

Agnesia del cuerpo calloso y crisis temporales bisincrónicas subintrantes

Reporte de un caso.

Por el Dr.:

L. SIMÓN Y CANTÓN*

Simón y Cantón, L. *Agnesia del cuerpo calloso y crisis temporales bisincrónicas subintrantes. Reporte de un caso.* Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

Se informa el caso de un recién nacido que sufría crisis hemiclónicas derechas con parpadeo y chupeteo, desde el segundo día de nacido. El trazado EEG intercrítico muestra focos múltiples muy activos bilaterales, asincrónicos, pero durante una crisis se registran descargas bitemporales sincrónicas. El niño falleció de un cuadro séptico a los 42 días y la autopsia mostró, entre otras malformaciones cerebrales, una agnesia del cuerpo calloso. Se analizaron brevemente algunas ideas sobre convulsiones neonatales y su expresión EEG. Finalmente se concluye que en este caso por lo menos, la propagación interhemisférica no puede ser transcallosa y sí probablemente siguiendo otras comisuras interrinoencefálicas.

A pesar del riguroso trabajo de *Green* y *Naguet*¹ sobre la propagación local y a distancia de las descargas epilépticas y de la elaborada discusión de *Hayashi*¹⁰ sobre las vías "profundas" de generalización de las crisis, estos mecanismos continúan siendo motivo de estudio por neurofisiólogos, electroencefalografistas, epileptólogos y otros.

Ahora bien, la posible propagación transcallosa interhemisférica es aceptada casi unánimemente desde que fue sugerida por *Erickson*³ hace más de 30 años. Precisamente, la aceptación de que esa vía es la más importante en la propagación interhemisférica es lo que ha llevado a muchos de los que estudian los fenómenos convulsivos de los recién nacidos a explicar algunos de los hechos que los caracterizan por una especie de "impermeabilidad" comisural o de insuficiencia funcional del cuerpo calloso que en esas primeras semanas de vida extrauterina no se encuentra aún

completamente mielinizado. Así explican fenómenos clínicos como: tendencia a manifestaciones motoras focales aun en encefalopatías generalizadas (metabólicas, tóxicas, piridoxinodependientes, etc.), existencia de descargas "erráticas", puntas esporádicas del E.E.G., a veces en ambos hemisferios pero casi siempre asincrónicas y ausencia de generalización electroencefalográfica de las crisis, cualquiera que sea su expresión.⁸

La hipótesis, que *Gastaut*⁴ sugiere que aún hay que demostrar, resulta aceptable no sólo para explicar esta falta de sincronismo de las descargas epilépticas del recién nacido, sino también algunos hechos fisiológicos del E.E.G. de las primeras semanas, como por ejemplo: falta de contemporaneidad de los husos de sueño, asimetría a veces alternante entre hemisferios, etc., en niños que serán más tarde absolutamente normales.

Precisamente estas consideraciones nos mueven a informar de un caso cuyas características clínicas, electroencefalográficas y neuropatológicas pueden tener algunas implicaciones neurofisiológicas.

* Jef. Lab. Neurofisiol. aplicada del Inst. de Neurología y Neurocirugía. Electroencefalografista del Hosp. Infantil "William Soler". Habana.

Hijo de C.S. H.C. No. 206188 del Hospital Infantil "William Soler".

Edad a su ingreso: 12 días.

Se ignoran los datos del parto y de la gestación, así como sus antecedentes familiares.

El paciente comenzó a presentar crisis desde el 2o. día de su nacimiento; muy frecuentes y breves, descritas como "hemiclónicas derechas" con desviación de la cara hacia la izquierda, parpadeo y chupeteo. El examen físico mostró un pene pequeño y criptorquidia, siendo las crisis descritas subintrantes.

Se realizó un primer trazado E.E.G. a los 15 días de nacido, bajo sueño inducido. En el momento del registro el paciente no presentaba crisis. Se encontró un trazado altamente anormal, paroxístico, con puntas aisladas rápidas en ambos hemisferios, asincrónicas, adoptando un aspecto de focos múltiples, independientes siendo particularmente activos los focos temporal derecho y occipital izquierdo.

El paciente fue sometido a intenso tratamiento antiepiléptico sin que se modificara su cuadro clínico. Las crisis se hicieron cada vez más frecuentes y en los períodos interictales el paciente no llegaba a despertarse probablemente por las altas dosis de las drogas que estaba recibiendo.

A los 22 días de edad se realizó otro trazado, esperando la aparición de una crisis para el ensayo de la inyección IV. de piridoxina. Durante las crisis el trazado presentaba frecuentes oleadas de puntas de gran voltaje, muy agudas pero a una cadencia de 2 puntas por segundo, estrictamente *bitemporales* y *sincrónicas* que cesaron bruscamente en el curso de la inyección aplanándose el trazado en todos los canales a un mismo tiempo. (A juicio nuestro entre la cesación de la crisis electroclínica y la inyección de piridoxina no existió una relación de causa a efecto y la coincidencia en tiempo fue un hecho fortuito).

Las descargas críticas son muy típicas de esta edad, en su morfología, como puede verse en la muestra tomada a gran velocidad. Sólo llamó la atención en aquel momento el estricto sincronismo de las puntas sin que pudiera apreciarse la menor precedencia de los de un lado con respecto a las del otro. El niño falleció a los 42 días en un cuadro de sepsis aguda, respiratoria y digestiva y en la autopsia se encontró, además de las malformaciones descritas, una *agenesia completa del cuerpo calloso* con *lisencefalia*, *macrogiro* e *hidrocefalia*.

Evidentemente este recién nacido con múltiples malformaciones presentaba desde el nacimiento, condiciones anatómicas cerebrales muy favorables para que se instalaran en él desde el 2o. día del parto las crisis convulsivas frecuentísimas que se han descrito; lo que más nos llamó la atención después de realizada la necropsia es que se hubieran mantenido durante 40 días siempre con el mismo aspecto clínico hemiclónico derecho, con adversión izquierda, parpadeo y chupeteo, porque uno podría esperar crisis más extendidas o de semiología cambiante puesto que las lesiones que la autopsia reveló eran bilaterales y el primer trazado realizado a los 15 días, durante un período interictico mostró abundantes grafoelementos "irritativos" bilaterales asincrónicos. En realidad este aspecto clínico ha sido ampliamente descrito por numerosos autores en recién nacidos, desde *Minkowski* en 1956 hasta *Bergamini* y *Mutani* en 1970, aunque hay algunos como *Tibbles* y *Prichard* que encuentran en su serie de 135 casos de convulsiones neonatales una gran mayoría de ataques generalizados con relativamente pocos focos E.E.G. Un hecho clínico informado precisamente en crisis a esta edad por casi todos los autores, es la apnea. En nuestro caso la apnea faltó, creemos que debido a que el componente tónico no estaba presente, en el momento en que probablemente se produce la pausa respiratoria. En un prematuro de *Dreyfus-Brisac* y *Monof* la apnea coincidió con descargas bitemporales sincrónicas. *Monod* y *Ducas*⁶ encontraron en 193 trazados de R.N. sólo dos con signos irritativos bilaterales y sincrónicos. *Ribstein* y *Walter*⁷ encuentran que excepcionalmente las descargas pueden ser bitemporales. *Gastaut*⁸ apunta la rareza con que durante las crisis las descargas focales

puedan propagarse al *área simétrica* del otro hemisferio, como *Dreyfus-Brisac* y *Monod*. Estos últimos autores encuentran que algunos de los escasos trazados propagados simétricamente son bitemporales sincrónicos.

En el caso presentado aquí, las crisis tenían sin duda una expresión bitemporal. Aun cuando en las oleadas en que se presentan no puede verse precedencia de un lado con respecto al otro y a pesar del predominio del foco temporal derecho en el primer trazado intercrítico, nosotros creemos que el discretísimo predominio de voltaje en el lado izquierdo del 2o. trazado y las manifestaciones motoras focales derechas que lo acompañan, indican que probablemente el foco primario sea *temporal izquierdo* que se propaga por una vía rápida comisural (monosináptica) al "área simétrica del otro hemisferio", pero que las características del equipo de registro no bastan a evidenciar la propagación.

Siendo el cuerpo calloso con mucho la comisura más importante, es lógico que se piense que en los focos en espejo la propagación transcallosa sea la vía seguida por las descargas, aunque para los focos temporales han sido invocadas otras comisuras.

Este caso demuestra, a juicio nuestro, que el cuerpo calloso no es imprescindible para la propagación de uno a otro lóbulo temporal y que si la "insuficiencia funcional de las comisuras" pudiera explicar las puntas esporádicas bilaterales, asincrónicas, esta hipótesis de la "impermeabilidad" comisural no puede aplicarse a la actividad de los temporales.

Es bien conocido que la comisura blanca anterior y otras estructuras interencefálicas, siendo filogenética y ontogenéticamente más antiguas terminen su mielinización antes que el cuerpo calloso. Ellas pueden servir de vía para que las descargas archicorticales realicen un foco en espejo como suponemos ocurre en nuestro caso.

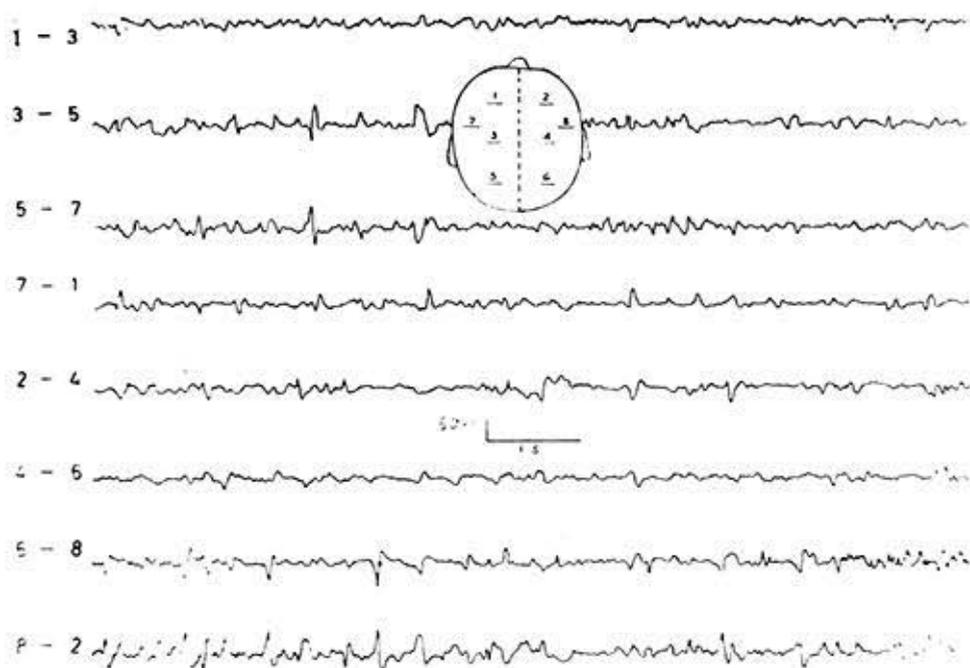


Fig. 1.—Trazado a los 15 días (intercrítico). Focos múltiples de descargas de puntas rápidas, asincrónicas, predominando los del temporal derecho y occipital izquierdo.

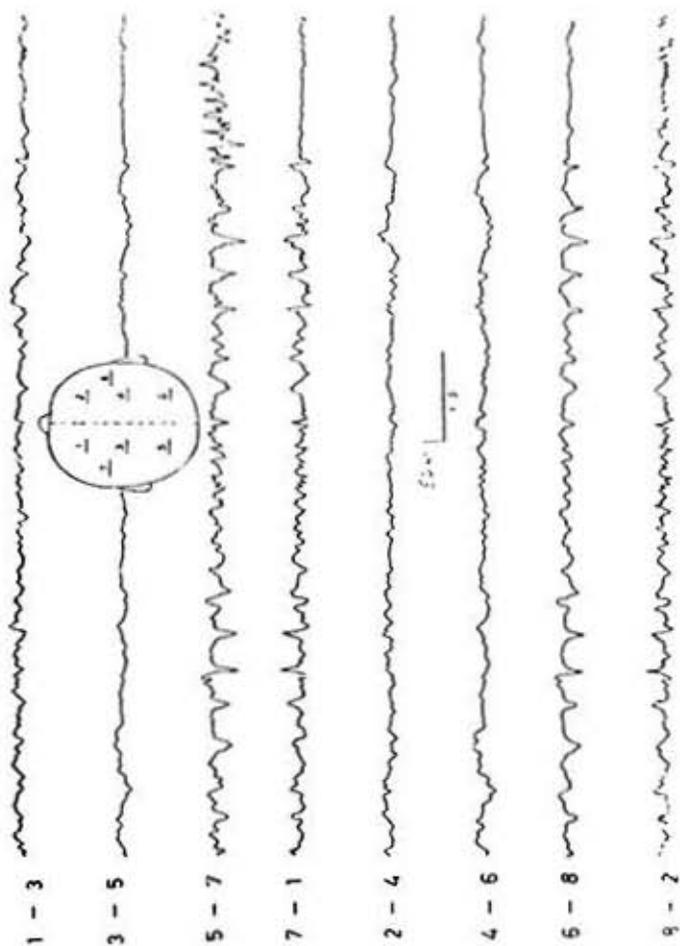


Fig. 2.—Trazado a los 22 días (crítico). Descargas en oleadas de puntos de 2 por segundo bitemporales, sincrónicas, predominando el voltaje muy ligeramente en el temporal izquierdo. Cesación brusca de la crisis con aplastamiento del trazado.

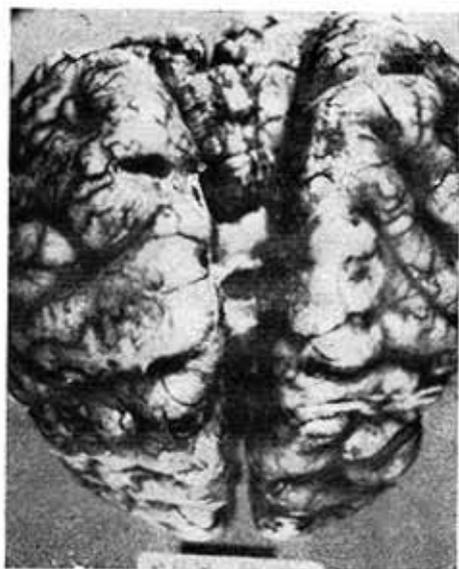


Fig. 3

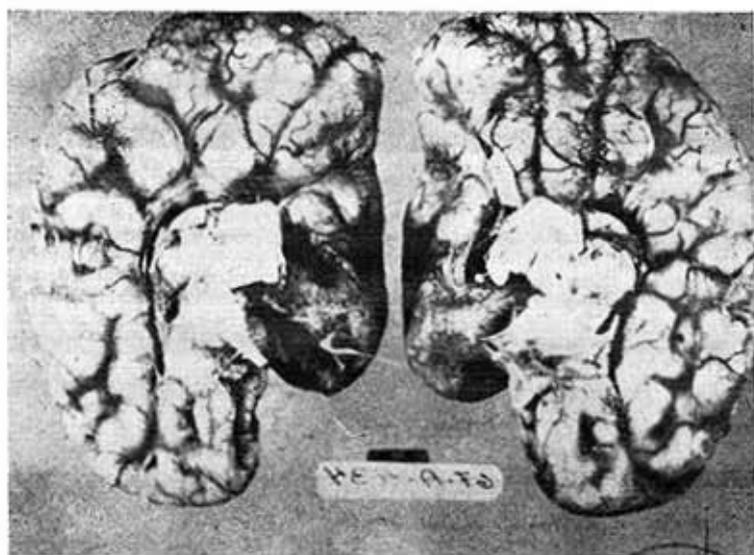


Fig. 4

Figs. 3 y 4.—Nótese la agenesia total del cuerpo calloso y la macrogira de la cara interna de los hemisferios.

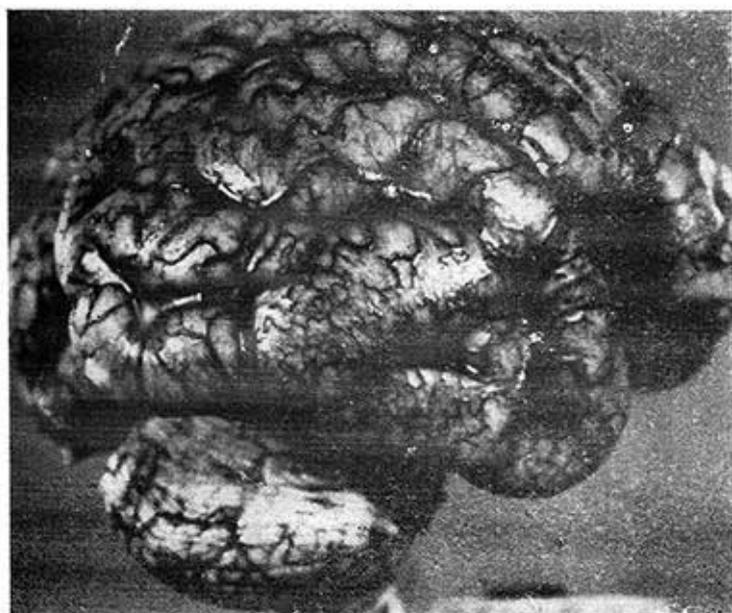


Fig. 5.—*Macrogiria de la convexidad.*

SUMMARY

Simón y Cantón, L. *Callous body agenesis and subintract bisynchronous temporal crises. A case report.* Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

A newborn who had right hemiconic crises with winking and sucking from the second day of birth is reported. The EEG tracing between crises shows asynchronous bilateral very-active multiple foci, but synchronous bitemporal discharges are registered during a crisis. The child died from a septic picture 42 days after birth and autopsy showed, among other brain malformations, a callous body agenesis. Some ideas about neonatal convulsions and their EEG expression were briefly analyzed. Finally, it is concluded that, at least in this case, the interhemispheric propagation can not be transeallos and probably it took place following other interrhinoencephalic commissures.

RESUME

Simón y Cantón, L. *Agénésie du corps calleux et crises temporelles bisynchroniques subintractantes. A propos d'un cas.* Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1972.

On présente un cas d'un nouveau-né qui souffrait de crises hémiconiques droites avec clignotement et sucement dès le premier jour de naissance. Le tracé EEG inter-critique montre de foyers multiples très actifs, bilatéraux, asynchroniques, mais pendant une crise on enregistre décharges bitemporelles synchroniques. L'enfant est mort d'un cadre septique aux 42 jours; l'autopsie a mis en évidence une agénésie du corps calleux. On a analysé brièvement quelques idées sur les convulsions neo-natales et leur expression EFG. Enfin, on pense que dans ce cas l'atteinte interhémisphérique ne peut être transeallos. Il est probable que ceci arrive si on suit d'autres commissures inter-rhinoencéphaliques.

РЕЗЮМЕ.

Симон и Кантон Л. Агенезия мозолистого тела и временные двухсинхронные субинтрантные кризы. *Rev. Cub. Ped.* 44: 2, 1972.

Приводится случай новорождённого, страдавшего правыми гемиклоническими кризами с морганием и посасыванием со второго дня рождения. Интеркритический ЭЭГ чертёж показывает много весьма активных двухсторонних асинхронных очагов, но в течение одного криза регистрируются синхронные битемпоральные разряды. Ребёнок умер вследствие септической картины 42 дня после рождения и аутопсия показала, кроме других мальформаций черепа, агенезию мозолистого тела. Делается короткий анализ о конвульсиях новорождённых и их ЭЭГ выражении. В заключение делается вывод, что в данном случае интергемисферное распространение не может быть трансмозолистым, а возможно через другие интерриноэнцефалитные комиссуры.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Bergamini, J. y Mutani, R.: Las crisis epilépticas de la infancia. *Gaceta Sanitaria* (C. Erba) No. 4-1970.
- 2.—Dreyfus-Brisac, C. & Monod, N.: Electro-clinical studies of status epilepticus and convulsions in the newborn. *Neurological and EEG correlative Studies in Infancy*. Ed. Kollaway, P. and Peterson, I. Grune & Stratton, New York, 1961.
- 3.—Erickson, T. C.: Spread of the epileptic discharge. An experimental study of the afterdischarge induced by electrical stimulation of the cerebral cortex. *Arch. Neurol. and Psychiat.* 43: 429-452, 1946.
- 4.—Gastaut, H.: Diagnostic des crises cérébrales infantiles. *Medicorama*, No. 2 (Spécial) Set., 1966.
- 5.—Green, T. Naquet, R.: Etude de la propagation locale et a distance des décharges épileptiques. *Acta Med. Belg.* 225-249, 1957.
- 6.—Monod, N. and Ducas, P.: Prognostic value of the E.E.G. in the first two years. *Clin. Electroencephalography of Children*. Ed. Kellaway, P. and Petersén, I. Grune and Stratton, New York, 1968.
- 7.—Ribstein, M. and Walter, M.: Convulsions des premiers mois. *Revue Neurologique* 9: 91-99, 1958.
- 8.—Schulte, F. J.: Neonatal convulsions and their relation to epilepsy in early childhood. *Develop. Med. Child. Neurol.* 8: 331-392, 1966.
- 9.—Tibbles, J.A.R. and Prichard, J. S. The prognostic value of the EEG in neonatal convulsions. *Pediatrics*, Vol. 35; No. 5: 773-786, 1965.
- 10.—Hayashi, T.: *Neurophysiology and neurochemistry of convulsion*. Dainihon-Tosho Co. Tokyo, 1959.