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 1977, 224, 11—21.
 Bonduelle M.—*Rev. Prat. (Paris)*, 1965, 15, 3911—3924.
 Bonduelle M.—*Rev. Neurol.*, 1968, 119, 31—46.
 Bonduelle M., Bouygues P., Escourolle R., Lormeau G.—*J. Neurol. Sci.*, 1968, 6, 315—332.
 Bonduelle M., Bouygues P., Lormeau G., Keller J.—*Presse Méd.*, 1970, 78, 827—832.
 Bonnet P.—*Rev. Oto-neuro-ophtal.*, 1957, 29, 65—80.
 Bonvallet M., Dell P., Hiebel G.—*C.R. Soc. Biol. (Paris)*, 1953, 147, 1166—1169.
 Botez M. I.—*Afazia și sindroamele corelate în procesele expansive intracraniene*, Edit. Academiei R.S.R., 1962.

Botez M. I., Șerbănescu T. — *Algille craniene și eranto-faciale*, Ed. Medicală, București, 1965.

Boudin G., Barbizet S., Derouesné C., Van Amerongen P. — Rev. Neurol., 1967, 116, 89—95.

Boudin G., Pépin B., Vernant J. S., Gautier B., Gouérou H. — Rev. Neurol., 1971, 124, 90—92.

Bradley W. G. — *Disorders of peripheral nerves*, Blackwell Scientific Publications, Ltd., Oxford-London, 1974.

Brain W. R. — Brain, 1941, 64, 43—62; 244—272.

Brain L., Croft P. B., Wilkinson M. — Brain, 1965, 88, 479—498.

Brait K., Fahn S., Schwartz G. — Neurology, 1973, 23, 990—1002.

Brión S., De Recondo J. D. — Rev. Neurol., 1967, 116, 383—400.

Brody J. A., Hirano A., Scott R. M. — Neurology, 1971, 21, 528—536.

Brown J. W., Coleman R. F. — Bull. Los Angeles Neurol. Soc., 1966, 31, 21—34.

Brown J. W. — *Aphasia, apraxia and agnosia*, Charles Thomas, Springfield (Ill.), 1972.

Brownell B., Oppenheimer D. R., Hughes J. T. — J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1970, 33, 338—357.

Bruetman M. E. — Postgrad. Med., 1974, 56, 119—125.

Burian H., Burns C. — Amer. J. Ophthal., 1967, 63, 22—24.

Cairns H., Oldfield R. C., Pennybacker J. B., Whiteridge D. — Brain, 1941, 61, 273—290.

Cairns H. — Brain, 1952, 75, 109—146.

Cambier J., Escourolle R., Masson M., Lechevalier B. — Rev. Neurol., 1969, 121, 139—154.

Campbell A. M. G. — Riv. Pat. Nerv. Ment., 1965, 86, 211—217.

Cardaș M., Mărcuțiu V., Vuia O. — Acta Neurol. Belg., 1966, 66, 719—731.

Carmichael E. A., Dix M. R., Hallpike C. S. — Brit. Med. Bull., 1956, 12, 146—152.

Castaigne P., Buge A., Escourolle R., Masson M. — Rev. Neurol., 1962, 106, 357—362.

Castaigne P., Buge A., Escourolle R. — Rev. Oto-neuro-ophthal., 1965, 37, 321—328.

Castaigne P., Cambier J., Escourolle R., Brunet P., Guilleminault C. — Rev. Neurol., 1970, 122, 313—320.

Castaigne P., Cambier J., Escourolle R., Brunet P. — J. Neurol. Sci., 1971, 13, 125—135.

Castaigne P., Lapiane D., Escourolle R., Augustin P., De Recondo J. D., Matinex Lage G. J., Villanueva Eusa J. A. — Rev. Neurol., 1971, 124, 454—466.

Castaigne P., Laplane D., Fardeau M., Dordain G., Autret A., Hirt L. — Rev. Neurol., 1972, 126, 81—96.

Cawthorne T. E., Dix M. R., Hallpike C. S., Hood J. D. — Brit. Med. Bull., 1956, 12, 131—142.

Cawthorne T. E., Dix M. R., Hood J. D., Spencer Harrison M. — *Vestibular syndromes and vertigo. Differential diagnosis between central and peripheral involvement*. In: Vinken P. J. and Bruyn G. W. (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 2, North Holland Publ. Comp., Amsterdam, 1969, pp. 358—391.

Cazzato G. — Acta Neurol. (Napoli), 1969, 24, 341—370.

Călcăianu G., Stoica I. — *Electroencefalografia și electromiografia*, Ed. Medicală, București, 1965.

Chambers W. R. — Amer. Practice, 1955, 6, 84—89.

Chorobski J. — Arch. Neurol. Psychiat., 1951, 65, 299—318.

Christoff N., Anderson P. J., Bender M. B. — Trans. Amer. Neurol. Assoc., 1962, 87, 184—186.

Chusid J. G. — *Correlative neuroanatomy and functional neurology*, Blackwell Scientific Publications, Oxford and Edinburgh, 1970.

Cioran C. — *Sistematizarea amiotrofiilor spinale*, Teză de doctorat, IMF, București, 1979.

Clairmont A. A., Turner J. S., Jackson R. T. — Postgrad. Med., 1974, 56, 139—144.

Clarke W. B., Knoll H. A., Nelson C. — Arch. Ophthalmol., 1966, 76, 355—358.

Cogan D. G., Mount H. T. J. — Arch. Ophthal., 1963, 70, 757—771.

Cogan D. G. — *Neurology of the ocular muscles*, Ch. C. Thomas, Springfield (Ill.), 1969, 122—124.

Cogan D. G., Wray S. H. — Neurology, 1970, 20, 629—633.

Colby S. P., Sheremata W., Bain B., Eylar E. H. — Neurology, 1977, 27, 132—139.

Coles R. R. A. — Acta Oto-Laryngol., 1972, Suppl. 305, 80—99.

Collard M., Eber A. M., Streicher O., Rohmer F. — Rev. Neurol., 1979, 135, 293—312.

Colmant H. J. — *Progressive bulbar palsy in adults*. In: Vinken P. J., Bruyn G. W. (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 22, part II, North-Holland Publ. Co., 1975, pp. 111—156.

Comeau W. J. — New Engl. J. Med., 1942, 227, 134.

Conley J. — Trans. Amer. Ophthalmol. Otolaringol., 1974, 78, 386—392.

Constantinidis J., Tissot R., Ajuriaguerra J. — Rev. Neurol., 1970, 122, 249—262.

Contratto G. W., Lewine S. A. — Ann. Intern. Med., 1937, 10, 1936.

Corfariu O. — *Studiu clinic, electroencefalografic și poligrafic al unor manifestări paroxistice diurne neepileptice*, Teză de doctorat, IMF, Tirgu-Mureș, 1971.

Corfariu O., Popoviciu L. — Arch. Union Méd. Balk., 1971, 9, 656.

Corfariu O., Popoviciu L. — *Cercetări clinice și poligrafice în hiperreflectivitatea sinusului carotidian*, Simpozionul „Diagnosticul și tratamentul manifestărilor episodice neuro-psihiice neepileptice”, Tirgu-Mureș, 14 Oct. 1972, pp. 11—16.

Corfariu O., Popoviciu L. — *Clinical and polygraphic study of cataplectic attacks*. In: W. P. Koella, P. Levin (Eds.), *Sleep*, S. Karger, Basel, 1973, pp. 550—553.

Corfariu O., Popoviciu L. — Neurol., Psihiat., Neurochir., 1973, 3, 231—237.

Corfariu O., Popoviciu L. — Rev. roum. Neurol., 1974, 11, 3—9.

Corfariu O. — *Atacurile cerebrale anoxice*. În: Popoviciu L. (sub red.), *Manifestări paroxistice cerebrale neepileptice*, Ed. Medicală, București, 1978, pp. 45—74.

Cossa P. — *Thérapeutique neurologique et psychiatrique*, Masson et C^{ie}, Paris, 1958.

Courville C. O. — Pacific Press, Mountain View (California), 1950, 123—124.

Crabtree J. A. — Texas Med., 1977, 73, 52—56.

Critchley M. — Trans. Ophthalm. Soc. V. K., 1949, 69, 111—121.

Critchley M. — Brain, 1951, 74, 267—299.

Daly D. D., Yoss R. E. — *Narcolepsy*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology. The epilepsies*, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1974, 15, pp. 60—75.

Danielopolu D. — *Le tonus cardiovasculaire et l'épreuve amphotrope sino-carotidienne*, Ed. Masson et C^{ie}, Paris, 1935.

Daroff R. B., Solitare G. B., Pincus J. H., Glaser G. H. — Neurology, 1966, 16, 161—169.

Daroff R. B. — Arch. Ophthal., 1969, 82, 845—850.

David N. J., Mackey E. A., Smith J. L. — Neurology, 1968, 18, 349—356.

Davis L. E., Drachman B. — Arch. Neurol. (Chic.), 1972, 27, 507—511.

Davis R. I. — Progr. Cardiovasc. Dis., 1974, 16, 439—454.

Dazzi P., Finizio F. S., Mercuriali A.—*Giorn. Psichiat. Neuropat.*, 1969, 97, 711—728.

Debres V. S., Kerr A.—*Cough syncope*, Charles Thomas Publisher, Springfield (Ill.), 1955.

Decourt J.—*Ataxies aiguës*, Gaston Doin et C^{ie}, Paris, 1927.

Déjérine J.—*Séméiologie des affections du système nerveux*, Masson et C^{ie}, Paris, 1914.

Delamare J.—*Gaz. Méd. France*, 1979, 86, 1651—1654.

Delay J., Lhermitte F.—*Encyclopédie méd.-chir.*, 1963, 17019 A²⁰, 4, 1—10.

Delay J., Lhermitte F.—*Encyclopédie méd.-chir.*, 1963, 17019 A³⁰, 4, 1—4.

Delay J., Lhermitte F.—*Encyclopédie méd.-chir.*, 1963, 17019 A⁵⁰, 4, 1—4.

Dement W. C., Rechtschaffen A., Gulevich G.—*Neurology*, 1966, 16, 18—33.

De Paris M.—*Glossopharyngeal neuralgia*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 5, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1968, pp. 350—361.

Devic M., Boucher N., Raveau M.—*J. Med. Lyon*, 1966, 5 Avril, 537—547.

Devic M., Aimard P., Michelet F., Masquin M. O.—*Rev. neurol.*, 1967, 116, 467—471.

Diamond S.—*Postgrad. Med.*, 1974, 56, 69—73.

Dimauro S., Schotland D. L., Bonilla E., Lee C. P., Gambetti P., Rowland L. P.—*Arch. Neurol.*, 1973, 29, 170—179.

Dimitriu C. R. V.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1972, 17, 29—39.

Dix M. R., Hallpike C. S.—*Roc. Roy. Soc. Med.*, 1952, 45, 341—354.

Dix M. R., Harrison M. J. G., Lewis P. D.—*J. Neurol. Sci.*, 1971, 13, 237—256.

Dodinot B.—*Ann. Med. Nancy*, 1972, 11, 987—994.

Drachman D. A., Banker B. G.—*Arch. Neurol.*, 1961, 5, 77—93.

Drachman D. A.—*Arch. Neurol.*, 1968, 18, 654—674.

Drachman D. A., Wetzell N., Wasserman M., Naito H.—*Arch. Neurol.*, 1969, 21, 170—183.

Drachman D. A.—*Ophthalmoplegia plus: a classification of the disorders associated with progressive external ophthalmoplegia*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 22, part II, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1975, pp. 203—216.

Draşoveanu C., Popoviciu L., Gündisch G.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1977, 22, 87—92.

Drăgănescu St., Olteanu I.—*Encefalite și encefalomielite virotice. Probleme de Neurologie*, Editura Medicală, București, 1955, pp. 340—419.

Drăgănescu St., Drăgănescu N., Petrescu Ar.—*Encefalite virotice umane*, Ed. Acad. R.P.R., București, 1962.

Drăgănescu St., Duma D., Popoviciu L., Turcu T., Drăgănescu N., Boroş Tr., Şerban M., Popescu Gr., Şovrea D.—*Rev. roum. Neurol.*, 1965, 2, 50—58.

Drăgănescu St., Duma D., Popoviciu L., Drăgănescu N.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1965, 8, 323—327.

Drăgănescu N., Cajal N.—*Encefalite și encefalopatii virale cu evoluție lentă*, Ed. Acad. R.S.R., București, 1974.

Dresdale D. T., Schultzer M., Micutin R. S.—*Amer. J. Med.*, 1951, 11, 686.

Duma D., Popoviciu L., Vuia O., Stroia L.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1958, 1, 17—24.

Duma D., Papilian V. V., Vuia P., Popoviciu L., Boroş Tr.—*Stud. Cercet. Neurol.*, 1960 a, 2—3, 169—173.

Duma D., Papilian V. V., Cîmpeanu E., Vuia O., Nagy I.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1960, b, 5, 405—411.

Duma D., Popoviciu L., Deea A.—*Oftalmologia*, 1960, 3, 229—233.

Duma D., Popoviciu L., Budai R., Tăranu Al., Goia A.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1960, 5, 511—517.

Duma D., Popoviciu L., Papilian V. V., Vuia O.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1963, 8, 429—438.

Duma D., Popoviciu L., Grecu F., Manta I., Lazăr C. T., Proinov I., Pîrvu M., Cătană R., Comes S.—*Rev. roum. Neurol.*, 1964, 1, 309—321.

Duma D., Papilian V. V., Şerban M., Popoviciu L.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1965, 10, 349—358.

Duma D., Papilian V. V., Popoviciu L., Şerban M.—*Clujul Med.*, 1965, 37, 409—418.

Duma D., Papilian V. V., Şerban M., Popoviciu L.—*Stud. Cercet. Neurol.*, 1965, 10, 499—515.

Duke-Elder W. S.—*Visual extinction. Relative hemianopsia*. In: *Textbook of ophthalmology*, vol. IV, C. V. Mosby Company, St. Louis, 1949, pp. 3651—3652.

Dürsteler M. R.—*J. Neurol.*, 1975, 210, 253—269.

Dyck P. J., Lambert E. H.—*Arch. Neurol.*, 1968, 18, 603—618; 619—625.

Easley R. M., Goldstein S.—*Amer. J. Med.*, 1971, 50, 166—177.

Ekbom K.—*Neurology*, 1960, 10, 64—68.

Ekbom K., De Fine Olivarius B.—*Headache*, 1974, 11, 97—101.

Eldridge R.—*Neurology*, 1970, 20, 1—78.

Ellenberg M.—In: Ellenberg M., Rifkin J. (Eds.), *Diabetes mellitus theory and practice*, McGraw Hill Co., New York, 1970, 822—847.

Enătescu V., Popoviciu L.—*Crizele cerebrale de origine psihică (manifestări paroxistice psihice)*. În: L. Popoviciu (sub red.), *Manifestări paroxistice cerebrale neepileptice*, Editura Medicală, București, 1978, 273—297.

Engel G. L.—*Fainting*, Charles Thomas Publisher, Springfield (Ill.), 1950.

Engel G. L., Romano J., McLin T. R.—*Arch. intern. Med.*, 1954, 74, 100—110.

Esiri M. M., Tomlinson A. H.—*J. Neurol. Sci.*, 1972, 15, 35—48.

Esslen E.—*Dtsch. Z. Nervenheilk.*, 1957, 176, 149—172.

Façon E., Steriade M., Wertheim M.—*Rev. Neurol.*, 1958, 98, 117—133.

Façon E., Schwartz B.—*Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1963, 8, 203—209.

Façon E., Schwartz B., Gheorghiu M., Muşeteanu P.—*Rev. roum. Neurol.*, 1966, 3, 223—234.

Façon E., Horneţ Th., Ionescu I., Drăghici L.—*Rev. Neurol.*, 1967, 116, 672—673.

Faivre G.—*Ann. med. Nancy*, 1972, 11, 967—971.

Favarel-Benazet A. M.—*Thromboses et insuffisance circulatoire du système vertébro-basilaire*, Thèse Med., Toulouse, 1964.

Făgărăşan M., Dulău E., Aşgian B., Popoviciu L.—*Rev. Med. (Tg. Mureş)*, 1971, 17, 165—168.

Făgărăşan M., Popoviciu L.—*Manifestări spasmodice*. În: L. Popoviciu (sub red.), *Manifestări paroxistice cerebrale neepileptice*, Ed. Medicală, București, 1978, pp. 335—388.

Ferraro A., Jervis G. A.—*Arch. Neurol. Psihiat.*, 1944, 52, 443—483.

Fischer M.—*New Engl. J. Med.*, 1956, 255, 57—65.

Fischer C. M.—*Arch. Neurol.*, 1964, 11, 543—546.

Fischer-Brügge E.—*Bruns' Beitr. klin. Chir.*, 1950, 181, 323—336.

Fischgold H., Mathis P.—*Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 1959, suppl. 11, 126.

Fisher C. M., Picard E. H., Polak A., Dalal P., Ojemann R. G.—*J. Nerv. Ment. Dis.*, 1965, 140, 38—57.

- Föttsch R.—*Ophthalmologia* (Basel), 1971, 162, 331—342.
- Fradis A., Botez M. I.—*Brain*, 1958, 81, 218—230.
- Frank G., Vuia O.—*Z. Neurol.*, 1973, 205, 207—220.
- Fredericks J. A. M.—*Agnosias*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 4, North-Holland Publ. Comp., Amsterdam, 1969.
- Fried K., Emery A. E. H.—*Clin. Genet.*, 1971, 2, 203—209.
- Friedberg C. K.—*Acute circulatory failure, shock, syncope and sudden death in diseases of the heart*, W. B. Saunders Co. Publ., Philadelphia, 1956.
- Friedberg C. K.—*Maladies du cœur*, Masson et C^{ie}, Paris, 1959.
- Fulford K. W. M., Catterall R. D., Delhanty I. I.—*Brain*, 1972, 95, 373—377.
- Furukawa T., Tsukagoschi H., Sugita H., Toyokara Y.—*J. Neurol. Sci.*, 1969, 2, 389—397.
- Gabersek V.—*Ann. Oto-laryng.* (Paris), 1967, 84, 435—450.
- Gabersek V.—*Rev. Neurol.*, 1968, 118, 467—471.
- Garcin R., Manigand G.—*Int. J. Neurol.*, 1970, 8, 70—84.
- Garretson H. D., Elridge A. R.—*Trans. Amer. Neurol. Ass.*, 1962, 87, 204—206.
- Gastaut H., Remond A.—*Rev. Neurol.*, 1952, 86, 596—609.
- Gastaut H., Roger I., Giove C.—*Ann. Med. Psychol.*, 1955, 113, 176—206.
- Gastaut H.—*Rev. Neurol.*, 1956, 95, 420—421.
- Gastaut H., Gastaut Y.—*Rev. Neurol.*, 1956, 95, 547—549.
- Gastaut H., Fischer-Williams M., Lugaresi E.—*Rev. Neurol.*, 1956, 95, 542—547.
- Gastaut H., Navarranne P., Pitot M., Salamon G.—*Rev. Neurol.*, 1956, 95, 541—542.
- Gastaut H.—*Encéphale*, 1963, 17045 A¹⁰
- Gastaut H., Roger J., Soulayrol R., Pinsard N.—*L'encéphalopathie myoclonique infantile avec hypsarythmie*, Masson et C^{ie}, Paris, 1964.
- Gastaut H.—*Rev. Neurol.*, 1968, 119, 1—30.
- Gastaut H.—*Psychologie méd.*, 1972, 4, 51—62.
- Gastaut H., Broughton R.—*Epileptic seizures—clinical and electrographic features, diagnosis and treatment*, Charles Thomas, Publ. Comp., Springfield (Ill.), 1972, 112—139; 220—240.
- Gastaut H. (en collaboration avec un groupe international d'experts)—*Dictionnaire de l'Epilepsie. Partie I: Définitions*, Organisation Mondiale de la Santé, Genève, 1973.
- Gastaut H., Broughton R., Roger J., Tassinari C. A.—*Generalized convulsive seizures without local onset*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 15, Elsevier, Amsterdam, 1974, 107—129; 130—144.
- Gastaut H., Broughton R., Tassinari C. A., Roger J.—*Unilateral epileptic seizures*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 15, Elsevier, Amsterdam, 1974, 235—245.
- Gaultier M., Fournier Et., Mellend F.—*Ann. Biol. clin.*, 1966, 24, 327—352.
- Gelin G., Saulnier G.—*Ann. Méd.*, 1951, 52, 518—538.
- Gellhorn E., Yesinick L., Kessler M., Hailman H.—*Amer. J. Physiol.*, 1942, 137, 396—403.
- Gerling G. M., Woolsey R. M.—*Missouri Med.*, 1967, 64, 503—506.
- Geschwind N., Kaplan E.—*Neurology* (Minneap.), 1962, 12, 675—685.
- Geormăneanu M.—*Patologie indusă prenatal*, Ed. Medicală, București, 1978.
- Ghucid G. J.—*Current diagnosis and treatment*, Medical Publications, Palo Alto, California, 1960.
- Gibberd F. B., Kelly R. E.—*Brain*, 1964, 87, 657—664.
- Gibbs E. L., Fleming M. M., Gibbs F. A.—*Pediatrics*, 1954, 13, 66—73.
- Gibbs C. I., Gajdusek D. C.—*J. Clin. Path.*, 1972, 6, 132—140.
- Gilgenkrantz J. M.—*Ann. Méd. Nancy*, 1972, 11, 977—982.
- Giraud G., Passouant P., Latour H.—*Sem. Hôp.*, 1952, 28, 2187—2191.
- Girke W., Kovarik I.—*Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 1970, 213, 105—120.
- Gloor P.—*Physiologie et pathologie du rhinencéphale*, Masson et C^{ie}, Paris, 1961.
- Godfredsen E.—*Acta Neurol. scand.*, 1965, 41, 43—51.
- Goetze E.—*Fiziopatologie*, Ed. Medicală, București, 1963.
- Goldreyer B., Bigger J. T.—*Circulation*, 1970, 41, 935—946.
- Goldstein J. E., Cogan D. G.—*Arch. Ophthalm.*, 1965, 73, 155—159.
- Gonyea E. F.—*Arch. Neurol.*, 1974, 31, 168—173.
- Goodwin R. F., Poser C. M.—*J.A.M.A.*, 1963, 186, 258—259.
- Graff G., Mage I., Perrier O., Dustin P.—*Acta Neurol. Belg.*, 1961, 61, 497—514.
- Green W. R., Hackett E. R., Schlezinger N. S.—*Arch. Ophthalm.*, 1964, 72, 154—167.
- Greer M.—*Geriatrics*, 1975, 30, 133—136.
- Guibert A., Guibert C.—*Du symptôme à la maladie en neurologie*, Maloine S. A. Edit., Paris, 1974.
- Guillain G., Mollaret P., Bertrand I.—*Rev. Neurol.*, 1933, 2, 666—675.
- Guillain G., Mollaret P.—*Presse Méd.*, 1935, 43, 57—60.
- Guilleminault C., Wilson R. A., Dement W. C.—*Arch. Neurol. (Chic.)*, 1974, 31, 255—261.
- Guyton A. C.—*Structure and function of the nervous system*, W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1972.
- Haberlandt W. T.—*Amiotrophischen Lateralsclerose*, Gustav Fischer Verlag, Stuttgart, 1964.
- Hagenau I.—*Pathologie des nerfs craniens*. In: Lemierre A., Lenormant Ch., Pagniez Ch., Savy P., Hessinger N., De Gennes L., Ravina A. (Eds.), *Traité de médecine*, vol. 16, Masson et C^{ie}, Paris, 1949, pp. 627—664.
- Hallpike J. F.—*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1973, 36, 486—490.
- Harriman D. G. F., Garland H.—*Brain*, 1968, 91, 401—418.
- Harrington R. B., Hollenhorst R. W., Sayre G. P.—*Arch. Neurol.*, 1966, 15, 29—34.
- Hauss W. H., Arnat T., Derlam G., Kemper F.—*Zschr. Kreislaufforsch.*, 1954, 43, 831—840.
- Heck A. F.—*J. Neurol. Sci.*, 1964, 1, 226—255.
- Heymans C., Boukaert J. J.—*Presse méd.*, 1933, 36, 729—730.
- Heymans C., Boukaert J. J., Regniers P.—*Le sinus carotidien et les zones homologues cardio-aortiques*, Gaston Doin et C^{ie}, Paris, 1933.
- Hécaen H., Ajuriaguerra J.—*Brain*, 1954, 77, 373—400.
- Hécaen H., Angelergues R.—*La cécité psychique*, Masson et C^{ie}, Paris, 1963.
- Hécaen H., Angelergues R.—*Pathologie du langage. L'Aphasie*, Larousse, Paris, 1965.
- Hilton G. F., Hoyt W. F.—*J.A.M.A.*, 1966, 202, 1018—1020.
- Hinterbuchner P. L.—*Bull. New York Acad. Med.*, 1974, 50, 589—601.
- Hirano A., Aramugasmy N., Zimmerman H. M.—*Arch. Neurol. (Chic.)*, 1967, 16, 357—365.
- Hishikawa Y., Sumitsuji N., Matsumoto K., Kaneko Z.—*Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 1965, 18, 487—492.
- Hishikawa Y., Furuya E., Wakamatsu H., Yamamoto J.—*Bull. Physiopath. resp.*, 1972, 3, 1139—1151.
- Hoffman B. F.—*Circulation*, 1961, 24, 505—517.
- Hua G.—*Ann. Méd. Nancy*, 1972, 11, 995—1062.

- Hughes J. T., Jerrome D.—*J. Neurol. Sci.*, 1970, 13, 389—399.
- Hunt W. E., Meagher I. N., Lefever H. E., Zeman W.—*Neurology*, 1961, 11, 56—62.
- Hunt W. E.—*J. Neurosurg.*, 1976, 44, 544—549.
- Ingvar D. H., Cronquist Ekberg R., Risberg J., Hoedt-Rasmussen K.—*Acta Psychiat. scand.*, 1973, 49, 233—244.
- Isaacs H.—*J. Neurol. Neurosurg. Psych.*, 1961, 24, 319—325.
- Isaacs H.—*J. Neurol. Neurosurg. Psych.*, 1967, 30, 126—130.
- Isch F.—*Rev. Neurol.*, 1957, 97, 350—365.
- Ishino H., Ikeda H., Otsuki S.—*J. Neurol. Sci.*, 1975, 24, 471—481.
- Ionescu M., Popoviciu L., Pápay Z., Kesztenbaum E.—*Chirurgia (Buc.)*, 1971, 20, 819—824.
- Jeavons P. M., Bower B. D.—*Infantile spasms*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of Neurology*, vol. 15, Elsevier, Amsterdam, 1974, 219—234.
- Jefferson G.—*Brit. J. Surg.*, 1938, 26, 267—302.
- Jefferson M.—*Brain*, 1952, 75, 55—67.
- Jellinek E. K.—*Brain*, 1969, 92, 35—58.
- Jellinger K.—*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1967, 30, 195—206.
- Johnson R. H., Spalding J. M. K.—*Disorders of the autonomic nervous system*, Blackwell Sci. Publ., Oxford, 1974.
- Johnston A. C., Pratt-Johnson J. A.—*Trans. Canad. Ophthal. Soc.*, 1962, 25, 260—268.
- Jordanov J., Ruben H.—*Lancet*, 1967, 2, 915—917.
- Jouvet M.—In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 3, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969, 62—79.
- Kabat A.—In: *VI-ème Congrès International de Neurologie*, Acta Med. Belg., 1957, pp. 31—47.
- Kaesser H. G., Corbat F.—*Rev. Neurol.*, 1969, 120, 430—432.
- Kajtor F., Hullay J. J., Farago L., Haberland K.—*Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 1957, 9, 441.
- Kálmán L., *Contribuții la aspectele clinice, morfologice și electromiografice ale manifestărilor neurologice în bolile de collagen*, Teză de doctorat, IMF, Tîrgu-Mureș, 1980.
- Kaufman W.—*Am. J. Physiol.*, 1938, 123, 677—682.
- Kawai I., Sasaki K.—*Jap. J. Physiol.*, 1964, 14, 309—318.
- Keane J. R.—*Arch. Neurol.*, 1975, 32, 185—190.
- Kearns T. P.—*Arch. Ophthal.*, 1966, 76, 729—733.
- Kemper T. L., Romanul F. C.—*Neurology*, 1967, 17, 74—80.
- Kennard M.—*Neurology (Minneapolis)*, 1956, 6, 563—573.
- Ketz E., Holdener E.—*Schweiz. med. Wschr.*, 1976, 106, 1862—1866.
- Kinnier Wilson S. A. A.—*A textbook of clinical neurology*, Butterworths, London, 1955.
- Kissel P., Schmidt J., Barrucaud D., Floquet J.—*Ann. Méd. Nancy*, 1969, 8, 273—286.
- Knight S. C.—*Brit. Med. Bull.*, 1977, 33, 45—50.
- Kollman G., Berger A.—*Münch. med. Wschr.*, 1964, 106, 938—942.
- Kong Y., Heiman A., Entmann M. L., Mc. Intosh H. D.—*Circulation*, 1964, 30, 109—113.
- Koch E.—*Klin. Wschr.*, 1932, 11, 223—227.
- Krayenbühl H., Yasargil M. G.—*Die vaskulären Erkrankungen in Gebiet der Arteria Vertebralis und Arteria Basilaris*, G. Thieme Verlag, Stuttgart, 1957.
- Kreindler A.—*Cercetări asupra unor reflexe bulbare în epilepsie*, Editura de Stat, București, 1951.
- Kreindler A.—*Stud. Geront. Neurol.*, 1969, 14, 123—135.
- Kreindler A., Fradis A.—*Afasia*, Ed. Academiei R.S.R., București, 1970.
- Kreindler A.—*Agnozii și apraxii*, Ed. Academiei R.S.R., București, 1977.
- Kubala M. K., Millikan G. H.—*Arch. Neurol. (Chic.)*, 1964, 11, 107—113.
- Kudrow L.—*Postgrad. Med.*, 1974, 56, 105—111.
- Kurland L. T., Mulder D. W.—*Neurology (Minneapolis)*, 1955, 5, 249—268.
- Lambert U., Richards S. H.—*J. Laryng.*, 1964, 78, 684—693.
- Lapresle I., Desi M.—*Acta Neurol. Belgica*, 1977, 77, 331—350.
- Lasco Fl., Arseni C., Oprescu I., Niculescu M.—*Neurochirurgie*, 1958, 4, 124—129.
- Latterre E. C., Collewaert A., Heremans J. F., Sfaello Z.—*Neurology*, 1970, 20, 982—990.
- Lazorthes G.—*Le système nerveux central*, Masson et C^{ie}, Paris, 1967.
- Lazorthes G.—*Pathology, classification and clinical aspects of vascular diseases of the spinal cord*. In: P. J. Vinken and G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 12, Vascular diseases of the nervous system, Part II, North-Holland Publ. Comp., Amsterdam, 1972, pp. 492—506.
- Leach W.—*J. Laryng.*, 1962, 76, 774—790.
- Lees F., Liversedge L. A.—*Brain*, 1962, 85, 701—710.
- Lehoczky T.—*Acta Morphol. Acad. Sci. Hung.*, 1953, 4, 394—408.
- Lenègre I.—*Progr. Cardiovasc. Dis.*, 1964, 37, 409—444.
- Lennox-Buchthal M. A.—In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 15, North-Holland Publ. Comp., Amsterdam, 1974, 246—263.
- Leriche R.—*Lyon Chir.*, 1943, 38, 1—14.
- Lev M.—*Amer. J. Med.*, 1964, 37, 742—748.
- Lewis I.—*Canad. Med. Ass. J.*, 1966, 95, 146—150.
- Lewis P.—*Brain*, 1964, 87, 719.
- Lhermitte J.—*Ann. méd.*, 1925, 17, 488—501.
- Lhermitte J., Trelles J. O.—*Jahrbuch Psych. Neurol.*, 1934, 51, 91—107.
- Lhermitte J.—*Rev. Neurol.*, 1936, 65, 89—93.
- Lhermitte F., Dérouesné J.—*Rev. Neurol.*, 1976, 132, 669—680.
- Liversedge L. A.—*Trans. Ophthal. Soc. U. K.*, 1963, 83, 505—513.
- Loeb C., Meyer J. S.—*Strokes due to vertebro-basilar disease*, Charles Thomas Publ. Co., Springfield (Ill.), 1965.
- Löwenthal A., Van Sande M., Karcher D.—*J. Neurochem.*, 1960, 6, 51—57.
- Lugaresi E., Coccagna G., Bertì Ceroni G., Manóvani M., Pazzaglia P.—*Rev. Neurol.*, 1968, 119, 186—187.
- Lumsden L. E., Kabat E. A., Wolf A., Bezer A. E.—*J. Exp. Med.*, 1950, 92, 253—270.
- Mac Lean P. D., Horwitz N. H., Robinson F.—*Yale J. Biol. Med.*, 1952, 25, 159—172.
- Magoun H. W.—*Physiol. Rev.*, 1950, 30, 459—475.
- Man H. X.—*Journées annuelles de diabétologie de l'Hôtel-Dieu*, Ed. Flammarion, Paris, 1968, pp. 83—100.
- Manolescu D.—*Nervul optic*. În: Manolescu D. (Ed.), *Oftalmologia*, Ed. Medicală, București, 1958, pp. 686—729.
- Mareș A., Stamatoiu I.—*Polinevritele*, Ed. Medicală, București, 1968.
- Mareș A., Nisipeanu P.—În: *A XVI-a Sesiune anuală a Secției EEG, EMG și neurofiziologie clinică*, Piatra-Neamț, 1975, 7—23.
- Marinesco G., Kreindler A.—*J. Physiol. Pathol.*, 1931, 29, 77.
- Markland O. N., Daly B. D.—*Neurology*, 1972, 21, 753—758.

- Marsden C. D., Barry P. E., Parkes J. D., Zilkha K. J. — J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1973, 36, 10—14.
- Mastaglia F. L., Grainger K. M. R. — J. Neurol. Sci., 1975, 25, 303—308.
- Mathew N. T., Chandu J. — J. Neurol. Sci., 1970, 11, 243—256.
- McAlpin D., Lumsden C. E., Acheson E. D. — *Multiple sclerosis. A Reappraisal*, 2nd Edition, Churchill and Livingstone, London, 1972.
- McGovern F. H., Estevez J. M. — Otolaryngol. Clin. N. Amer., 1974, 7, 781—787.
- McKissock W., Richardson A., Walsh L. S. — Brain, 1960, 83, 1—9.
- Meadows S. P. — *Intracranial aneurysms*. In: Feilling A. (Ed.), *Modern trends in neurology*, Butterworth, London, 1951.
- Meadows J. C., Marsden C. D., Harriman G. F. — J. Neurol. Sci., 1969, 9, 527—550; 551—566.
- Mertens H. G., Zschecke S. — Klin. Wschr., 1965, 43, 917—925.
- Michon P., Larcen A., Streiff F. — Rev. Neurol., 1959, 100, 27—35.
- Mikol F., Stagal M., Mikol J. — Rev. Neurol., 1976, 132, 325—341.
- Miloşescu P. — *Olfacția*, Ed. Medicală, București, 1975.
- Miloşescu P. — *Vertijele. Patologia și terapeutică sistemului vestibular*, Ed. Medicală, București, 1978.
- Milstein B. A., Morretin L. B. — Amer. J. Ophthalmol., 1971, 72, 600—603.
- Minvielle J. — Montpellier Méd., 1957, 51, 135—273.
- Mitchell N., Angrist A. — Am. J. Pathol., 1942, 18, 235—253.
- Mollaret P., Goulon M. — Rev. Neurol., 1959, 101, 3—15.
- Monrad-Krohn G. H. — Brain, 1947, 70, 405—424.
- Morand Ph., Lanfranchi J., Faucher J. P., Parent M. — Coeur Méd. int., 1971, 10, 69—70.
- Morin G. — *Physiologie du système nerveux central*, Masson et C^{ie}, Paris, 1955.
- Moss A. I. — Geriatrics, 1978, 33, 103—114.
- Mumenthaler M., Vassella F. — Helv. Paediat. Acta, 1970, 25, 496—507.
- Munsat T. L., Barnes J. E. — J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1965, 28, 115—120.
- Munsat T. L., Woods R., Fowler W., Pearson C. M. — Brain, 1969, 92, 9—24.
- Murphy S. F., Drachman D. A. — J.A.M.A., 1968, 203, 1003—1008.
- Müller R. — Sem. Hôp. (Paris), 1965, 14, 854—857.
- Müller-Jensen A., Bernhardt W. — Nervenarzt, 1973, 44, 143—149.
- Nakao H., Ballim H. M., Gellhorn E. — Electroenceph. clin. Neurophysiol., 1956, 8, 413—420.
- Namba T., Aberfeld D. C., Grob D. — J. Neurol. Sci., 1969, 11, 401—423.
- Naquet R., Vigouroux R. A. — *Acute cerebral anoxia and syncopal attacks*. In: *Handbook of EEG and clinical Neurophysiology*, Elsevier, Amsterdam, 1971.
- Naquet R., Meldrum B. S. — *Photogenic seizures in Baboon*. In: Purpura D. P., Penry J. K., Tower D., Woodbury D. W., Walter R. (Eds.), *Experimental models of epilepsy*, Raven Press, New York, 1972, 373—406.
- Nan'no H., Hishikawa Y., Koida H., Takahashi H., Kaneko Y. — Electroenceph. clin. Neurophysiol., 1970, 28, 382—390.
- Nevin S. — Rev. Prat., 1964, 14, 513—520.
- Nielsen J. M. — *Agnosia, apraxia, aphasia*, Hafner Publ. Comp., New York, 1962.
- Nikoskelainen E., Rickkinen P. — Acta Neurol. scand., 1974, 50, 690—718.
- Nikoskelainen E., Nikoskelainen J., Salmi A. A., Halonen P. E. — Acta Neurol. scand., 1975, 51, 333—346; 347—364.
- Nishigaki S. — Arch. Psychiat. Nervenkr., 1970, 213, 121—138.
- Nishigaki S. — Ärztl. Forsch., 1972, 26, 402—407.
- Nisipeanu P., Maresş A. — Neurol., Psihiat., Neurochir., 1975, 20, 135—138.
- Norris F. H., Kurland L. T. — *Motor neuron diseases. Research on amyotrophic lateral sclerosis and related disorders*, Grune and Stratton, New York, 1969.
- Norris F. H., McMenemy W. H., Barnard R. O. — *Anterior horn pathology in carcinomatous neuromyopathy compared with other form of motor neuron disease*. In: F. H. Norris, L. T. Kurland (Eds.), *Motor neuron diseases. Research on amyotrophic lateral sclerosis and related disorders*, Grune and Stratton, New York, 1969.
- Oblu N., Rusu M. — Neurol. Psihiat. Neurochir., 1969, 14, 101—110.
- Olson W., Nashville T., Engel W. K., Walsh G. O., Einaugler R. — Arch. Neurol., 1972, 26, 193—211.
- Oprescu I., Ionescu I. — *Urgențele în neurochirurgie neurologie*, Ed. Medicală, București, 1963.
- Ortiz de Zarate J. G., Marusso A. — Europ. Neurol., 1970, 3, 1—12.
- Other A. — Acta Ophthalmol., 1967, 45, 371—373.
- Ott K. H., Kase S., Ojemann R. C., Mohr J. P. — Arch. Neurol., 1974, 31, 160—167.
- Paillass J. E. — Rev. Neurol., 1960, 102, 182.
- Pampiglione G. — *Electrical activity of the brain in some genetically determined neurometabolic diseases*. In: H. Van Duijn, D. N. J. Donker, A. C. Van Huffelen (Eds.), *Current concepts in clinical neurophysiology*, N. V. Drukkerij Trio, The Hague, 1977.
- Pascu I., Popoviciu L., Boanță I. — Rev. Med. (Tg. Mureş), 1976, 22, 36—38.
- Pascu I., Constantin M. D., Popoviciu L. — Rev. Med. (Tg. Mureş), 1977, 23, 45—48.
- Pasik P., Pasik T., Bender M. B. — Trans. Amer. Neurol. Ass., 1966, 91, 316—318.
- Passouant P., Minvielle J. — Rev. Neurol., 1953, 88, 365—370.
- Passouant P., Minvielle J. — Rev. Neurol., 1954, 90, 140—152.
- Passouant P. — *Olfaction et rhinencéphale*, 1^{er} Symposion Méditerranéen sur l'odorat, Grasse et Cannes, 3—5 Juin 1962, La France et ses Parfums, 1962, pp. 411—420.
- Passouant P., Schwab R. S., Cadilhac J., Baldy-Moulinier M. — Rev. Neurol., 1964, 111, 415—426.
- Passouant P., Cadilhac J., Baldy-Moulinier M. — Rev. Neurol., 1967, 116, 585—629.
- Passouant P., Popoviciu L., Velok G., Baldy-Moulinier M. — Rev. Neurol., 1968, 118, 431—441.
- Pauly R., Berguignon M., Cohadon P. — Rev. Neurol., 1967, 116, 164—166.
- Păunescu-Podeanu A. — *Urgențele în medicina internă*, Ed. Medicală, București, 1958.
- Pearce J. — J. Neurol. Sci., 1968, 6, 73—81.
- Pellegrini L., Darcourt C., Righini C., Bremond J. — *Le lobe occipital*, Masson et C^{ie}, Paris, 1961.
- Pellin B. — *Sommeils et „comas”: étude polygraphique des différentes phases du sommeil dans les troubles de conscience chronique*, Thèse, Lyon, 1960.
- Pendefunda Gh., Opreşan C., Ciobanu Marica și Cozma Veronica. — Neurol., Psihiat., Neurochir., 1975, 13, 237—244.
- Pendefunda Gh. — În: A XVI-a Sesiune anuală a Secției EEG, EMG și Neurofiziologie clinică, Piatra-Neamț, 1976, pp. 25—44.
- Pendefunda Gh., Ștefanache Felicia, Logofătu Ștefania, Cozma Veronica, Opreşan C., Ciobanu Marica, Cărăuleanu S. — *Considerații anatomo-clinice în electromiografie în neuromiotoni*, Al X-lea Simpozion de Morfologie Normală și Patologică, Iași, 25—26 Mai 1979, pp. 105—107.

Penfield W.—Arch. Neurol. Psychiat., 1929, 22, 358—374.

Penfield W., Santha K., Cipriani A.—J. Neurophysiol., 1939, 2, 257—267.

Penfield W., Jasper H.—*Epilepsy and the functional anatomy of the human brain*, Little, Brown and Comp., Boston, 1951.

Penfield W., Roberts L.—*Speech and brain mechanisms*, Oxford Univ. Press, London, 1959.

Percheron G.—*Étude anatomique du thalamus de l'homme adulte et de sa vascularisation artérielle*, Thèse, Paris, 1966.

Percheron G.—Rev. Neurol., 1976, 132, 309—324.

Philcox D. V., Sellars S. L., Pampllett R., Beighton P.—Brain, 1975, 98, 309—316.

Planques J., Grèzes-Rueff Ch.—Toulouse méd., 1953, 8, 569—584.

Pluchino F., Crivelli G., Voghi M. A.—Acta Neurochir., 1975, 31, 201—221.

Pompeiano O.—Res. Publ. Ass. ment. nerv. Dis., 1967, 45, 351—423.

Popescu E. A., Ioan V.—*Migrena*, Ed. Medicală, București, 1977.

Popescu M., Radu H.—*Polimiozitele*. În: H. Radu (Ed.), *Patologia unității motorii*, Ed. Medicală, București, 1978, pp. 387—413.

Popoviciu L.—*Cercetări asupra valorii unor date biochimice și electroencefalografice în afecțiunile vasculare cerebrale*, Teză de doctorat, IMF, București, 1965.

Popoviciu L., Argintaru D., Șerban M.—Stud. Cercet. Neurol., 1966, 11, 219—237.

Popoviciu L., Argintaru D.—Rev. Med. (Tg. Mureș), 1967, 13, 10—14.

Popoviciu L., Așgian B.—Rev. Neurol., 1967, 117, 732—737.

Popoviciu L., Grecu F.—Stud. Cercet. Neurol., 1967, 12, 429—444.

Popoviciu L., Așgian B., Lázár L., Palade C., Szabó L.—Stud. Cercet. Neurol., 1968, 13, 39—46.

Popoviciu L., Așgian B., Szabó I., Rado M.—Stud. Cercet. Neurol., 1968, 13, 159—174.

Popoviciu L., Așgian B.—Rev. Med. (Tg. Mureș), 1968, 2, 122—125.

Popoviciu L., Așgian B.—Rev. Med. (Tg. Mureș), 1968, 16, 20—24.

Popoviciu L., Pascu I., Așgian B., Lázár L., Becuș T., Dulău E.—Stud. Cercet. Neurol., 1969, 14, 417—426.

Popoviciu L., Așgian B., Dulău E.—Neurol., Psihiat., Neurochir., 1969, 14, 131—135.

Popoviciu L., Așgian B., Piroș F.—Rev. Med. (Tg. Mureș), 1969, 15, 41—48.

Popoviciu L., Becuș T., Lázár L., Szabó L.—Rev. Med. (Tg. Mureș), 1969, 15, 390—394.

Popoviciu L., Așgian B., Szabó L., Rado M.—Rev. Neurol., 1969, 121, 326—327.

Popoviciu L., Pascu I., Așgian B., Șipoș C.—Rev. Neurol., 1969, 121, 386—393.

Popoviciu L., Așgian B., Făgărășan M., Dulău E.—Rev. Neurol., 1970, 123, 266—267.

Popoviciu L., Stamatoiu I.—*Raport la a XI-a Sesiune EEG, EMG și Neurofiziologie clinică*, Tg. Mureș, 9—10 oct. 1970, pp. 43—58.

Popoviciu L., Pascu I., Așgian B., Șipoș C., Moldoveanu M.—Arch. Un. Méd. Balk., 1971, 9, 603—606.

Popoviciu L., Așgian B., Pascu I., Szabó L.—*Somnul normal și patologie*, Ed. Medicală, București, 1972.

Popoviciu L., Pascu I., Șipoș C., Lázár L., Așgian B., Moldoveanu M.—Neurol., Psihiat., Neurochir., 1972, 17, 335—346.

Popoviciu L., Așgian B., Petrescu A., Corfariu O., Pascu I.—*Recherches électromyographiques et polygraphiques durant le sommeil dans les syndromes myocloniques*. În: U. J. Jovanović (Ed.), *The nature of sleep*, Gustav Fischer Verlag, Stuttgart, 1973, pp. 227—234.

Popoviciu L., Așgian B., Dulău E., Pascu I., Palade C.—*Excerpta Medica Int. Congr. Series*, 1973, 296, p. 68.

Popoviciu L., Waitsuk P., Gáspár St., Kikeli P., Csizsár A., Marton E.—Neurol., Psihiat., Neurochir., 1974, 19, 137—146.

Popoviciu L., Pascu I., Corfariu O., Șipoș C., Szabó L.—*Data regarding the relations between certain lesions of the brainstem and the modifications occurring in the organization of sleep and the polygraphic anomalies of sleep*, Second International Sleep Research Congress, Edinburgh, 30 June—4 July, 1975, p. 159.

Popoviciu L., Dulău E., Becuș T., Cojocaru A.—*Unele probleme noi în etiopatogenia unor afecțiuni neuromusculare cu determinism autoimun*, Com. USSM, Tg. Mureș, 12 iunie 1975.

Popoviciu L. (red.)—*Epilepsiile*, Ed. Dacia, Cluj-Napoca, 1976.

Popoviciu L., Birek L.—*Concluzii și îndrumări metodologice*. În: *Constătuirea și masa rotundă „Lombosciatica vertebrală în practica medicală”*, Tg. Mureș, 29 mai 1976.

Popoviciu L., Pascu I., Șipoș C., Corfariu O., Lázár L., Așgian B., Becuș T.—*Waking and Sleeping*, 1976, 1, 89—101.

Popoviciu L., Pascu I.—în: *Simpozionul „Actualități în patologia vasculară cerebrală”*, Sovata, 1977, 1—24.

Popoviciu L. (sub red.)—*Manifestări paroxistice cerebrale neepileptice*, Ed. Medicală, București, 1978.

Popoviciu L. (sub red.)—*Visul*, Ed. Dacia, Cluj-Napoca, 1978.

Popoviciu L., Becuș T., Dulău E., Șipoș C. și Satek Marta—*Contribuții la studiul clinic și electromiografic al paramiotoniilor*, Com. Sesiunea anuală a Fil. Tg. Mureș a Soc. Șt. Medicale, 23 aprilie 1978.

Popoviciu L.—în: C. Arseni (Ed.), *Tratat de neurologie*, vol. I, Ed. Medicală, București, 1979.

Popoviciu L., Pascu I.—*Principii generale de terapie neurologică*. În: C. Arseni (Ed.), *Tratat de Neurologie*, vol. V., Ed. Medicală, București, 1979, pp. 253—580.

Popoviciu L., Pascu I.—*Tulburările de conștiință din leziunile sistemului vertebro-bazilar*. În: L. Popoviciu, Gh. Pendefunda și I. Pascu (sub red.), *Patologia vasculară a sistemului vertebro-bazilar*, Ed. Junimea, Iași, 1979 pp. 233—246.

Popoviciu L. (sub red.)—*Semiologia neurologică*, Litografia IMF, Tg. Mureș, 1979.

Popoviciu L., Becuș T., Waitsuk P., Dulău E.—Rev. Med. (Tg. Mureș), 1979, 25, 32—38.

Popoviciu L., Pascu I.—*Patologia nervilor cranieni*. În: C. Arseni (sub red.), *Tratat de neurologie*, vol. III, Ed. Medicală, București, 1980.

Popoviciu L., Pendefunda Gh., Pascu I.—*Bolile vasculare cerebrale din sistemul vertebro-bazilar*, Ed. Junimea, Iași, 1980.

Popoviciu L., Waitsuk P., Așgian B., Dulău E., Gáspár St., Bagdi Zs.—*Polineuropatiile carentiale* (studiu clinic și EMG), 1980 (lucrare nepublicată).

Popoviciu L., Hăulică I.—*Patologia sistemului nervos vegetativ*, Ed. Medicală, București, 1981.

Potter J. M.—J. Laryngol. Otol., 1964, 78, 654—657.

Potter J.—J. Laryngol. Otol., 1972, 86, 889—892.

Predescu V.—*Psihiatrie*, Ed. Medicală, București, 1976.

Prișcu R., Popescu V.—*Electroencefalografia pediatrică*, Ed. Medicală, București, 1973.

Probst A., Dufresne J. J.—Arch. Suisse Neurol. Neurochir. Psychiat., 1975, 116, 107—134.

- Rädermecker J.—*Epilepsy in the degenerative diseases*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 15, Elsevier, Amsterdam, 1974, 325—372.
- Radovici A., Lascu Fl.—*Presse méd.*, 1948, 58, 573.
- Radu H.—*Patologia unității motorii*, Ed. Medicală, București, 1977.
- Radu H.—*Patologia unității motorii*, Ed. Medicală, București, 1978.
- Radu H.—*Patologia neuromusculară*. În: C. Arseni (sub red.), *Tratat de neurologie*, vol. V, Ed. Medicală, București, 1979, pp. 179—208.
- Rai B., Jolly S. S.—*J. Indian Med. Ass.*, 1971, 57, 315—318.
- Ravn H.—*Acta Neurol. scand.*, 1967, 43, Suppl. 30, 1—64.
- Rechtschaffen A., Dement W.—*Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis.*, 1967, 45, 488—498.
- Reed D., Plato C., Elizan T., Kurland L. T.—*Amer. J. Epidem.*, 1966, 83, 54—73.
- Refsum S.—*Heredopathia atactica polyneuriliformis: Phytanic acid storage disease (Refsum's disease) with particular reference to therapeutic and pathogenetic aspects*. In: D. B. Tower (Ed.), *The nervous system*, vol. 2, Raven Press, New York, 1975, pp. 229—234.
- Riser M.—*Pratique neurologique*, vol. I, II, Masson et C^{ie}, Paris, 1952.
- Roberts A. H., Bamforth J.—*Neurology*, 1968, 18, 645—652.
- Roger J., Bille J. and Vigouroux R. A.—*Multiple cranial nerve palsies*. In: P. J. Vinken and G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 2, Localization in clinical neurology, part I, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969, pp. 86—106.
- Rohmer F., Isch F., Isch-Treussard C., North J.—*Rev. Neurol.*, 1971, 125, 239—246.
- Rosen K., Loeb H., Sino I., Ramintoola H., Gunnar R.—*Circulation*, 1951, 43, 836—844.
- Rosenberg R., Schotland D., Lovelace R., Rowland L.—*Arch. Neurol.*, 1968, 19, 362—376.
- Roskam J.—*Presse Med.*, 1930, 35, 590—591.
- Ross A., Lipschvitz D., Austin J., Smith J. Jr.—*New Engl. J. Med.*, 1970, 280, 313—316.
- Rucker C. W.—*Amer. J. Ophthal.*, 1966, 61, 1293—1298.
- Saberman M. D., Tenta L. T.—*Arch. Otolaryng. (Chic.)*, 1966, 84, 292—296.
- Sachsenweger R.—*Augenmuskellähmungen*, VEB Georg. Thieme, Leipzig, 1966.
- Sachsenweger R.—*Clinical localisation of oculomotor disturbances*, In: P. J. Vinken and G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 2, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969, pp. 286—357.
- Sacks J. G., Melen O.—*J.A.M.A.*, 1975, 234, 69—72.
- Sager O., Olteanu I., Cezar I.—*Stud. Cercet. Neurol.*, 1950, 1, 223—242.
- Sager O.—*Diencefalul*, Ed. Acad. R.S.R., București, 1960.
- Sager O., Mareș A., Neșțianu V.—*Formația reticulată*, Ed. Acad. R.S.R., București, 1965.
- Sager O., Cincă I., Florea-Ciocoiu V., Mareș A.—*Lobul temporal*, Ed. Academiei R.S.R., București, 1970.
- Sahade van M. G.—*J. Ass. Phys. India*, 1969, 17, 255—260.
- Sakalas R., Harbison J. W., Vines F. S., Becker D. P.—*Arch. Ophthalmol.*, 1975, 93, 186—190.
- Salmi A., Panelius M., Vainionpää R.—*Acta Neurol. scand.*, 1974, 50, 183—193.
- Sandberg M., Bynke H.—*Acta Neurol. scand.*, 1973, 49, 443—452.
- Sandberg-Wollheim M., Platz P., Ryder L. P., Staub Nielsen C., Thomsen M.—*Acta Neurol. scand.*, 1975, 52, 161—166.
- Sandberg-Wollheim M.—*Acta Neurol. scand.*, 1975, 52, 167—178.
- Saradjişvili P. M., Şaţ-Mşvelidze M. Y., *Kliniceskije sindromi parajenia sasudovoglovnov mozga*, Izdatelstvo Academi Nauk, Gruzinskoj S.S.R., Tbilisi, 1960.
- Satoyoshi E., Murakami K., Kowa H., Kinoshita M., Torii J.—*Amer. J. Ophthal.*, 1965, 59, 668—673.
- Schapira K., Park D. C.—*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1961, 24, 121—124.
- Scherrer J.—*Rev. Neurol.*, 1968, 119, 131—133.
- Schneck S. A., Claman H. N.—*Arch. Neurol. (Chic.)*, 1969, 20, 132—139.
- Schotland D. L., Rowland L. P.—*Arch. Neurol.*, 1964, 10, 433—445.
- Schott B., Bourrat Ch., Trillet M., Goutelle A.—*Pathologie artérielle du système vertebro-basilaire*, Masson et C^{ie}, Paris, 1965.
- Schott B.—*Rev. Prat.*, 1967, 17, 2719—2730; 2733—2758.
- Schwartz J. F. Jr., Rowland L. P., Eder H., Marks P. A., Osserman E. F., Hirschberg E., Anderson H.—*Arch. Neurol.*, 1963, 8, 438—454.
- Schweitzer A., Wright S.—*J. Physiol.*, 1937, 88, 459—476.
- Serratrice G., Gastaut J. L.—*Marseille Méd.*, 1972, 109, 821—840.
- Sharpey-Schafer E. P.—*Brit. med. J.*, 1953, 2, 860—863.
- Sheehan S., Bauer R. B., Meyer J. S.—*Neurology*, 1960, 10, 968—986.
- Shepherd D. I., Downie A. W., Best P. V.—*Arch. Neurol.*, 1974, 30, 423—425.
- Shy G. M., Drager G. A.—*Arch. Neurol. (Chic.)*, 1960, 2, 511—527.
- Shy G. M., Silberger D. H., Appel S. N., Mishkin M. M., Godfrey E. H.—*Amer. J. Med.*, 1967, 42, 163—168.
- Siekert R. G.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 1956, 76, 1—13.
- Silverstein A., Siltzbach L. E.—*Arch. Neurol. (Chic.)*, 1969, 21, 235—241.
- Skultety F. M.—*Arch. Neurol.*, 1968, 19, 1—14.
- Sluga E., Moser K.—*Myopathy with glycogen storage and giant mitochondria*. In: J. N. Walton, N. Canal, G. Scarlato (Eds.), *Muscle diseases*, Excerpta Medica, Amsterdam, 1970, pp. 116—120.
- Smith B. J., Patel A.—*Neurology*, 1965, 15, 469—473.
- Smith J. L., Taxdal D. S. R.—*Amer. J. Ophthalmol.*, 1966, 61, 1466—1472.
- Sonderheimer F. K., Knapp J.—*Radiology*, 1973, 106, 105—112.
- Spalding J. M. K.—*The autonomic nervous system*. In: P. J. Vinken and G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical Neurology*, vol. 2, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969, pp. 107—127.
- Spillane J. D.—*Proc. roy. Soc. Med.*, 1954, 47, 376—379.
- Srinivasan K., Hatchiar G., Natarajan M.—*Neurology India*, 1975, 23, 162—166.
- Steele J. C., Richardson J. C., Olszewski J.—*Arch. Neurol.*, 1964, 10, 337—359.
- Steele J. C.—*Brain*, 1972, 95, 693—704.
- Stoica I., Broșteanu R.—*Stud. Cercet. Neurol.*, 1959, 4, 425—517.
- Stoica I.—*Crizele vertiginose*. În: L. Popoviciu (Ed.), *Manifestările paroxistice cerebrale neepileptice*, Ed. Medicală, București, 1978, pp. 407—424.
- Sullivan H. G., Harbison J. W., Becker D. P.—*Surg. Neurol.*, 1976, 6, 301—305.
- Susac O. J., Smith L. J.—*Neurology*, 1974, 24, 24—26.
- Svien H. J., Hill N. C., Daly D. D.—*J. Neurosurg.*, 1957, 11, 452.
- Svien H. J., Baker H. L., Riners M. H.—*Neurology*, 1963, 13, 797—809.
- Symonds C. P., Mackenzie L.—*Brain*, 1957, 80, 415—455.

- Șofletea A.I., Marcovici H., Moțoc I., Radu H. — *Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1961, 6, 517—521.
- Șofletea A.I. — *Neurologie clinică*, Ed. Medicală, București, 1967.
- Taindel Cl., Dan B., Predescu I., Marcovici A., Cingariu M. — *Neurol., Psihiat., Neurochir.*, 1967, 12, 235—244.
- Tassinari C. A., Lyagoubi S., Santos V., Gomborelli F., Roger J., Dravet C., Gastaut H. — *Rev. Neurol.*, 1969, 3, 379—383.
- Tassinari C. A., Bureau-Pailhas M., Dalla Bernardina B., Grassi E., Roger J. — *Electroenceph. clin. Neurophysiol.*, 1974, 4, 407—428.
- Taverner D. — *The localisation of isolated cranial nerve lesions*, In: P. J. Vinken and G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of Neurology*, vol. 2, Part I, North-Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969, pp. 52—85.
- Teitelbaum H. A. — *J. Nerv. Ment. Dis.*, 1943, 97, 44—61.
- Thiebaut F., Rohmer F., Kurtz D. — *Rev. Neurol.*, 1967, 116, 491—546.
- Thomas A. — In: G. H. Roger et al. (Eds.), *Nouveau traité de médecine*, Masson et Cie, Paris, 1925.
- Thomas J. E., Yoss R. E. — *Mayo Clin. Proc.*, 1970, 45, 617—623.
- Tissot R. — *Neuropsychopathologie de l'aphasie*, Masson et Cie, Paris, 1966.
- Tolosa E. — *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1954, 17, 300—302.
- Toselli C., Salvi G. — *Ann. Oftal.*, 1963, 89, 959—964.
- Tournade A., Malméjac J. — *C. R. Soc. Biol.*, 1929, 100, 708—710.
- Tourtelotte W. — *Res. Publ. Assoc. Res. Nerv. Ment. Dis.*, 1971, 49, 112—155.
- Tronconi V., Montanari M. — *Int. J. Neurol.*, 1960, 1, 118—128.
- Trillet M., Girard P. F., Schott B., Ramel R., Woehrle R. — *Lyon Méd.*, 1970, 223, 145—153.
- Turner R., Learmonth J. R. — *Lancet*, 1948, 255, 644—646.
- Van Heycoptenham M. W. — *Lafora disease. A form of progressive myoclonus epilepsy*. In: P. J. Vinken, G. W. Bruyn (Eds.), *Handbook of clinical neurology*, vol. 15, Elsevier, Amsterdam, 1974, pp. 382—422.
- Van Sande M. — *Acta Neurol. Belg.*, 1957, 57, 407—411.
- Vercelletto P. — *Rev. Neurol.*, 1960, 103, 223.
- Victor M., Adams R. D., Collins G. H. — *The Wernicke-Korsacoff syndrome*, F.A. Davis Co., Philadelphia, 1971.
- Vitale C., Kahn M. F., de Seze M. — *Ann. Med. Int. (Paris)*, 1973, 124, 211—214.
- Voiculescu V., Stoica E. — *Stările comatoase*, Ed. Medicală, București, 1967.
- Voiculescu V., Benczédi C., Horyáth L., Ciurea V. — *Rev. roum. Méd., Neurol. Psychiat.*, 1978, 16, 91—96.
- Voinescu I., Fradis A., Mihăilescu L. — *Rev. roum. Neurol.*, 1967, 4, 67—72.
- Voinescu I., Fradis A., Mihăilescu L. — *Rev. roum. Neurol.*, 1968, 5, 111—116.
- Voinescu I., Fradis A., Mihăilescu L. — *Cybernetics*, 1969, 1, 39.
- Voinescu I., Gheorghiușă N., Dobrotă I., Bicescu E. — *Rev. roum. Neurol.*, 1971, 8, 111—124.
- Voinescu I. — *Rev. roum. Méd., Neurol. Psychiat.*, 1977, 15, 35—41.
- Voinescu I., Mihăilescu L. — *Rev. roum. Méd., Neurol. Psychiat.*, 1980, 18, 107—118.
- Walsh J. P., O'Doherty D. S. — *Neurology*, 1960, 10, 1079—1084.
- Walsh F. B., Hoyt W. F. — *Clinical neuro-ophthalmology*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1969.
- Walsh I. C. — *J. Neurol. Neurosurg., Psych.*, 1976, 39, 1086—1091.
- Walton J. N. — *Essentials of Neurology*, Pitman Med. Publ. Co., 1975.
- Warrington B. K. Jr. — *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1962, 25, 208—217.
- Wayne H. H. — *Amer. J. Med.*, 1961, 30, 418—438.

- Weber M. — *Ann. Méd. Nancy*, 1972, 11, 983—986.
- Weiner L. P., Porro R. S. — *Neurology*, 1965, 15, 87—90.
- Wertheimer P., Jouvot M., Descotes J. — *Presse Méd.*, 1959, 67, 87—88.
- Weiss S., Baker J. — *Medicine*, 1933, 12, 297.
- White J. C., Sweet H. W. — *Pain, its mechanism and neurosurgical control*, Charles C. Thomas, Springfield (Ill.), 1955.
- Williams D., Grahame W. T. — *Brain*, 1962, 85, 741—774.
- Wolferman A. — *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1974, 83, Suppl. 12, 3—15.
- Wolff H. G. — *Headache and other head pain*, University Press, Oxford, 1963.
- Wooten G. F., Eldridge R., Axelrod J., Stern R. S. — *New Engl. J. Med.*, 1973, 288, 284—287.
- Zangwill O. L. — *Rev. Neurol.*, 1960, 102, 57—65; 595—603.
- Zellweger H., Schneider H., Schuldt D. R., Mergner W. — *Helv. Paediat. Acta*, 1969, 24, 77—80.
- Zellweger H., Simpson J., Mecornick W. F., Ionasescu V. — *Neurology*, 1972, 22, 957—963.
- Zintz R. — *Dystrophische Veränderungen in ausseren Augenmuskeln und Schultermuskeln*. In: E. Kuhn (Ed.), *Muskeldystrophie, Myotonie, Miasthenie*, Springer Verlag, Berlin, 1966, pp. 109—120.
- Zintz R., Velliger W. — *Ophthalmologia (Basel)*, 1967, 153, 439—459.
- Yoss R. E., Daly D. D. — *Neurology*, 1959, 9, 171—173.
- Yoss R. E., Daly D. D. — *Med. Clin. N. Amer.*, 1960, 44, 953—968.

