

Panencefalitis esclerosante subaguda (PEES)

Informe de 2 casos

1) Aspectos electroclínicos.

Por los Dres.:

LUIS SIMÓN Y CANTÓN,^(*) OTTO HERNÁNDEZ COSSÍO^(**)
Y RAFAEL ESTRADA GONZÁLEZ^(***)

Simón y Cantón, L., et al. *Panencefalitis esclerosante subaguda (PEES): Informe de 2 casos. 1) Aspectos electroclínicos.* Rev. Cub. Ped. 43: 3, 1971.

Se informan 2 casos fallecidos, portadores de panencefalitis esclerosante subaguda, valorán dose en este primer trabajo los aspectos electroclínicos. Señalamos la baja incidencia de esta enfermedad, destacando la particularidad de que en 1 caso las clonías podían desencadenarse mediante estímulos y que cesaban con la administración de valium. Se presenta su aspecto evolutivo en 3 etapas, con las manifestaciones características clínicas, EEG y EMG de cada una. Destacamos la correspondencia de las fases EEG con las fases clínicas, y su variabilidad longitudinal dentro de cada fase, mostrándose la influencia del sueño espontáneo e inducido con pentotal, secobarbital o valium, en el sentido de que hacen menos frecuente la aparición de los complejos PEES.

Desde las primeras comunicaciones de *Dawson-Pette-Doring* y *Van Bogaert*, hasta hoy, han aparecido respecto a esta entidad numerosos informes de casos y algunos trabajos que reúnen una casuística propia o de varios autores,^{5,8,14} con la intención de contribuir a esclarecer una serie de aspectos del problema que ella plantea.

Lo primero sería poner en claro si son procesos de diferentes etiología, con algunas características clínicas, electroencefalográficas e histopatológicas comunes, o si por el contrario, se trata de una misma entidad etiológica dando cuadros que en algún momento de su evolución resultan ligeramente diferentes. A juicio nuestro este problema no ha sido resuelto aún.⁷

Algunos informes se atienen a un aspecto más restringido como:

- la variabilidad longitudinal del cuadro electroclínico.
- la identidad o no de los complejos electroencefalográficos de la PEES.
- su morfología constante y su persistencia durante el sueño.
- su permanencia frente a algunos medicamentos.
- la correspondencia temporal de estos complejos EEG con los eventos mioelónicos del paciente, y hasta con el cese de toda actividad motora durante su aparición.

Se han descrito cuadros incompletos en algunos casos. Otros cuyo diagnóstico no está respaldado por la comprobación biopsica o necropsica de los cuerpos de inclusión,¹² presentando una aparente curación, han sido incluidos en algunos estudios,⁴ a pesar de que una de las características más notables

(*) Jefe del Dpto. de Neurofisiología Aplicada. Instituto de Neurología y Neurocirugía. 29 y D, La Habana (4).

(**) Residente de Neurología.

(***) Neuropatólogo. Director del Instituto.

de estos procesos es su marcha inexorable hacia la muerte.

Finalmente, se han incluido bajo la misma denominación pacientes cuyas lesiones estaban localizadas a muy diferentes niveles del SNC y aun en la periferia,²² habiéndose informado inclusive una forma "fulminante"¹⁵ de esta enfermedad en contradicción con el curso subagudo o crónico que caracteriza a la PEES.

No creemos que nuestro limitado trabajo contenga idea nueva alguna sobre la cual llamar más específicamente la atención, y no pretendemos otra cosa que comunicar dos casos comprobados en nuestro Instituto en sus ocho años de existencia, sin aventurarnos en generalizaciones. También evitamos informar aquellos en los que no se encontraron las inclusiones, por mucha que fuera nuestra sospecha clínica o electroencefalográfica.

CASOS INFORMADOS

CASO 1

A. S. S., de ocho años, mestizo, natural de Matanzas, quien consultó el 11 de abril de 1967 en el Hospital Pediátrico "William Soler" por crisis epilépticas. A los cuatro años de edad había sufrido una crisis de gran mal, con desviación de la cara y comisura bucal hacia la izquierda. Desde entonces siguió bien hasta que un mes antes de la consulta comenzó a presentar crisis de atonía con derrumbamiento, aparentemente sin pérdida de la conciencia, acompañadas de temblor fino generalizado. También aparecieron otras crisis de ausencias, brevísimas, muy numerosas en el día, sin manifestaciones motoras. Estaba muy intranquilo, el sueño era agitado y no adelantaba en la escuela, habiendo perdido peso. Durante el interrogatorio tuvo unas veinte crisis de ausencias atónicas del cuello y otras con pestaños, fugaces. El consultante consideró que estaba en "status" de petit mal y decidió ingresarlo. El resto del examen neurológico en el momento del ingreso fue negativo.

Nacido del segundo embarazo de un matrimonio de cuatro hijos, sus tres hermanos eran saludables, al igual que sus padres. La madre sufrió anemia notable durante la gestación y en el resto de sus antecedentes no había hechos a destacar fuera de padecer de catarros frecuentes y de varicela el año anterior. Su desarrollo psicomotor hasta el mes anterior a su ingreso era normal.

La radiografía simple de cráneo fue normal. El LCR por PL normotenso, proteínas 19 mg, glucosa 53 mg, Pandy negativo, células 2.5/mm³, el cultivo negativo, glicemia 98 mg, urea 24 mg, serología negativa, hematócrito 42 vol., eritrosedimentación 5 mm, leucocitos 9 000, 1 stab., 58 seg., 1 eos., 2 monoc., 38 linfoc., proteínas plasmáticas 7.5 g con discreto aumento de las alfa 2 en la electroforesis. Orina normal.

Después de su ingreso el niño presentó febrícula de 37.3 a 37.6°C, sólo en algunos días, manteniéndose en decúbito supino, respondía lentamente a las preguntas y daba la impresión a veces de estar estuporoso o ausente, obedeciendo algunas órdenes pero con lentitud. A la semana presentó un temblor en las manos, sobre todo durante los movimientos, estando la fuerza muscular globalmente disminuida, con un Babinski izquierdo.

A partir de ese momento, cada vez que se le sentaba se hacía evidente un "status" de respiración era irregular con taquicardia de 120 por minuto, fatigándose fácilmente, no resistía la posición sentado. Esta fatigabilidad, así como una blefaroptosis que apareció por esos días se modificaba con la administración de prostigmina.

Este cuadro neurológico variaba poco de uno a otro día, aunque a veces parecía mejorar discretamente: hablaba más, llorando y llamando a la madre constantemente, se hizo afebril, manteniendo los ojos más abiertos, caminaba aunque con alguna inestabilidad, atendía la conversación y cooperaba más. El 24-4-67 se quejó de cefalea frontal durante la marcha, dando la impresión de que arrastraba algo el miembro inferior izquierdo. Desde entonces se agravó; primero dejó de caminar, después no podía mantenerse sentado, su voz era cada vez más débil hasta que dejó de hablar, apareciendo dificultad para la deglución, sin parálisis de pares craneales; el temblor que era intencional se hizo permanente, apareció espasticidad del miembro superior derecho y sacudidas mioclónicas generalizadas,

muy enérgicas. La conciencia se degradaba cada día más. El 3-5-67: calcio sanguíneo 10 mg, fósforo 3.9 mg, fosfatasa alcalina 7.5 U. Pruebas funcionales hepáticas negativas.

El 6 de mayo, ya permaneció todo el tiempo en decúbito supino con la cabeza rotada a la izquierda, babeando, con desconexión total del medio y espasmos tónicos en extensión frecuentes y muy enérgicos, que lo llevaban a posiciones de opistótonos transitorios, persistiendo el temblor.

Estos últimos síntomas motores desaparecían durante el sueño. Aparecieron signos de irritación piramidal, hiperreflexia osteotendinosa generalizada, clonus, Babinski bilateral y espasticidad de las cuatro extremidades, algo más las izquierdas. Las pupilas eran isocóricas, normorrefléxicas y el fondo de ojo normal. En la discusión clínica de ese día se habló de una posible "encefalitis lenta" y de "enfermedad degenerativa con lesiones de núcleos basales..."

El 8-5-67 presentó movimientos bruscos, que recordaban el balismo, en miembro superior derecho y miembro inferior izquierdo. Más tarde estos movimientos se localizaron estrictamente en miembros izquierdos, presentándose cada cuatro o cinco segundos. El LCR tenía: proteínas 25 mg, células 5, Pandy negativo. El tratamiento durante todo este tiempo se limitó a mantener el estado nutricional del paciente y al ensayo infructuoso de todos los antiepilépticos conocidos, que no lograron controlar sus ausencias primero, ni los movimientos hemiclónicos después. Físicamente se fue depauperando a pesar de los esfuerzos para evitarlo.

El 12-5-67 fue trasladado al Instituto de Neurología y Neurocirugía.

En la remisión del hospital y en la admisión en el Instituto se consignaba que el paciente estaba en estado convulsivo hemiclónico izquierdo, con desviación de cara y ojos hacia la izquierda, espuma por la boca, cianosis peribucal y contractura tónica generalizada mantenida entre las crisis. Un examen más detenido en ese momento mostró: hiperextensión extrema de la pierna izquierda y el pie izquierdo, con el dedo grueso en extensión, extensión del antebrazo izquierdo con flexión de la mano y los dedos, excepto el pulgar. Esta actitud era muy difícil de vencer. El MSD hipotónico con motilidad pasiva aumentada. El MID oscilaba entre hipotonía e hipertonia. La cabeza desviada permanentemente hacia atrás y a la izquierda.

Frecuentemente realizaba movimientos bruscos, rápidos, de elevación en extensión del MI y elevación con flexión y extensión alternas del MSI y otras veces de flexión y extensión del MID; el MSD se mantuvo siempre inmóvil. Desviación conjugada de la mirada hacia arriba y hacia la derecha o la izquierda, según el examinador modificara la posición de la cabeza. Durante los movimientos de los miembros había rotación del tronco hacia la izquierda. Estos episodios descritos como "crisis" se presentaron frecuentemente durante la vigilia aparente y cesaban con el sueño.

Había una anis-orreflexia osteotendinosa, siendo más vivos en el hemierpo izquierdo, aunque la obtención no era constante en cada zona excitada, dependiendo de si el segmento del miembro estaba o no fijado por la hiperextensión. Babinski bilateral, no clonus, cutáneos abdominales y cremasterianos casi abolidos bilateralmente. La exploración de la sensibilidad dolorosa daba origen a las "crisis" descritas. Había midriasis bilateral, con reflejos presentes en ambos ojos. El resto del examen fue normal o imposible de realizar por el estado de conciencia del paciente.

En ningún momento durante su estancia en el Instituto articuló palabra.

En la discusión clínica se planteó que: "las crisis actuales no son de tipo convulsivo, sino parte de un síndrome extrapiramidal que se expresa por las alteraciones permanentes del tono muscular, interrumpido por movimientos de hemibalismo y espasmos de torsión izquierdos". Se excluyeron las enfermedades inflamatorias agudas, inclinándose el pensamiento hacia una enfermedad degenerativa del tipo del Hallervorden-Spatz. De todos modos las lesiones estarían fundamentalmente en los núcleos basales.

A su traslado se le realizó una angiografía carotídea derecha que fue normal. Hematíes 405000, hemoglobina 10 g, hematócrito 35 vol., leucocitos 10500, 2 stab., 62 seg., 1 eos., 8 mono., 27 linf., coagulograma normal, glicemia 116 mg, urea 32 mg, serología negativa.

El 2-6-67, la eritrosedimentación es de 18 mm, leucocitos 10100, 72 seg., 5 mono., 23 linf. El LCR tenía una presión y aspecto normales, células 0, proteínas 36 mg, glucosa 71 mg, cloro 117 mEq/L, Pandy negativo, Eagle negativo, curva de oro normal. El cultivo fue negativo.

El estado general del paciente se mantuvo empeorando hasta su muerte, ocurrida el

16-6-67. Sólo durante cuatro días no consecutivos hizo fiebrícula de 37.5 grados y en los dos finales, llegó a 39 C. Presentaba al morir un cuadro de caquexia extrema a pesar de los esfuerzos por mantener un balance nutricional adecuado. Desde el día de su ingreso se le realizó traqueostomía con el fin de aspirar secreciones respiratorias, que nunca fueron abundantes. La TA y el pulso se mantuvieron siempre normales hasta el último día, que hizo una taquicardia de 110 pulsaciones por minuto. El tratamiento en la sala se redujo al ensayo de todos los antiépilépticos solos o combinados sin lograr modificar el cuadro, y a las medidas generales de nutrición e higiene. Se le realizaron durante su estancia en el Instituto cinco trazados EEG (ver figuras 1 al 5).

En la necropsia al examen macroscópico se encontró en pulmones pequeñas zonas de atelectasia en los vértices; en vejiga la mucosa aparecía engrosada y hemorrágica. La leptomeninge aparecía algo engrosada hacia la base y no se observaron otras alteraciones en la superficie del encéfalo. Los cortes vertico-transversales mostraron pequeñas áreas deprimidas y de color gris en cuerpo calloso en su porción anterior y superior derecha, ade-

más de adelgazamiento de la sustancia gris cortical con aumento de los cuerpos temporales en ambos ventrículos laterales y moderado ensanchamiento de la cisura de Silvio.

Al examen microscópico se halló disminución de la población neuronal con núcleos piónóticos y citoplasma retraído, así como microgliosis en la sustancia gris. Se observan cuerpos de inclusión en las oligodendroglías, desmielinización difusa en la sustancia blanca de las circunvoluciones con aspecto esponjoso de la sustancia blanca. En las olivas bulbares habían lesiones moderadas con nódulos microgliales y astrocitosis. Había perivascularitis linfocitaria notable con engrosamiento de la leptomeninges y moderada esclerosis.

La evolución de sus encefalogramas, recogidas de forma cronológica, se observa en las figuras 1, 2, 3, 4 y 5.

CASO 2

F. T. M., de once años, blanco, natural de Las Villas. Ingresó en nuestro Instituto el 10-9-70. Su enfermedad comenzó en los primeros días del mes de julio del propio año; entonces le notaron trastornos de la marcha e inclusive dificultad inconstante para mantenerse de pie, por lo que se caía cuando intentaba hacerlo, tanto hacia uno u otro lado

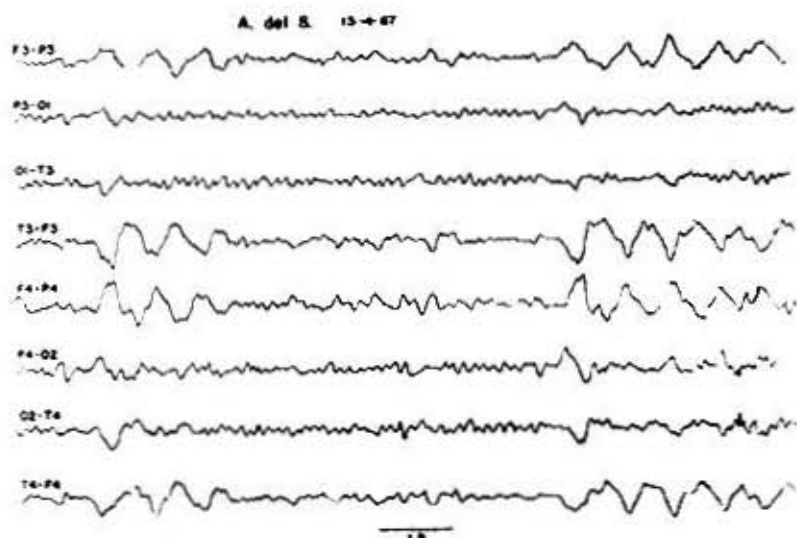


Fig. 1. 13-4-67. EEG anormal. Ondas lentas, delta potísimas sudoperiódicas, sobre ambos frontales, cada 3-6 segundos, constando cada oleada de dos a cinco grafoclementos. Esta actividad se propaga hacia regiones posteriores, llegando a occipitales. La actividad alfa se conserva, aunque mal modulada y con alguna contaminación theta.

A. del S. 14-4-67

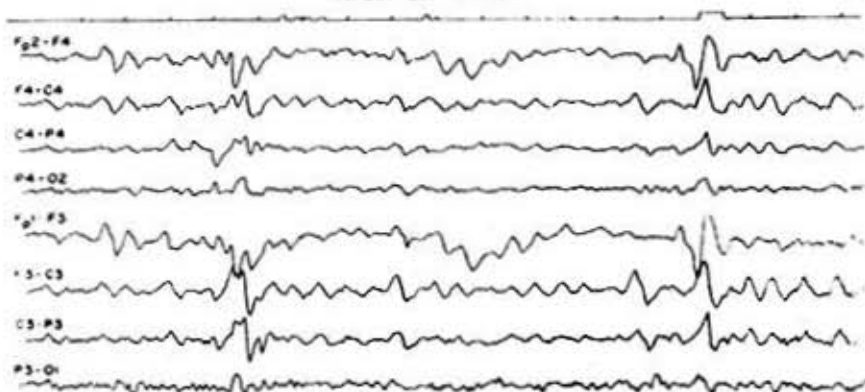


Fig. 2. — 14-4-67. Lento casi permanente, delpolimorfo, en derivaciones anteriores, aunque esta actividad se propaga hacia atrás, degradándose progresivamente. Aparecen numerosos complejos lentos de gran voltaje, de más de un segundo de duración, generalizados pero con su máxima amplitud en F3 y F4; estos paroxismos se presentan cada 7-8 segundos (todavía no han aparecido las mioclonias). La actividad más rápida de las regiones posteriores es tan pobre y tan entremezclada de elementos más lentos, que es imposible identificar en ellas al ritmo alfa.

A. del S. 24-4-67

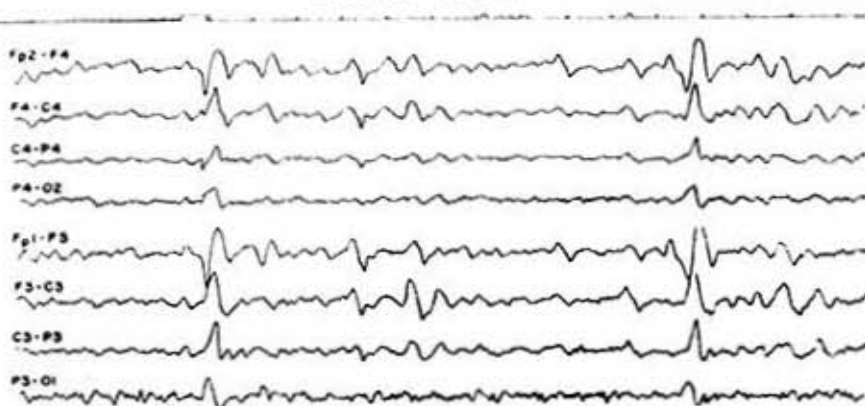


Fig. 3. — 24-4-67 El mismo aspecto del trazado anterior, aunque ya habían aparecido las mioclonias contemporáneas con los complejos PEES. No se realizó inscripción E.M.G.

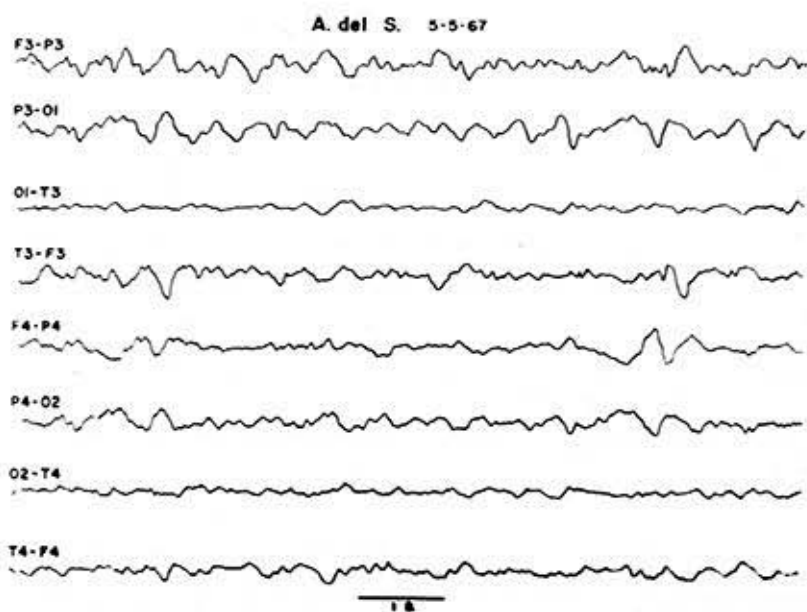


Fig. 4. — 5-5-67. La actividad lenta en oleadas, delta polimorfo, se localiza prejerentemente en ambos parietales y la actividad alfa ha desaparecido casi completamente.

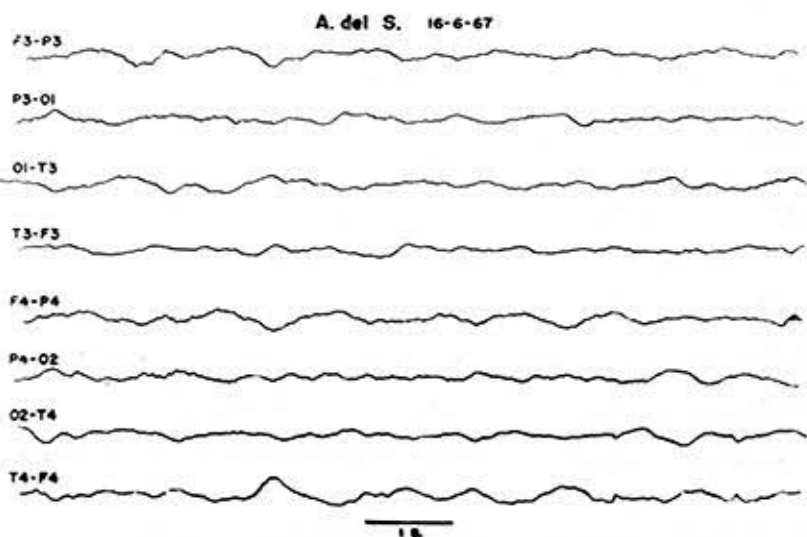


Fig. 5. — 16-6-67. Trazado muy anormal tomado el propio día del fallecimiento. Muy lento generalizado de bajo voltaje. Equipo de registro a amplitudación máxima.

o hacia atrás, indistintamente. Por esos días ya comenzaba a hablar de forma incoherente, apareciendo trastornos de la conducta. Una semana más tarde tuvo una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada, con pérdida de la conciencia y relajación esfinteriana, a partir de la cual sus trastornos de la marcha y mentales aumentaron, apareciendo una disartría. Ingresó por tres semanas en el Hospital Provincial de Santa Clara, de donde fue egresado sin modificación en su sintomatología. Una semana antes de su ingreso aquí sufrió otra crisis de gran mal, de la que salió con una hemiplejía izquierda y con una degradación de la conciencia que aún mantenía al llegar a nosotros.

Al examen lo encontramos en estado estuporoso por momentos, respondía a preguntas sencillas con movimientos, pero sin que fuese posible obtener en ningún momento una respuesta verbal. Había discreta hipertonía de miembros inferiores, hemiparesia izquierda no marcada, hiperreflexia osteotendinosa bilateral a predominio de miembros inferiores, clonus agotable bilateral, Babinski izquierdo, no se obtuvieron cutáneos abdominales ni cremasterianos, pupilas midriáticas e isocóricas con reflejos conservados, papiledema bilateral notable. TA 100/80, pulso 100/min.

El hemograma y coagulograma normales, glicemia 89 mg, urea 32 mg, eritrosedimentación 120 mm, ionograma normal. La radiografía de cráneo y el angiograma carotídeo derecho fueron normales. LCR hipertenso (340 mm), claro, incoloro, con un citoquímico normal.

A la semana se repitió el LCR con iguales resultados y negatividad del cultivo. Se realizaron radiografías de tórax a su ingreso y diez días más tarde, encontrándose en la primera un reforzamiento de la trama hilar del lado derecho que desapareció en la segunda. Los exámenes de orina repetidos durante toda su estancia presentaron siempre escasos leucocitos con urocultivos negativos.

Al ingreso se le hicieron agujeros de trépano en ambos frontales, encontrando la duramadre tensa, después de lo cual se mantuvo inconsciente una semana. El día 14-9-70 se intentó hacer, después de un angiograma carotídeo derecho negativo, una yodoventriculografía, sin poder alcanzar los ventrículos en ningún momento. El 17-9-70 parecía más vigil, aunque no articulaba palabras y al día siguiente se le realizó un neumoencefalograma que aparecía dentro de límites normales. En

los días siguientes se orientaba con la mirada, aunque había dificultad para dirigirla hacia la izquierda.

El 21-9-70 comenzó a presentar movimientos mioclónicos del hemieuerpo derecho, planteándose la posibilidad de una PEES. Unos días después las mioclonias cesaron. Había un aumento de los signos piramidales con tendencia a la flexión mantenida de ambas extremidades superiores.

El 28-9-70 y el 5-10-70 se discutió con los cirujanos, que decidieron hacer una biopsia de cerebro, a pesar de que algunos miembros del colectivo se inclinaban aún por el diagnóstico de pseudotumor. El 6-10-70 se realizó la biopsia, comprobándose la encefalitis a cuerpos de inclusión.

Después de la operación apareció fiebre alta, hasta de 41 grados, aislándose en la herida operatoria un *Aerobacter cloacae*, profundizándose día a día su estado de conciencia, añadiéndose húmedos respiratorios y vómitos.

El 26-10-70 estaba en coma profundo con pupilas midriáticas y anisocoria por aumento de la pupila derecha, tenía además fiebre alta. Cuatro días más tarde presentó respiración irregular estertorosa, que atribuyeron a una broncoaspiración, manteniendo una actitud en la cama en extensión con flaccidez, respondiendo muy débilmente a los estímulos dolorosos. El 3-11-70 ya no respondía a ningún tipo de estímulo y la respiración además de irregular era muy superficial. Al día siguiente falleció por detención de la respiración. Los movimientos hemiclónicos derechos no lo abandonaron hasta tres días antes de la muerte.

El tratamiento durante toda su estancia en la institución puede esquematizarse como sigue:

Manitol desde los primeros momentos para la normalización de su presión intracraneana. Antiepilépticos a dosis altas, que no lograron controlar las mioclonias. Corticoterapia mientras se pensó en un pseudotumor cerebral. Antibióticoterapia después de la infección de la herida operatoria. Desde luego, medidas higienodietéticas desde el primer momento, que incluyeron la alimentación por sonda gástrica durante casi todo el tiempo.

En la necropsia al examen macroscópico se observó en pulmones pequeños focos bronconeumónicos y focos de atelectasia en los vértices con edemas en ambas bases. En el cerebro había aplanamiento de circunvolu-

ciones con obliteración de los surcos sin hernia cerebral ni cerebelosa. Sobre la superficie externa del lóbulo frontal derecho se observó una zona deprimida, hemorrágica, que se correspondía con el sitio de toma de la biopsia. En los cortes verticotranciales había disminución del grosor de la sustancia gris, sobre todo en circunvolución cingulada e ínsula, presentando la sustancia gris un aspecto punteado muy fino; la sustancia blanca estaba aumentada de volumen y consistencia con mala definición de los límites; entre sustancia blanca y gris. En tronco cerebral y médula se observaban las mismas alteraciones y el cerebelo mostraba discretos signos de atrofia cortical.

Al examen microscópico se encontró notable destrucción neuronal, con notables alteraciones en las neuronas existentes que exhibían fenómenos de neuronofagia y presencia de nódulos microgliales, así como la presencia de inclusiones intranucleares e intracitoplasmáticas en las neuronas, oligodendroglías y astrocitos. Había gran movilización microglial en bastón. Además se encontró infiltrado

inflamatorio perivascular de linfocitos y notable gliosis, afectando tanto la sustancia blanca como la gris.

En este caso fueron realizados múltiples registros EEG y algunos poligráficos cuya descripción cronológica se observa en las figuras del 6 al 12.

COMENTARIOS CLINICOS

Llama la atención la baja incidencia de esta afección entre nosotros, ya que en ocho años sólo han sido atendidos dos casos en nuestro Instituto, mientras que en el mismo periodo han sido tratados 81 pacientes por meningoencefalitis virales.¹²

En nuestros enfermos, ambos de sexo masculino, las edades fueron de 8 y 11 años y el curso de la enfermedad fue subagudo, durante tres meses en el primero y cuatro en el segundo.

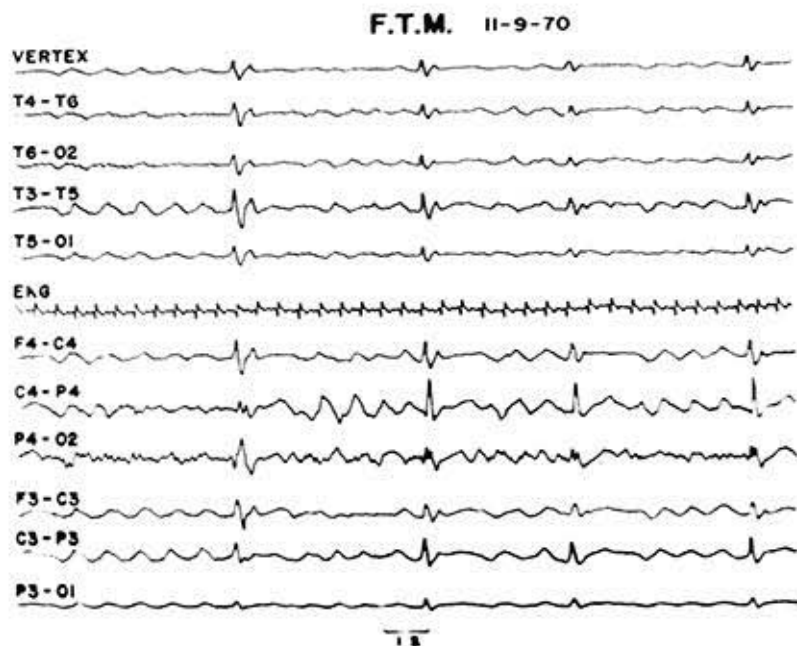


Fig. 6.—11-IX-70. El trazado EEG a su ingreso es anormal, actividad de fondo lenta, delta generalizado permanente, sobre el cual se inscriben numerosos complejos menos lentos, polifásicos, de gran amplitud, pseudoperiódicos, de mayor amplitud en regiones anteriores, pero que están presentes en todas las derivaciones. Taquicardia moderada, rítmica. Durante el registro el niño está despierto, inquieto, pero no hay actividad mioclónica.

F.T.M. 16-9-70

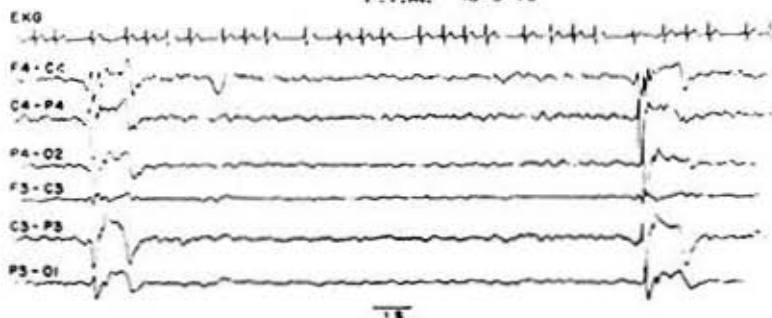


Fig. 7. — 16-9-70. Trazado de sueño inducido (Secobarbital). Sobre un fondo lento muy contaminado por la actividad rápida de origen medicamentoso se inscriben numerosos complejos pseudoperiódicos de gran voltaje, constituidos por una onda rápida muy amplia, bifásica o polifásica, seguida de un grafocamiento muy lento, polimorfo. Estos complejos se presentan cada 12-11 segundos, con gran regularidad, en todos los canales; su morfología es idéntica en puntos simétricos y muy constante en una misma derivación, cualquiera que sea el momento que se considere. La duración de cada complejo es de 1.5 segundos. Sobre el ECG hay una arritmia respiratoria, probablemente en relación con el sueño y se observa una notable tendencia de los paroxismos EEG a presentarse durante la fase de bradicardia relativa, cada cinco o seis movimientos respiratorios.

F.T.M. 24-9-70

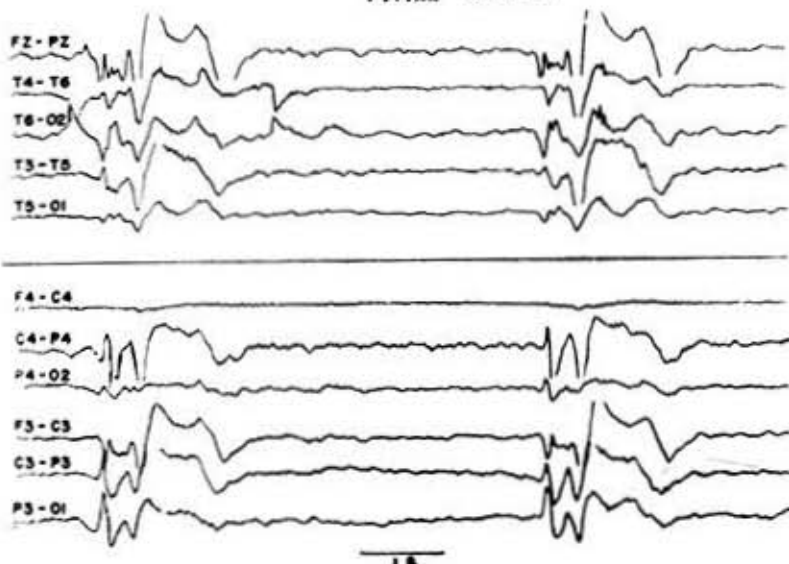


Fig. 8. — 24-9-70. Se registra con gran implicación y velocidad a fin de estudiar los complejos PEES con más detalles. Las características del trazado de sueño espontáneo, en este EEG, han variado poco: fondo muy lento de bajo voltaje, entrecortado de modo iterativo por complejos polimorfos de gran duración cada 5 ó 6 segundos. Son muy constantes en su morfología y generalizados.

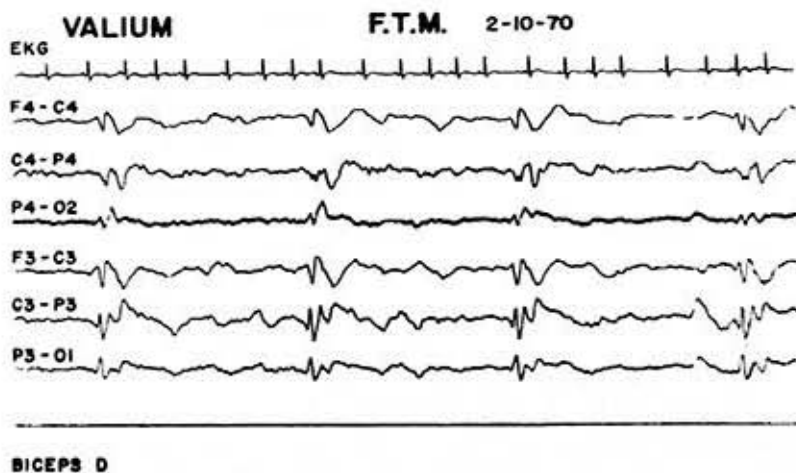


Fig. 9. — 2-10-70. Poligrafía realizada diez días después de comenzar los movimientos hemiclónicos derechos. Se observan los mismos complejos periódicos generalizados, con morfología algo diferente de los anteriores, pero siempre muy regulares, que preceden en unos 200 milisegundos a las contracciones clónicas del biceps. Hay una asimetría que parece artificial por mantener el niño su cabeza sobre el lado derecho o secundaria al procedimiento operatorio realizado cuatro días antes. Los complejos no parecen tener relación temporal con las fases respiratorias del ECG.

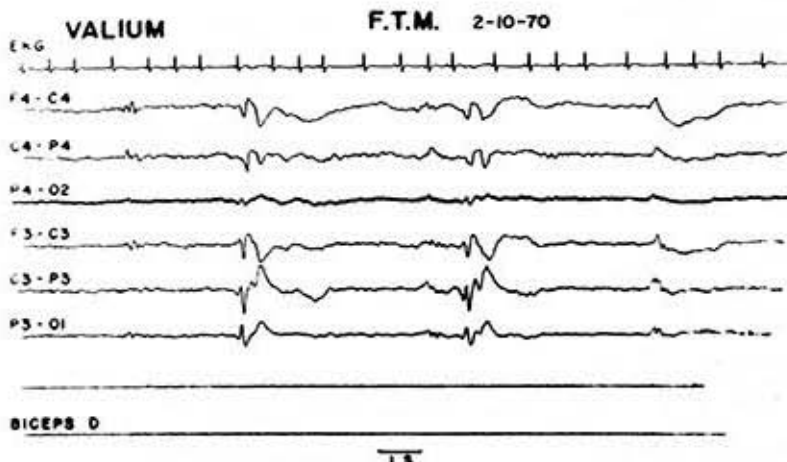


Fig. 10. — 2-10-70. Durante la inyección de Valium el trazado de fondo se modifica, como es habitual que lo hagan los trazados de sufrimiento cerebral (desaparición del ondulado lento y sustitución por uno rápido generalizado), pero esta reacción, habitualmente larga, es poco duradera en este paciente, lo cual indica mal pronóstico. Los complejos se modifican poco o nada en su morfología y frecuencia, pero desah parecen las clonías. Se presenta otra vez la tendencia de los complejos a aparecer durante la fase lenta del ECG de arritmia respiratoria.

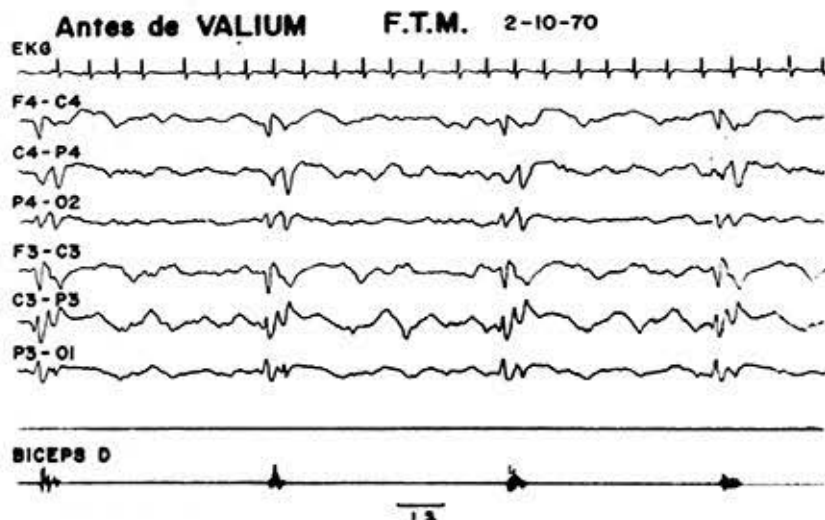


Fig. 11. — 2-10-70. Diez minutos después de terminada la inyección intravenosa del valium persisten los complejos PEES, ahora sin relación con el ECG, pero no han reaparecido las clonias, que lo harán veinte minutos más tarde.

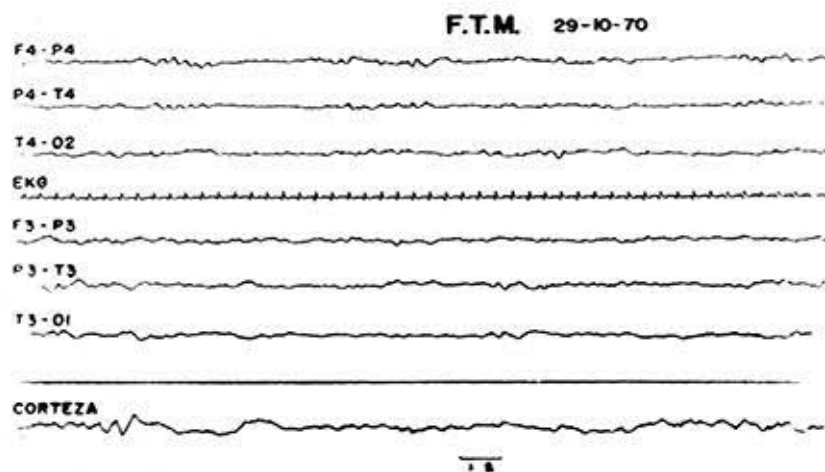


Fig. 12. — 29-10-70. Cinco días antes del fallecimiento. No presentaba entonces los movimientos hemiclónicos. Los complejos PEES no aparecen y sólo con gran esfuerzo podría identificarse cierta actividad cortical intermitente en hemisferio derecho. Un electrodo colocado directamente en la corteza a través de la craneotomía muestra muy poca diferencia con las derivaciones de superficie: electrogénesis muy pobre (máxima amplificación posible del equipo). Taquicardia rítmica importante.

En los dos pacientes los periodos clínicos clásicos se perfilaron netamente;^{11,14,22} en la *primera etapa* trastornos mentales: manifestaciones epilépticas⁵ y dificultad para la marcha; una *segunda etapa* de degradación progresiva de la conciencia y toma motora pirámidoextrapiramidal, a la cual se suman fenómenos hemiclónicos al comienzo o al final de esta segunda fase; y una *tercera etapa* de caquexia, hipertonia generalizada, mutismo, mayor toma de la conciencia y cesación de las clonías en los días que precedieron a la muerte.

La fiebre, muy ligera (37.5), se presentó en ambos casos en días muy separados entre sí y sólo en el período terminal hubo una hipertermia considerable. Durante la vigilia, los dos, presentaron una taquicardia rítmica moderada. En ambos se encontró al final de la segunda fase clínica una midriasis con reflejos fotomotor y consensual conservados.

Las clonías cesaban con el sueño^{5,16,17} espontáneo o inducido con secobarbital, la inyección de valium las hacía desaparecer instantáneamente y transitoriamente en el único caso que se le administró. En el primer paciente las clonías podían ser desencadenadas por el estímulo. Esto es curioso, porque *Boguetz*² y colaboradores señalaron en su formidable trabajo que los complejos EEG en esta enfermedad no aparecían con los estímulos, ni habían clonías sin los complejos PEES. Ahora bien, *Pasouant* y colaboradores¹⁶ demuestran que las mioclonías desaparecen en las diferentes fases de sueño sin desaparecer los complejos EEG. Es probable que a nuestro primer paciente los estímulos lo hicieran pasar del sueño a la vigilia o a una fase más ligera de sueño⁵ con la aparición de los movimientos involuntarios.

El segundo caso evolucionó al principio como un tumor cerebral; con cuadro progresivo de hipertensión intracranial, papiledema¹⁴ severo y signos focales sin fiebre. Esta posibilidad ha sido reportada.^{3,20} De todos modos una evolución "asimétrica" de la enfermedad es conocida desde los primeros estudios.⁵

Es posible que la supervivencia del segundo paciente se haya acertado por la infección operatoria, aunque este proceso estaba bien controlado desde mucho antes de la muerte.

El LCR fue siempre normal desde el punto de vista citoquímico, pero hay que notar que en uno de los casos no se realizó curva de *Lange*, la que se reporta como el dato de laboratorio más frecuentemente positivo.

Las proteínas plasmáticas del primer paciente mostraron un ligero aumento de alfa 2 (13.4%) que ha sido señalado en la PEES, pero sin ser específico.

COMENTARIOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS

En el primer caso la evolución EEG sigue las fases establecidas clásicamente:^{2,20,21,22,24} delta polimorfo iterativo de gran amplitud, correspondiendo a la primera etapa clínica; complejos pseudoperiódicos heteromorfos "específicos" con degradación progresiva del ritmo de fondo en la segunda etapa; lento monótono de bajo voltaje con desaparición de los complejos PEES en el período terminal. El segundo paciente no fue registrado en la primera fase clínica.

La periodicidad de los complejos PEES sobre el EEG es su carácter más notable y ellos guardan una relación de 1:1 con los complejos musculares cuando éstos están presentes.^{1,5} Es evidente que su morfología, duración, frecuencia, etc. varían en nuestros enfer-

mos con el momento en que se estudian y con las condiciones de registro.

En ambos casos los complejos EEG están presentes en todos los puntos registrados aunque tienen su máxima amplitud en F3 y F4. Para una misma derivación su morfología es muy constante de manera que pueden superponerse 8 ó 10 complejos sucesivos y se obtiene una imagen muy neta.

En el segundo caso se ve una precedencia clara de cada complejo EEG a cada complejo muscular mioclónico. Desde luego, el registro EMG se realizó con electrodos de superficie y quizás esto influya en el aspecto gráfico. Esta precedencia ha sido negada a veces y en algunos reportes ha aparecido invertida.⁵ No hicimos registro poligráfico en la fase de hipertonia tardía que afirme o niegue el hallazgo paradójico²⁰ de supresión de la actividad EMG en el momento de aparición de los complejos EEG.

Evidentemente el sueño influye sobre el poligrama de estos pacientes: los complejos se alejan entre sí y la actividad mioclónica contemporánea cesa. Pero sobre el EEG los complejos persisten, tanto si se trata de sueño natural¹⁶ como inducido por pentotal, seobarbital o valium, como es el caso de nuestro segundo enfermito. Es probable que su morfología se modifique con el sueño profundo.^{5,16} Puede observarse en el trazado de F.T.M. correspondiente al 2/X/70, tomando la derivación C3-P3, por ejemplo, como después de la inyección de valium, los complejos cambian de forma ligeramente en los primeros momentos para volver a su forma inicial pasados unos minutos (figs. 10 y 11).

La única relación temporal que hemos encontrado entre los complejos EEG y el ritmo respiratorio y cardíaco se ve en el trazado de sueño profundo

con arritmia respiratoria: los complejos tienden a presentarse en la fase más lenta del EKG¹⁹ pero esta es una situación transitoria, y por otra parte ninguno de nuestros pacientes presentó una respiración de *Cheyne-Stokes*, en la cual ha sido señalada una relación de fases.⁶

No encontramos los períodos de silencio eléctrico después de cada complejo, como se describieron inicialmente, y sólo una "situación transitoria de desorganización posictal" que creemos forma parte de los complejos, ya que presenta su misma regularidad morfológica, amplitud y distribución topológica.⁵

No hemos encontrado actividad epileptógena propiamente dicha en ningún trazado, aunque podíamos esperarla, porque el primer trazado del primer vaso se realizó en status. Esta eventualidad ha sido reportada por *Cobb*¹ citando a *Osetowska*.

Insistimos sobre todo lo concerniente a los complejos PEES porque ellos son lo más característico de esta enfermedad desde el punto de vista electroencefalográfico. Se han reportado casos con trazados atípicos,¹⁰ aunque sus autores dicen que es típico, pero sobre las muestras que ilustran el trabajo no se ven los complejos. Probablemente estas muestras corresponden a la primera o a la tercera fase clínica de la enfermedad. Nosotros hemos expresado en un trabajo previo²¹ que el ondulado lento delta polimorfo en oleadas periódicas o pseudoperiódicas no es patognomónico de la PEES, y repetimos que este aspecto lo hemos visto a veces en otros procesos inflamatorios del sistema nervioso central, subagudos o crónicos, en los cuales el estudio histopatológico no confirmó el diagnóstico presuntivo de PEES.

SUMMARY

Simón Cantón, L., et al. *Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE): Report of 2 cases. I) Electro-clinical aspects.* Rev. Cub. Ped. 43, 3, 1971.

Two fatal cases of subacute sclerosing panencephalitis are reported, evaluating in this first work the electro-clinical aspects. The low incidence of this disease is pointed out, emphasizing the particularity that in one case the clonus could be unchained through stimulations and ceased with the administration of valium. Its evolutive aspect in three stages is presented, with the clinical characteristic manifestations, EEG and EMG of each one. The correspondence of the EEG phases with the clinical phases and its longitudinal variability within each phase is emphasized. The influence of the spontaneous sleep or induced with pentothal, secobarbital or valium is shown, in the sense that it reduces the occurrence of the SSPE complexes.

RESUME

Simón Cantón, L., et al. *Panencéphalite sclérosante sub-aigüe (PSS): A propos de 2 cas. I) Constatations electro-cliniques.* Rev. Cub. Ped. 43: 3, 1971.

On décrit 2 cas décédés, porteurs de panencéphalite sclérosante sub-aigüe, en valuant dans ce premier travail les aspects electrocliniques. On montre la basse incidence de cette maladie, signalant la particularité de que dans 1 cas le clonus pourrait se déclencher moyennant des stimulations lesquelles cessaient avec l'administration de valium. On présente leur aspect évolutif en trois étages, avec les manifestations caractéristiques cliniques, EEG et EMG de chaque une. Nous signalons la correspondance des phases EEG avec les phases cliniques et leur variabilité longitudinale dans chaque phase. On montre l'influence du sommeil spontané ou provoqué avec pentothal, secobarbital ou valium, dans le sens de que ces drogues réduisent la fréquence de l'apparition des complexes PSS.

РЕЗЮМЕ

Симон и Кантон Л. и др. Подострым экссклерозирующим паненцефалитом: Сообщение 2 случаев. I/Электро-клинические аспекты. Rev. Cub. Ped. 43:3, 1971.

Сообщаются два смертельные случая страдающих склерозирующей подострой энцефалитом, оценивая на этом первом работе электроклинические аспекты. Подчеркиваем низкой частоты этой болезнью имея в виду особенность что на одного случая клонии смогли были выявляться через стимулы которые исчезали после введение валюма. Эволюционный аспект производится на 3 этапах с клиническими характеристическими - выявляемыми: ЭЭГ и ЭМГ каждой из них. Подчеркиваем соотношение фазы ЭЭГ с клиническими фазами и его лонгитудинальной вариавильность в среде каждой фазы. Показывая влияния спонтанной сны и вызываемый пентоталом, сакобарбиталом или валюмом так как делают менее частым выявлением подострым склерозирующим паненцефалитом.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Bates, J. A. V.: Depth recording in 9 cases of subacute encephalitis, *Electroenceph. Clin. Neurophys.* 10: 352, 1958.
- 2.—Bogacz, J.; Castells, C.; San Julián, J. y Avellaná, C.: *Non-epidemic progressive subacute encephalitis (type van Bogaert)*, *Acta Neurol. Lat. Amer.* 5: 158, 1959.
- 3.—Cobb, W.: Depth recording in subacute sclerosing leukoencephalitis, *Clinical Electroencephalography of Children*, Ed. P. Kellaway, 1968.
- 4.—Cobb, W. and Morgan-Hughes, J. A.: *phalitis*, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 31: 115, 1968.
- 5.—Cobb, W.: The periodic events of subacute sclerosing leukoencephalitis, *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 21: 278, 1966.
- 6.—Cobb, W., and Hill, D.: *Electroencephalogram in subacute progressive encephalitis*, *Brain.* 73: 392, 1950.
- 7.—Greenfield, J. G.: *Encephalitis and encephalomyelitis in England and Wales during the last decade*, *Brain.* 73: 141, 1950.
- 8.—Hamoen, A., et al.: *Encéphalite subaigüe progressive, constatations cliniques et électroencéphalographiques dans 23 cas*, *Rev. Neurol.* 94: 109, 1956.

- 9.—*Jabbour, J. T.; García, J. H.; Lemmi, H.; Ragland, J.; Dueñas, D. A., and Sever, J. L.*: Subacute sclerosing panencephalitis (a multidisciplinary study of eight cases), *JAMA*, 207: 2248, 1969.
- 10.—*Landau, W. M., and Luse, S. A.*: Relapsing inclusion encephalitis (Dawson type) of eight years' duration, *Neurology (Minn.)*, 8: 669, 1958.
- 11.—*Lorand, B.; Nagy, T., and Tariska, S.*: Subacute progressive panencephalitis, *World Neurology*, 3: 376, 1962.
- 12.—*Macken, J.; Hasaerts, E.; Smedt, R., et Barys, T. L.*: Etude longitudinale des évolutions mentale, électroencéphalographique et biologique d'une forme chronique de leucoencéphalite sclérosante subaigüe, *L'Encéphale*, 56: 133, 1967.
- 13.—*Mesa Castillo, S.*: Meningoencefalitis virales: estudio clínico, epidemiológico, de laboratorio clínico y anatomopatológico. Tesis de especialista, La Habana, 1971.
- 14.—*Osetowska, E., and Torck, P.*: Subacute sclerosing leukoencephalitis, *World Neurology*, 3: 566, 1962.
- 15.—*Pascual Castroviejo, I.; Clavel, L. V., y Collado, F.*: Leucoencefalitis esclerosante subaguda de evolución fulminante, *Arch. Neurobiol. (Madrid)*, 29: 339, 1966.
- 16.—*Passouant, P.; Baldy-Moulinier, M., et Levy, M.*: Indications apportées par l'étude du sommeil de nuit sur le complexe EEG de la leucoencéphalite subaigüe, *Electroencéph. Clin. Neurophysiol.* 29: 57, 1970.
- 17.—*Petre-Quadens, O.; Sjaello, Z.; van Bogaert, L., and Moya, G.*: Sleep study in SSPE (first results), *Neurology (Minn.)*, 18: 60, 1968.
- 18.—*Poole, E. W.*: The interrelationship of respiration and the EEG complexes of subacute encephalitis, *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 14: 294, 1962.
- 19.—*Poole, E. W.*: Periodic EEG discharge in subacute encephalitis with reference to respiratory and cardiac cycles, *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 12: 759, 1960.
- 20.—*Radermecker, M.*: Aspects clinique et électroencéphalographique de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe, *Rev. Neurol.* 84: 680, 1951.
- 21.—*Radermecker, J.*: Systématique et EEG des encéphalites et encéphalopathies, *Electroenceph. Clin. Neurophysiol. (suppl.)*, 5: 256, 1956.
- 22.—*Radermecker, J.*: Leucoencéphalite subaigüe sclérosante avec lésions des ganglions rachidiens et des nerfs, *Rev. Neurol.* 81: 346, 1949.
- 23.—*Simón y Cantón, L. M.*: Expresión electroencefalográfica de las meningitis y encefalitis, *Rev. Cub. Cir.* 8: 155, 1969.
- 24.—*Thieffry, S.; Lérique-Koechlin, A., et Lérique, J.*: Présentation de 3 EEG successifs au cours d'une encéphalite subaigüe type van Bogaert, *Rev. Neurol.* 84: 683, 1951.