

ESCUELA DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA, FACULTAD DE MEDICINA DE SEVILLA.
PROF. JIMENEZ CASTELLANOS

Estudio electroencefalográfico en los síndromes hiperquinéticos de la infancia y adolescencia

Por los Dres.:

I. GÓMEZ DE TERREROS,* A. RODRIGUEZ ALBARIÑO,**
F. CASTELLANOS MATEOS***

Gómez de Terreros, I. et al. *Estudio electroencefalográfico en los síndromes hiperquinéticos de la infancia y adolescencia*. Rev Cub Ped 48: 4, 1976.

En el presente trabajo se realiza un estudio electroencefalográfico en 75 niños y adolescentes afectos de enfermedad extrapiramidal hiperquinética cuyas historias clínicas fueron debidamente seleccionadas de un total de 11 000. El método de estudio consistió en el análisis de los datos obtenidos mediante la electroencefalografía de superficie en dichos enfermos, cuya exploración electroencefalográfica ha seguido unas pautas que son debidamente señaladas. Se analizaron los datos clínicos y electroencefalográficos recogidos de los 75 pacientes debidamente agrupados en apartados sindrómicos. A continuación se hace un comentario general de los resultados obtenidos tras el análisis de nuestra casuística personal, comparándolos con los datos descritos en la literatura médica mundial, de la que se ha hecho una amplia revisión, para destacar las correlaciones electroclínicas válidas en cada uno de los síndromes extrapiramidales. La consideración de este material nos ha permitido aportar una visión global de las características en general inespecíficas, cuyo valor se centra en proporcionar datos acerca del estado anatomofuncional del cerebro en su conjunto, lo que repercute en una comprensión global del cuadro clínico. Las alteraciones obtenidas se ponen en relación, en muchas ocasiones, no con las manifestaciones extrapiramidales en sí, sino con la afección cerebral, determinante común del trastorno motor y de las anomalías eléctricas. En muchos casos, en fin, el EEG tendrá asimismo un valor pronóstico y podrá orientar hacia un tratamiento más correcto.

INTRODUCCION

Desde que *Galvani*, en 1790, demostró la excitabilidad neuromuscular, hasta que *Berger*,¹ en 1924, utilizando un galvanómetro de cuerda recogió por primera

vez el registro de la actividad bioeléctrica cerebral humana, lo que denominó electroencefalograma, la medicina dio un gran paso, pero el impresionante avance de nuestros conocimientos técnicos actuales; ha sido lo que ha permitido que el laboratorio electroencefalográfico se haya constituido en pieza clave y fundamental para todas las investigaciones referentes al sistema nervioso.

En esta línea, el intentar establecer correlaciones electroclínicas entre los datos proporcionados por el EEG de su-

* Jefe de servicio del hospital infantil "Virgen del Rocío" de la S.S. Sevilla, España.

** Médico del servicio de electroencefalografía C. S. "Virgen del Rocío", Sevilla, España.

*** Profesor de la Escuela de Neurología y Neurocirugía de la Facultad de Medicina. Sevilla, España.

perfil, en las diversas alteraciones hiperquinéticas infantiles de la afección extrapiramidal, tiene —a nuestro juicio— un interés notablemente vivo y actual.

En efecto, dicho sistema extrapiramidal representa un lugar de intrincadas convergencias, donde diferentes sistemas de interrelación neural establecen la base anatómica de gran parte de la vida involuntaria. Por otra parte, no hay que insistir en la totalidad y unidad de todo el sistema nervioso, en el cual no se pueden separar funciones aisladas, sino en que representa un conjunto integral de diversos niveles: medulares, reticulares, cerebrales, núcleos basales, niveles subcorticales y corteza cerebral, cuya actividad puede ser recogida eléctricamente. De ahí que la alteración de cualquiera de sus componentes sea capaz de producir trastornos en su actividad vital y por lo tanto, variar su electroencefalograma.

Acerca de la afección extrapiramidal, en el adulto, destaca en primer lugar la aportación de Schwab² y su escuela, que ya en 1939 nos diera su primer trabajo acerca de las manifestaciones electroencefalográficas en los síndromes parkinsonianos.

En Italia, Loeb³ en 1951, realiza una amplia revisión de estos enfermos, y aporta datos acerca de la relación y sincronía de los ritmos cerebrales con el temblor.

En cuanto a los síndromes coreicos, existen trabajos realizados sobre la corea de Sydenham, en los cuales se evidencia la frecuencia relativamente elevada (50-60%) de anomalías electroencefalográficas (Usher y Jasper, 1941; Larique-Koechlin, 1952; Diamond y Tentler, 1962; Johnson y colaboradores, 1964).^{4,5,6,7}

Humbert y Laget,⁸ en 1953, resaltan el interés de la exploración electroencefalográfica en estos pacientes, ya que nos servirá de guía respecto al pronóstico y

tratamiento, y nos permitirá prever recaídas.

Hallazgos electroencefalográficos en otros procesos extrapiramidales van siendo comunicados por diversos autores, aunque se destaca la escasez de publicaciones dentro de la bibliografía científica mundial, así como de trabajos que se ocupan del estudio electroencefalográfico en los síndromes y enfermedades extrapiramidales de una forma global, circunstancia que se ve incrementada en la afección infantil.

Ponce y Querol,⁹ en 1955, realizan una revisión de 55 enfermos afectos de proceso extrapiramidal.

En España, Marmol Plaza,¹⁰ en 1969, realiza una revisión de 76 casos de enfermos extrapiramidales.

Ambas revisiones son de carácter global, por lo cual creemos de interés centrar su realización dentro de la afección extrapiramidal en el niño y adolescente, y dentro de ella, en los síndromes hiperquinéticos, para lo cual haremos previamente una breve exposición clínica y electroencefalográfica. Clínicamente la afección extrapiramidal se puede agrupar en dos grandes síndromes:¹¹

1. *Síndrome hipocinético-hipertónico.* Reúne todas aquellas alteraciones del tono muscular que originan un empobrecimiento de la motilidad espontánea del individuo, bien por una reacción antagonista exagerada que impide todo movimiento, o bien por una falta de la tendencia normal para realizar dichos movimientos.

El patrón tipo de estos estados hipocinéticos-hipertónicos lo constituye el síndrome parkinsoniano, en el que se distinguen tres síntomas fundamentales: rigidez, temblor y la acinesia. También se originan ciertos trastornos psíquicos.

De este grupo, por no darse en edad infantil, prescindimos en absoluto.

2. *Síndromes hipercinéticos.* Caracterizados por la presencia espontánea de

movimientos anormales, involuntarios, que se *injeran* a modo de parásitos en la actividad del individuo, y dificultan entonces tanto su motilidad voluntaria como la automática. Al estudio de estos síndromes hiper-cinéticos se le ha dado poca importancia hasta hace poco tiempo, puesto que su terapéutica era prácticamente ineficaz. En la actualidad, los modernos avances de la farmacología y neurocirugía extrapiramidales, nos obligan a profundizar en su examen. Con tal motivo, los conocimientos actuales nos permiten realizar una subdivisión en este amplio grupo formado por los síndromes hiper-cinéticos:

a) *Síndromes hiper-cinéticos-hipotónicos*

—en el que se agrupan dos tipos de movimientos anormales o discinecias, que a pesar de presentar una morfología diferente tienen como características un síntoma común: la hipotopía acompañada de hiperpasividad. Fácil es comprender que estos dos tipos de movimientos anormales o hiper-cinecias a que nos referimos son los movimientos coreicos y los temblores intencionales, incluidos los seudotemblores.

b) *Síndrome atetósico espasmódico*

—que presenta una diferencia esencial con los anteriores o hiper-cinéticos-hipotónicos, que consisten en que éstos son movimientos simples que afectan a pocos grupos musculares y en forma de sacudida breve, mientras que los atetósicos espasmódicos son movimientos más amplios, como reflejos automáticos y de mayor duración.

Dentro de este grupo hemos de incluir los movimientos atetósicos y toda la extensa gama de distonias extrapiramidales y mioclonias.

También creemos interesante destacar algunos aspectos esenciales del EEG normal del niño, y considerado a partir del recién nacido a término, para lo que nos valdremos del esquema de Marmol Plaza¹² (1976) sobre la maduración eléctrica cerebral, en relación con la edad y sobre el que nos hemos basado para valorar nuestros resultados. Este autor diferencia 5 etapas fundamentales:

- 1) *Hasta los 12 meses:* ritmos dominantes difusos con progresiva diferenciación y muy hábilmente simétricos y sincrónicos de 1 a 5 c/seg y sobre 70 mV del valor medio.
- 2) *De los 12 meses a los 4 años:* predominio progresivo del ritmo *theta*, que iniciado en las regiones posteriores avanza hacia las medias, a la vez que estabiliza en ellas su más rica simetría y sincronización.
- 3) *De los 4 a los 8 años:* desaparecen los últimos vestigios de motividad *delta*, aunque persisten en algunos casos bajo la expresión de ondas lentas posteriores. El ritmo *alfa* se adueña de las regiones parietoccipitales y temporales posteriores, con voltaje más bien alto, persistiendo aún un ritmo *theta* en la mitad anterior, pero en el que se debilitan progresivamente su estabilidad y voltaje.
Presencia de ritmo *beta* frontorrolándico.
- 4) *De los 8 a los 15 años:* desaparición progresiva del componente *theta* con ritmo representativo, junto con cierta reducción del voltaje del ritmo *alfa*, mayor rapidez de su frecuencia dominante y modulación rítmica característica en brotes husiformes y simétricos.
- 5) *De los 15 a los 20 años:* aproximadamente estabilización de las características individuales de los biorrítmos cerebrales en condiciones de

reposo psíquico y físico, y de su reactividad ante estímulos sensoriales simples, junto a la desaparición de las ondas lentas posteriores.

Estas etapas no se cubren de una manera uniformemente progresiva, sino que se caracterizan por su labilidad, por su dustilidad, como expresión bioeléctrica fisiológica de la plasticidad funcional del cerebro infantil, fácilmente alterado ante cualquier tipo de agresión neural, como comprobaremos al estudiar nuestros resultados.

MATERIAL Y METODO

Nuestro trabajo consiste en el estudio de 75 niños que presentan afección del sistema extrapiramidal, procedentes de la Escuela de Neurología y Neurocirugía de la Facultad de Medicina de Sevilla, cuyo diagnóstico había sido realizado tras el oportuno estudio clínico neurológico, analítico, radiológico y electroencefalográfico.

De los protocolos electroencefalográficos de dichos enfermos, hemos destacado los siguientes datos, que son los de interés fundamental para el desarrollo del presente trabajo:

- I. La actividad fundamental.
- II. La presencia de signos patológicos que pueden recaer sobre una actividad de base alterada o normal.

Los resultados obtenidos son expuestos ordenadamente, y se agrupan según la afección extrapiramidal presente.

De los 75 pacientes afectados de síndromes hiperkinéticos, vamos a distinguir tres subgrupos:

- a) Hiperkinéticos-hipertónicos con 44 casos: corea de Sydenham 41; hemibalismo 1; temblores 2.
- b) Atetósicos-espasmódicos con 25 casos: síndromes atetósicos 12 (hemiatetosis 3; atetosis doble 9); distonía de torsión 1; tics 12.

c) Síndromes mioclónicos con 6 casos de mioclonias sintomáticas. Hemos utilizado tres aparatos electroencefalógrafos:

- a. Un aparato modelo REEGA VIII-Bureau, de 8 canales.
- b. Un aparato REEGA VIII- portable, tipo Supra de 2 canales.
- c. Un aparato SANEI portátil, Mod. 1A48-8, transistorizado y también con 8 canales para EEG, que se completan con un canal señalador del tiempo, otro para EEG y otro para foreestimulación.

Como electrodos hemos utilizado sistemáticamente una variante del llamado electrodo de Grey Walter, fabricado con materia plástica que le sirve de soporte, al cual se halla atornillado un espárrago de plata que termina en un pequeño tapón de tejido, embebido en una solución salina hipertónica.

La distribución de los electrodos sobre el cuero cabelludo ha de hacerse de una manera estándar, para que nos permita la comparación de los resultados obtenidos. Nosotros, en los niños mayores, nos hemos ajustado a la disposición establecida por *Jasper y Kornmuller*.

En los niños pequeños, y debido a los menores diámetros de su cabeza, la sistemática empleada viene a coincidir con la preconizada por *Jung*, de modo que a cada lado situamos seis electrodos: frontal, rolándico, parietal, occipital y dos temporales.

Por lo que respecta a las condiciones de trabajo, los registros han sido tomados en una habitación silenciosa y semioscura, en la cual el enfermo se halla sentado en un sillón confortable y en reposo psíquico y físico generalmente imperfecto, debido a las disquinesias que presentaban gran parte de los pacientes durante la exploración. Así procedemos en una primera fase a tomar el trazado de reposo, durante el que hemos obtenido sucesivamente los di-

versos montajes a que hemos hecho referencia.

Terminando el trazado de reposo, solicitamos del niño mayor que practique una hiperpnea que se prolonga durante tres minutos, y que ha sido utilizada como prueba de activación rutinaria.

Solamente cuando se consideró necesario, se utilizó la estimulación luminosa intermitente.

En el niño pequeño, incapaz de prestar una colaboración adecuada, se obtuvieron los registros de sueño inducido con barbitúrico.

RESULTADOS Y COMENTARIOS

Nuestro estudio se centra, como expusimos anteriormente, en el análisis de los datos clínicos y electroencefalográficos recogidos en 75 niños seleccionados de un total de 11 000 historias procedentes de la Escuela de Neurología y Neurocirugía de la Facultad de Medicina de Sevilla.

En todos los enfermos se había confirmado el diagnóstico de una afección del sistema extrapiramidal tras los correspondientes estudios clínicos neurológicos, analítico, radiológico y electroencefalográfico.

El análisis de los resultados obtenidos lo hacemos agrupando a nuestros enfermos en los ya citados apartados:

A) *Hipercinético-hipotónico*

Corea de Sydenham	41 casos
Hemibalismo	1 caso
Temblores esenciales	2 casos

B) *Atetósicos-espasmódico*

Síndromes atetósicos:	
Hemiatetosis	3 casos
Atetosis doble	9 casos
Distonías de torsión	1 caso
Tics	12 casos

C) *Síndrome mioclónico*

Mioclónicas sintomáticas	6 casos
--------------------------	---------

Es preciso señalar, en primer lugar, que como ocurre en otros muchos as-

pectos de la afección neurológica, la electroencefalografía no ha aportado datos específicos que pudieran relacionarse con los diversos cuadros extrapiramidales y que pudieran ser utilizados como elementos fundamentales para su diagnóstico. Tanto más si pensamos que se trata de enfermedades en las que el diagnóstico suele hacerse simplemente con una cuidadosa y experimentada inspección de nuestros enfermos, por lo que la frase de *Fishgold* de que "una máquina no reemplaza ni al buen sentido ni a la inteligencia" estaría aquí plenamente justificada.

Por ello es que entendemos que el interés de la electroencefalografía como método de exploración en los diversos cuadros de la afección extrapiramidal ha de orientarse en el sentido de poder proporcionarnos datos valiosos acerca del estado del cerebro en su conjunto, para facilitar así una comprensión más global del cuadro clínico. La correlación de los datos eléctricos obtenidos no se hará, en la mayoría de los casos, con el síndrome extrapiramidal en sí, sino con el estado anatomofuncional de ese cerebro, que será a su vez el responsable común de las alteraciones clínicas y electroencefalográficas.

Tras esta aclaración previa, procedemos a comentar los resultados obtenidos del análisis de nuestra casuística personal, comparándolos con los hallados por otros autores, lo que nos va a permitir establecer, a manera de conclusiones, correlaciones electroclínicas.

A) *Corea de Sydenham*

La afección difusa de estructuras corticales y subcorticales en la corea de Sydenham, explicaría la elevada frecuencia de trazados electroencefalográficos anormales en dicha enfermedad, tal como han evidenciado los trabajos consagrados al tema desde el año 1941, en que *Usher* y *Jasper*¹ hicieron la primera comunicación al respecto.

En 1952, *Lalisse y Lérique-Koechlin*⁵ hacen un estudio en el que diferencian, por una parte, un grupo de corea de Sydenham con signos infecciosos, en el cual observan una mejoría paralela de las alteraciones eléctricas y de las manifestaciones clínicas y otro grupo carente de signos infecciosos, donde las anomalías del EEG persisten tras la recuperación clínica. Ellos sugieren en este segundo grupo la existencia de un factor familiar.

En 1953, *Humbert y Laget*⁶ estudian la evolución de los trazados electroencefalográficos en 20 casos de corea de Sydenham, y rechazan la división en dos grupos que habían hecho *Lalisse y Lérique-Koechlin*.⁵ Ellos demuestran que las alteraciones eléctricas son muy variadas, aunque se recogen en ocasiones imágenes de punta-onda, pero fundamentalmente se trataría de ondas lentas. Según ellos, las pruebas de activación, en particular la estimulación luminosa intermitente, activaría los trazados de los enfermos coreicos. En las coreas existiría, frecuentemente, concordancia entre la lateralización de los movimientos coreicos y las perturbaciones del EEG. Ellos aportan un dato interesante, y es que el máximo de las alteraciones eléctricas coinciden con la fase aguda de la enfermedad, con signos infecciosos manifiestos; las alteraciones eléctricas regresan y desaparecen rápidamente, mientras que persisten los movimientos coreicos; se encontrarían casos de evolución prolongada con serios trastornos motores, en los que el EEG aparecería completamente normal. De todo esto, ellos concluyen que las perturbaciones eléctricas observadas en la corea de Sydenham están en relación con una afección cerebral difusa, coincidente con la fase inicial de la enfermedad y no con la afección concreta de las formaciones responsables de la aparición de los movimientos anormales.

En 1954, *Fraschina y Costales* hacen un estudio clínico y electroencefalográ-

fico, y hallan un 90% de trazados anormales.

En 1955, *Levy*¹³ hace una comunicación sobre EEG y fiebre reumática, para lo cual revisa los registros de 19 reumáticos y 11 coreicos. Según dicho autor, las modificaciones de los trazados estarían en relación con la mejoría clínica o la recidiva de ambas enfermedades.

En 1963, *Diamond y Tentler*⁶ estudian el EEG en 40 pacientes afectados de fiebre reumática que no presentan manifestaciones coreicas, y en 9 casos de corea de Sydenham. De éstos 9, en 7 existían anomalías eléctricas de tipo lento, mientras que los registros de los 40 reumáticos sin manifestaciones clínicas coreicas no pusieron en evidencia ningún dato significativo de participación encefálica.

En 1964, *Johnson, Klass y Millichap*,⁷ de la Clínica Mayo, hacen un estudio electroencefalográfico en 31 pacientes afectados de corea de Sydenham. Un 55% mostraba leves anomalías difusas; en pocas ocasiones se observaron descargas de ondas lentas, bilaterales y sincrónicas. No encontraron en ningún caso anomalías localizadas. En 7 ocasiones, de un grupo de 9 estudios tras la mejoría clínica, se observó también una mejoría electroencefalográfica.

En 1964, *Elian y Bornstein*¹⁴ estudian 15 casos, y hallan 10 portadores de anomalías eléctricas más o menos manifiestas en la fase aguda de la enfermedad. Las anomalías encontradas consistían, fundamentalmente, en lentificación de predominio posterior y a veces en brotes paroxísticos de ondas lentas difusas. Para ello, los hallazgos electroencefalográficos obtenidos confirmarían el carácter generalizado de la afección cerebral.

En 1967, *Laget y Salbreux*,¹⁵ en sus "Atlas d'electroencephalographia infantile", en el capítulo dedicado a la corea de Sydenham, insisten en señalar como anomalías más frecuentes la aparición de ondas lentas más o menos abundantes, de desaparición generalmente rápi-

da. Ellos resaltan que el interés del EEG en esta enfermedad no debe orientarse hacia el diagnóstico de la misma, para lo que es innecesario en la mayoría de los casos, sino fundamentalmente hacia el pronóstico y el tratamiento. En efecto, la persistencia de alteraciones eléctricas, a pesar de la desaparición de las manifestaciones clínicas, debe hacer pensar en la posibilidad de una recaída al continuar con el tratamiento.

Recientemente (1969) Mármol¹⁰ analiza las características bioeléctricas observadas en 19 casos de corea de Sydenham. Para él, y dada la mayoría de incidencias de la enfermedad en edades en las que el cerebro está aún completando su maduración anatomofuncional, se será prudente al valorar ciertos rasgos de los biorritmos cerebrales, y en particular su respuesta a la hiperventilación. El encuentra solamente dos casos normales, cinco subnormales con sobrecarga *theta* de fondo y 12 anormales con ritmos lentos, hipersincronos y componente *theta* de fondo.

Por nuestra parte, hemos estudiado 41 casos de corea de Sydenham; 26 eran hembras y 15 varones. Sus edades al comienzo de los síntomas oscilaron entre los 4 y 14 años, con una incidencia máxima a los 12 años. Treinta pacientes mostraban síntomas generalizados o que predominaban en los miembros superiores y en la musculatura cervicocéfálica, mientras que los 11 restantes eran casos de hemicorea. En 20 de ellos era notable una evolución prolongada o en brotes subagudos.

Doce pacientes presentaban registros considerados como normales para la edad, con ritmo *alfa* parietoccipital algo inestable, cuyas frecuencias dominantes se hallaban incluidas entre los 8½ y los 11 c/seg junto a escasa proporción de ondas *theta* residuales, a débil sincronización y amplitud, ligeramente activadas por la hiperventilación.

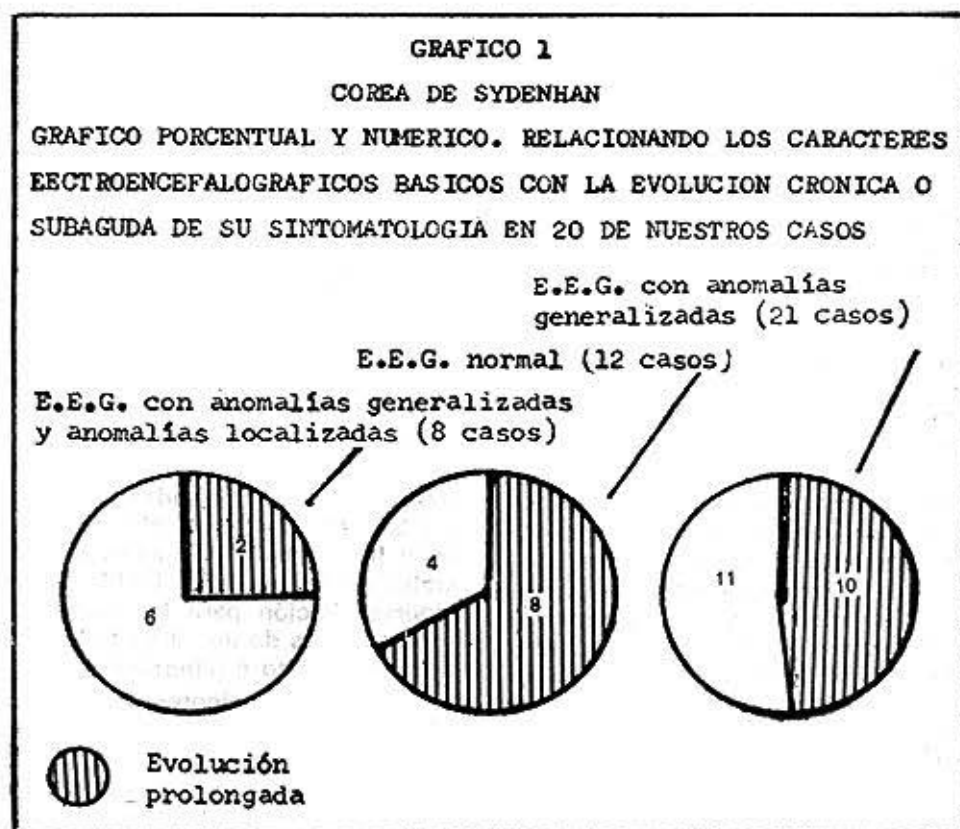
Veintinueve pacientes eran portadores de anomalías generalizadas vistas en su EEG. En dos de ellos, el ritmo *alfa*

se hallaba bien diferenciado, en brotes de 9 a 10 c/seg. En el otro extremo, 4 casos caracterizados por la ausencia de un ritmo *alfa* diferenciado como tal. Entre ambos polos, la gran mayoría presentaba un *alfa* irregular y mal organizado, en brotes escasos y de tendencia lenta. Como anomalías fundamentales y más frecuentes, hemos encontrado una sobrecarga lenta de fondo, ya durante el reposo, dominando las frecuencias de 5 a 9 c/seg, activada por la hiperpnea, prueba con la que fue frecuente poder observar brotes *delta* hipersincronos y difusos de aparición precoz. En ocasiones dominaron el trazado de reposo frecuencias comprendidas entre los 3 y los 5 c/seg. En otras, el trazado de reposo fue normal, y la anomalía consistió en la excesiva labilidad ante la hiperventilación para la producción de ritmos lentos de una disritmia basal de tipo paroxístico e hipersincrono.

De esos 29 pacientes, 8 presentaban, además, anomalías localizadas, fundamentalmente de tipo lento, incidiendo sobre las vertientes posterolaterales de uno u otro hemisferio. Sólo en 2 ocasiones se recogieron signos irritativos al nivel temporal.

Hasta aquí, los datos obtenidos concuerdan con los de otros autores si exceptuamos el relativamente alto porcentaje de anomalías localizadas hallado por nosotros, lo que está en desacuerdo con los hallazgos de Johnson, Klass y Millichap, así como con los de Mármol.^{7,10}

Queremos señalar que casi la mitad de nuestros enfermos presentaban una evolución clínica prolongada, lo que consideramos un dato falaz, explicable por la suposición de que muchos cuadros coreicos de evolución normal y respuesta precoz al tratamiento, no serían objeto de estudios electroencefalográficos, mientras que éste se realizaría antes o después en los casos de evolución prolongada. Lo cierto es que el estudio porcentual relacionando esta modalidad de evolución crónica o subaguda con los caracteres electroencefalográficos básicos



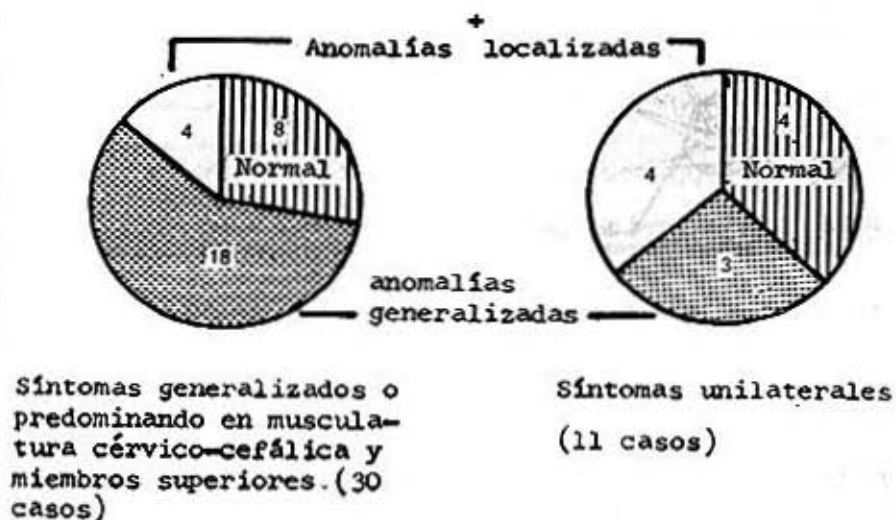
(gráfico 1) nos permite admitir, como ya hicieron *Humbert* y *Laget*,⁵ que el máximo de las alteraciones electroencefalográficas coincide con la fase aguda de la enfermedad, para regresar y desaparecer rápidamente, aun cuando, en algunos casos, el cuadro clínico continúe evolucionando crónicamente o en brotes subagudos.

Referente a las correlaciones entre el EEG y la distribución topográfica de los síntomas clínicos, nuestros resultados no concuerdan con los de *Humbert* y *Laget*,⁵ para los que habría una concordancia entre la lateralización de los movimientos coreicos y las perturbaciones del EEG, ni con los que como *Mármol* y *Johnson*,¹⁰ *Klass* y *Millichap*,⁷ no encuentran anomalías localizadas en la corea de Sydenham. Nosotros presentamos 4 casos en los cuales coinciden un cuadro clínico de hemicorea y ano-

malias eléctricas localizadas, pero estas alteraciones electroencefalográficas sólo concuerdan con la clínica en 2 de ellos; por lo tanto, no podemos admitir dicha correlación. Lo que sí parece evidente, y ello ha quedado ya reflejado en el gráfico 2, es que existe un mayor porcentaje de trazados con anomalías localizadas en los casos de hemicorea que en aquellos otros portadores de síntomas generalizados.

De la consideración global de nuestra casuística podemos resumir, como aportaciones fundamentales del EEG a la corea de Sydenham, en primer lugar, que existe una gran proporción de registros alterados, como corresponde a una afección en la cual existe una participación difusa de estructuras corticales y subcorticales. Que esas anomalías son fundamentalmente de tipo lento, inespecíficas, generalmente difusas, observadas

GRAFICO 2
 COREA DE SYDENHAM
 GRAFICO PORCENTUAL Y NUMERICO DE LOS CARAC
 TERES E. E. GRAFICOS BASICOS EN RELACION CON
 LA DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DE LA SINTOMATO
 LOGIA CLINICA



durante el trazado de reposo y activadas por la hiperpnea. Además, existen con relativa frecuencia trazados con anomalías localizadas, y esto es más notable en los casos clínicos de hemicorea, sin que exista una concordancia directa entre la lateralización de los síntomas clínicos y de las manifestaciones eléctricas. Que las alteraciones electroencefalográficas son máximas en los estudios iniciales de la enfermedad, para remitir precoz e independientemente de la evolución del cuadro clínico, lo cual equivale a que la mayoría de los registros normales se obtengan precisamente en los casos de evolución prolongada (figuras 1, 2 y 3).

B) Hemibalismo

No hemos podido recoger anteceden-

tes bibliográficos en los cuales se aborde el estudio del EEG en los pacientes afectados de hemibalismo.

Nosotros aportamos el estudio de un paciente cuyo cuadro se inició a los 3 años, con antecedentes encefálicos claros y en quien coexistían crisis comiciales.

Los datos EEG carecen de valor por lo escaso de la casuística, tanto más si consideramos que las alteraciones recogidas fueron observadas hora y media después de una crisis epiléptica, y se hallan en relación no con el síndrome balístico, sino con el cuadro comicial acompañante.

C. Temblores esenciales

No hemos encontrado antecedentes bibliográficos de interés respecto a los

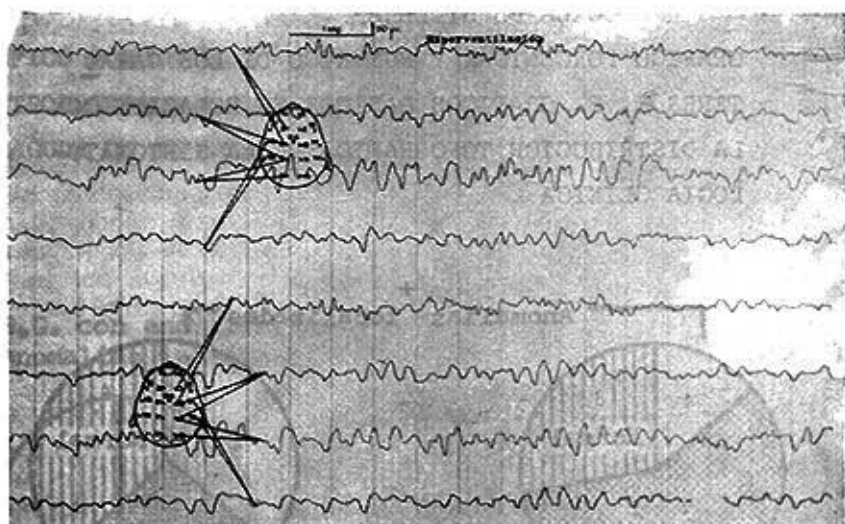


Figura 1. Corea de Sydenham. Lentificación activada por la hiperpnea, de predominio por regiones posteriores.

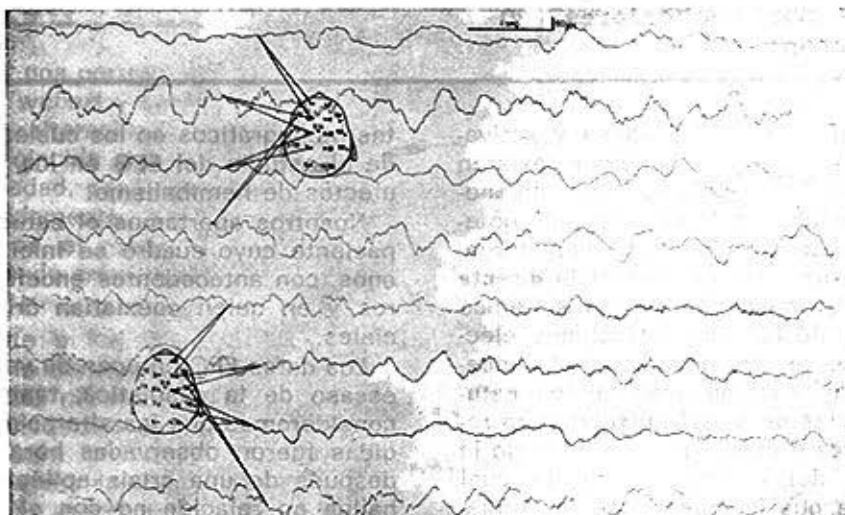


Figura 2. Corea de Sydenham. Descargas lentas hipersincrónicas con algunos elementos de punta-onda inducidas por la hiperventilación en la vertiente posterolateral del hemisferio cerebral izquierdo. Abundante sobrecarga theta de fondo.

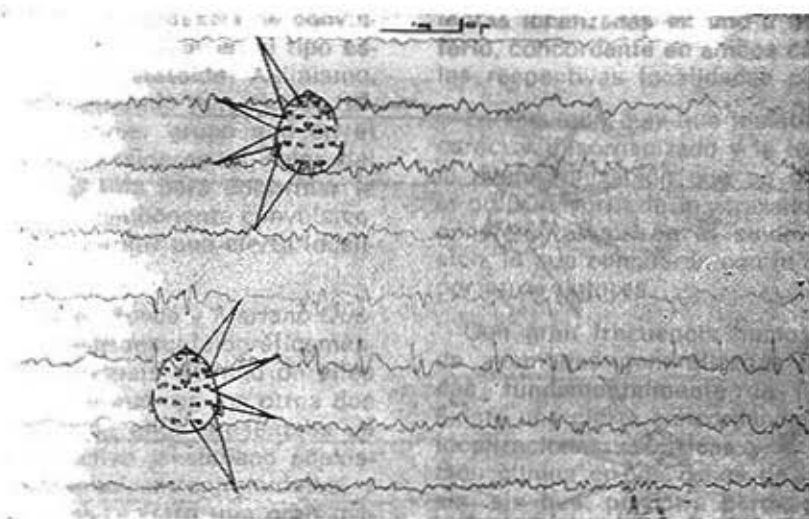


Figura 3. Corea de Sydenham. Disritmia paroxística e hipersincrónica muy activa, de localización temporal anterior derecha, a expensas de puntas o punta-onda lenta en contrafase con dicho nivel.

datos proporcionados por la electroencefalografía en los temblores esenciales.

Nosotros hemos analizado 3 pacientes. En ninguno de ellos se hallaron antecedentes de causas valorables; solamente en uno se demostró claros antecedentes familiares. En dos de los pacientes el temblor afecta ambas manos. En un paciente se observó un trazado normal con ritmo *alfa* bien diferenciado, cuya frecuencia se hallaba algo desviada, en general, hacia los valores rápidos.

Uno se consideró situado en los límites de la normalidad, pues presentaba un ritmo *alfa* escaso, con abundante proporción de actividad rápida microvoltada imbricada, junto con ligeros componentes de ondas *theta* diseminadas con sincronización y voltaje débiles.

En un caso se observó registro anormal. La actividad fundamental venía constituida por un ritmo *alfa* escaso y mal organizado, y dominaban los ritmos rápidos, desincronizados y de bajo voltaje.

Las alteraciones observadas consistieron en la aparición de paroxismos len-

tos de escasa duración y amplitud, de un ritmo de 6 a 7 c/seg en las regiones frontotemporales.

Podemos resumir estos datos diciendo que la mayoría de los pacientes con temblor esencial presentan un EEG dentro de los valores normales o con muy ligeras anomalías, que dominan las actividades fundamentales de tipo rápido, desincronizado y de bajo voltaje, junto con ligeras sobrecargas de ondas *theta* diseminadas con sincronización y amplitud débiles. Todo ello concordante con el carácter generalmente benigno de la afección (figuras 4 y 5).

D) Atetosis

Los trabajos relativos al EEG en el síndrome atetósico son relativamente frecuentes, sin contar aquellos que se estudian formando parte de los síntomas de las parálisis cerebrales infantiles.

Al seleccionar entre ellos, podemos ver cómo en 1949 *Perlstein* y *Gibbs*¹⁶ estudian electroencefalográficamente 284 casos de parálisis cerebral, 185 de tipo espástico, 87 de tipo atetóide y 12 con

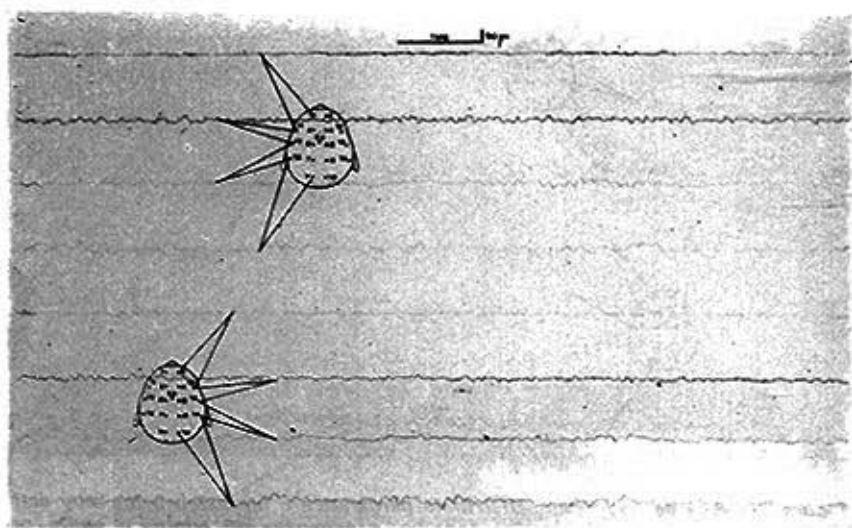


Figura 4. Temblores. Registro situado en los valores límites para la edad (9 años) por la escasa diferencia de su ritmo de reposo y el ligero aumento en la proporción de actividades theta de fondo.

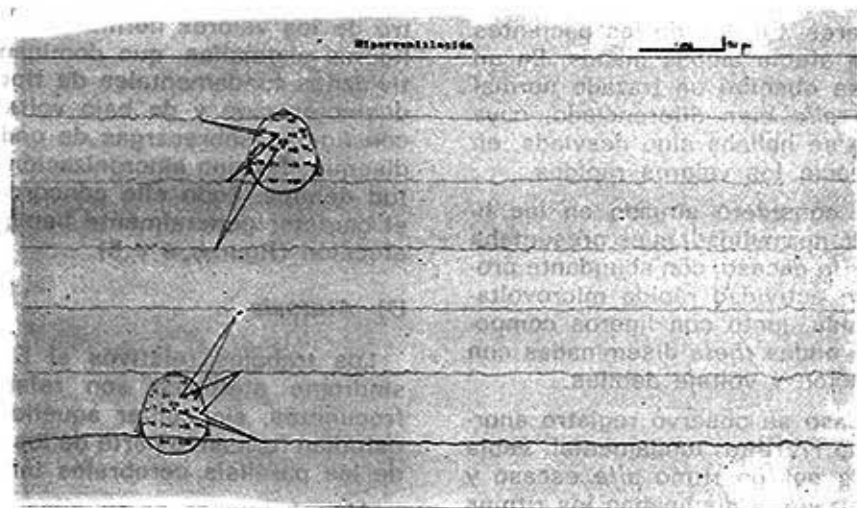


Figura 5. Temblores. Paroxismos lentos de breve duración y escasa amplitud, de ritmo de 6 a 7 c/seg más acentuado en regiones temporales y frontales.

rigidez y ataxia. La incidencia de convulsiones sería mucho mayor en el tipo espástico que en el atetoide. Asimismo, el EEG estaría alterado con mayor frecuencia en el primer grupo que en el segundo. Ellos consideran el valor del electroencefalograma para confirmar la existencia de un componente convulsivo, así como para permitir una cierta localización lesional.

En 1955, *Franco Ponce y Mariano Querol*¹ estudian electroencefalográficamente 3 casos de atetosis. En uno de ellos el registro era normal; en los otros dos anormales. Uno de ellos presentaba un síndrome convulsivo jaksoniano coexistente con síntomas extrapiramidales, y se apreció en el registro una gran asimetría, y en las derivaciones izquierdas ondas *delta* y ondas agudas esporádicas y en cortas salvas paroxismales. En el otro caso encontramos ondas *theta* difusas, algo más marcadas en el hemisferio cerebral derecho. Ellos no llegan, por tanto, a ninguna conclusión válida.

En 1964, *Crighel y Poilici* estudian 2 casos de atetosis doble, cuyos trazados mostraban una evidente desorganización con descargas lentas de predominio anterior.

En 1969, *Mármol*²⁰ estudia 11 casos de corea-atetosis. Solamente 2 presentaban registros normales, con ritmo *alfa* inestable y de bajo voltaje. Los otros 9 presentaban anomalías generalizadas, y en 2 había una asimetría entre los ritmos de ambos hemisferios, referida al voltaje y a la frecuencia, ya que aparecía un hemisferio más deprimido y lento que el otro. Como anomalías más habituales señala una sobrecarga *theta* de fondo y una indiferenciación, topográfica acusada, y se señala en dos de ellos la presencia de ritmos rápidos microvoltados y difusos.

Los 5 casos restantes presentaban anomalías eléctricas localizadas. En dos de ellos, portadores de hemiatetosis y hemiparesia, se objetivaron actividades

lentas localizadas en uno u otro hemisferio, concordante en ambos casos como las respectivas focalidades clínicas.

En resumen, hay que insistir sobre el carácter desorganizado y la tendencia a la desincronización que se observa en la gran mayoría de los trazados electroencefalográficos en el síndrome atetósico, lo que concuerda con lo observado por otros autores.

Con gran frecuencia hemos observado anomalías generalizadas o localizadas, fundamentalmente de tipo lento. Existe una cierta concordancia entre las localizaciones eléctricas y la lateralización clínica en los casos de hemiatetosis, sin que, por otra parte, pueda llegarse a conclusiones electroclínicas más sólidas en relación con la distribución topográfica de los síntomas clínicos (figuras 6, 7, 8 y 9).

E) *Distonia de torsión*

Los trabajos relativos al EEG en la distonia de torsión son escasos.

Solamente hemos encontrado una revisión de 4 casos, hecha en el año 1964 por *Crighel y Poilici*. Dos de ellos presentaban un EEG normal. Otro resultó anormal por la sobrecarga *theta* de fondo, fácilmente activada por la hiperpnea. En el otro, y sobre una marcada sobrecarga lenta de fondo, se recogen frecuentes descargas de complejos de punta-onda atípica de predominio posterior.

Nosotros aportamos un caso.

Electroencefalográficamente se recoge una disrritmia basal de tipo paroxístico o hipersincrónico, a expensas de complejos atípicos de punta-onda (figura 10).

No podemos, por tanto, sacar conclusiones de interés. Sin embargo, es interesante destacar la similitud electroencefalográfica con el cuarto caso de la casuística de *Crighel y Poilici*.

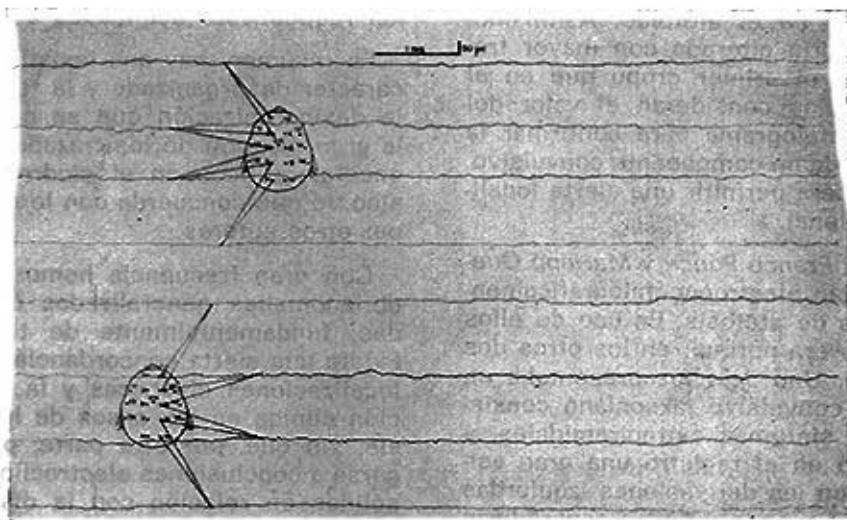


Figura 6 Hemiatetosis. Actividad fundamental de tipo rápido, desincronizado y de bajo voltaje, con ligera sobrecarga theta para la edad (16 años).

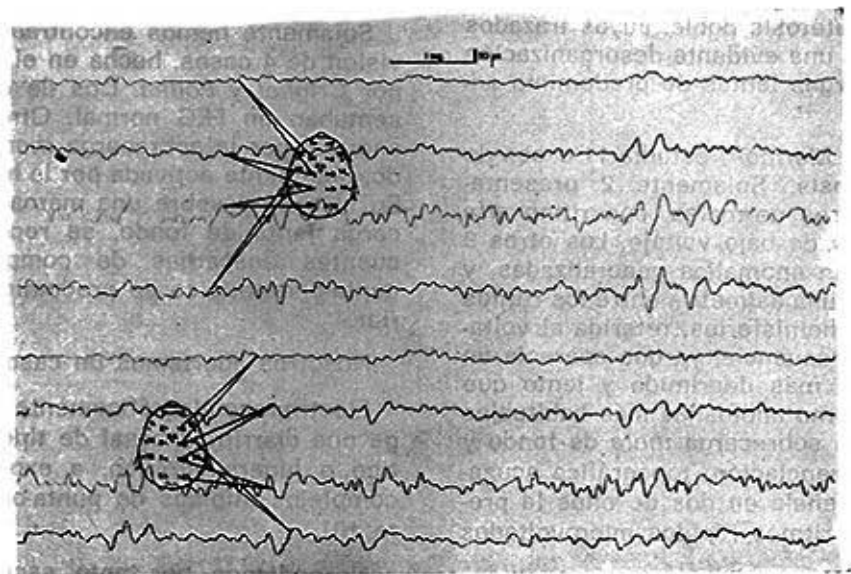


Figura 7 Atetosis doble. Sueño barbitúrico inducido. Escasez y desorganización de los ritmos rápidos junto con aumento de proporción de las actividades lentas, que a veces tienden a organizarse en brotes rítmicos en el hemisferio izquierdo.

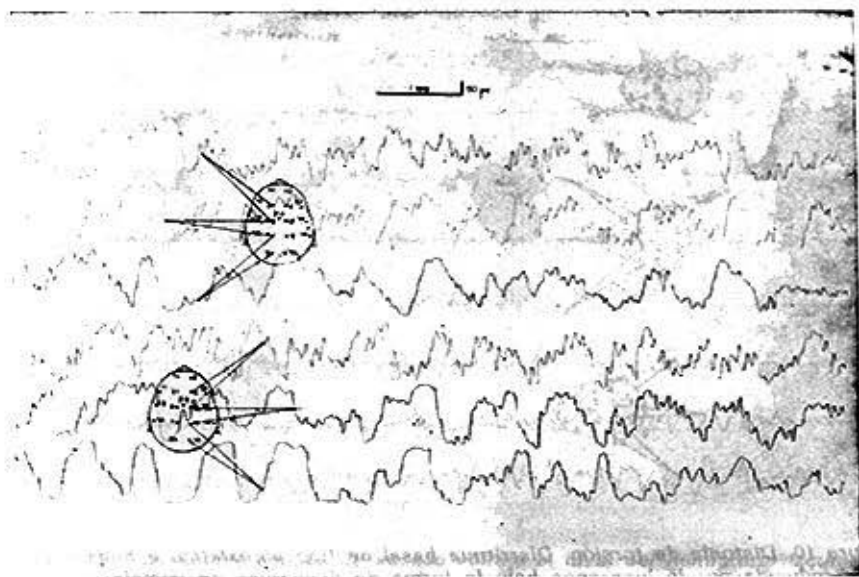


Figura 8. Atetosis doble. Sueño barbitúrico inducido. Formaciones subdeltas de elevado voltaje y muy persistente, dominantes en región posterior derecha.

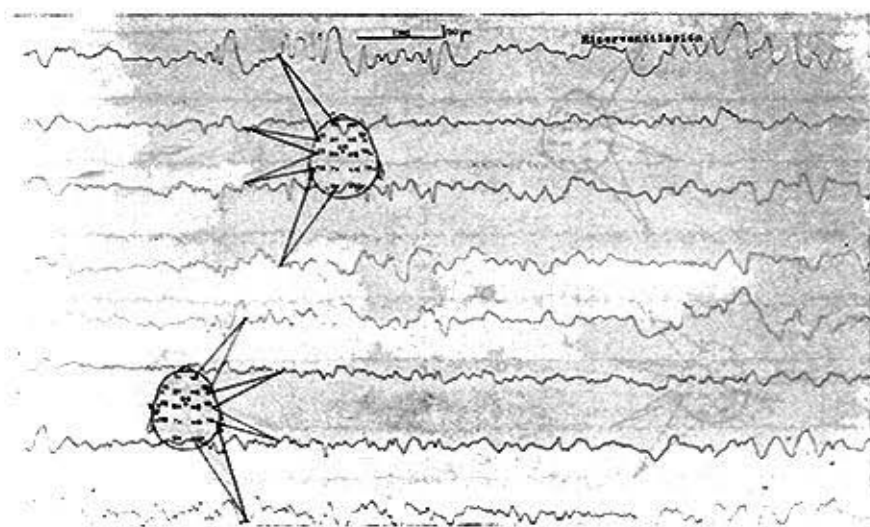


Figura 9. Atetosis doble. Sobrecarga lenta de fondo. Descargas acumulativas de punta y onda lenta hipersincrónica en regiones posteriores del hemisferio cerebral izquierdo.

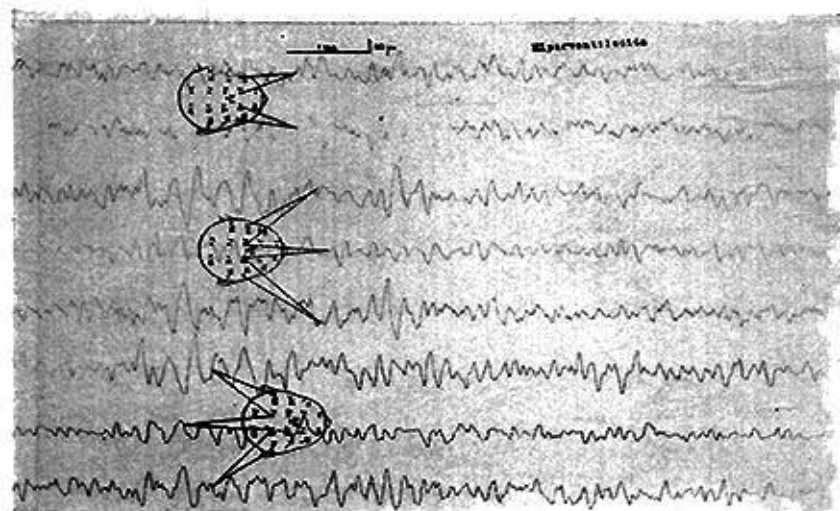


Figura 10. Distrofia de torsión. Disritmia basal de tipo paroxístico e hipersincrónico, inducida por la hiperpnea bajo la forma de descargas de complejos esbozados de punta-onda, bilaterales y sincrónicas.

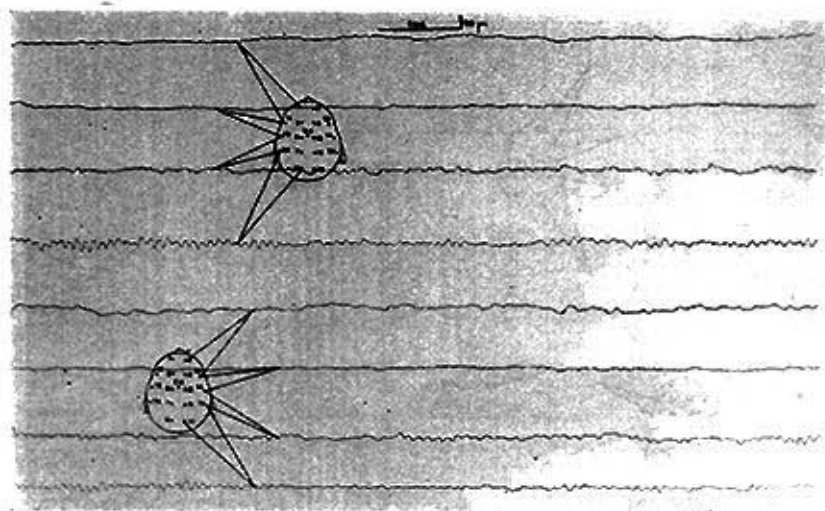


Figura 11. Tics. EEG normal para la edad (13 años). Alfa parietoccipital abundante a 9 c/seg. Adecuado componente theta de fondo.

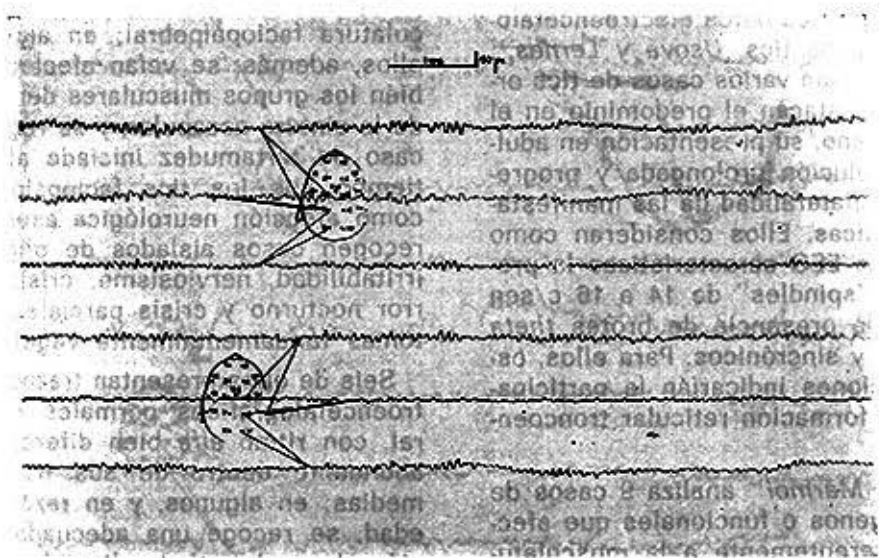


Figura 12. Tics. Ondas agudas de escaso voltaje al nivel del hemisferio izquierdo. Alfa de 12 a 13 c/seg. Clínicamente y aparte de sus tics, crisis parciales de semiología fundamentalmente vegetativa.

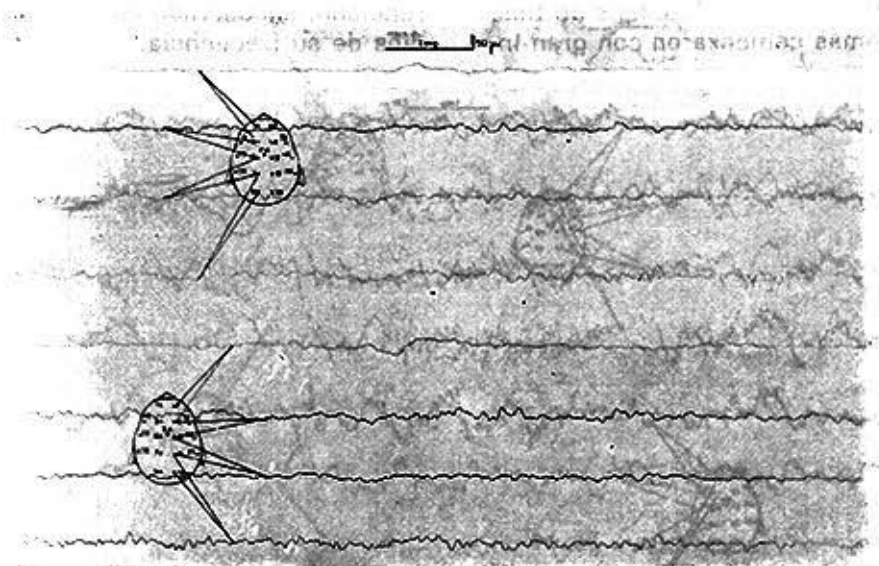


Figura 13. Mioclonias sintomáticas. Sobrecarga para la edad (8 años) de ondas theta, en brotes de unos 4 c/seg de predominio posterior.

F) Tics

En cuanto a los datos electroencefalográficos en los tics, *Usova y Lernes*,¹² en 1963, revisan varios casos de tics orgánicos y destacan el predominio en el sexo femenino, su presentación en adultos, su evolución prolongada y progresiva y la unilateralidad de las manifestaciones clínicas. Ellos consideran como alteraciones EEG características la presencia de "spindles" de 14 a 16 c seg así como la presencia de brotes *theta* bilaterales y sincrónicos. Para ellos, estas alteraciones indicarían la participación de la formación reticular troncocefálica.

En 1959, *Mármol*¹³ analiza 9 casos de tics psicógenos o funcionales que afectaban preferentemente a la musculatura facio palpebral y al cinturón escapular. Siete presentaban EEG normales, dentro de valores evolutivos propios de la edad. Solamente en dos casos observa una proporción aumentada del componente *theta* de fondo, muy sensible a la hiperventilación.

Nosotros analizamos 12 casos de tics, cuyos síntomas comenzaron con gran in-

cidencia entre los 4 y 12 años; en todos predominaba la participación de la musculatura facio palpebral; en algunos de ellos, además, se veían afectados también los grupos musculares del cuello y de la cintura escapular, y se registró un caso de tartamudez iniciado al mismo tiempo que los tics facio palpebrales; como afección neurológica asociada se recogen casos aislados de oligofrenia, irritabilidad, nerviosismo, crisis de terror nocturno y crisis parciales de síntomas fundamentalmente vegetativos.

Seis de ellos presentan trazados electroencefalográficos normales en general, con ritmo *alfa* bien diferenciado y abundante dentro de sus frecuencias medias; en algunos, y en razón con la edad, se recoge una adecuada proporción de ondas *theta* diseminadas con sincronización y voltaje débiles, ligeramente activadas por la hiperpnea.

En cinco se observaron anomalías muy ligeras, consistentes en una ligera sobrecarga *theta* de fondo que es activada por la hiperventilación sobre un ritmo *alfa*, en general abundante y bien diferenciado, encuadrado en los valores medios de su frecuencia.

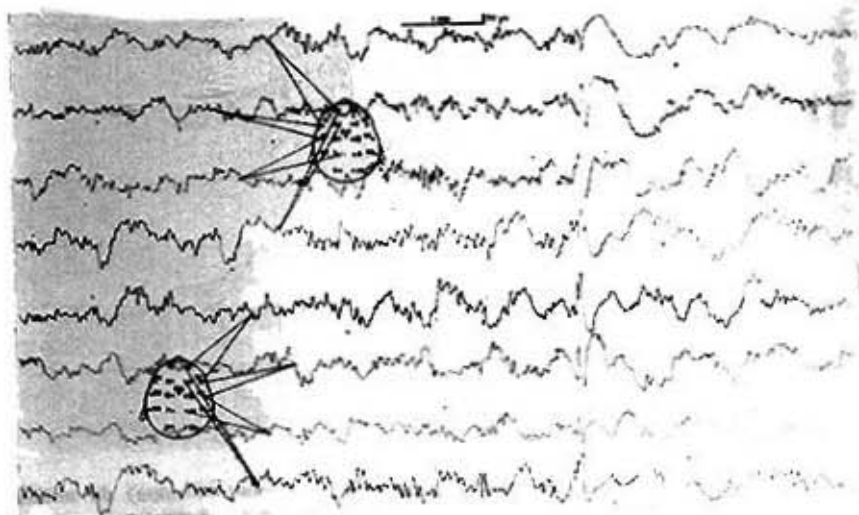


Figura 14. Mioclonias sintomáticas. Sueño barbitúrico inducido. Frecuentes paroxismos bisincronos de punta o polipuntas en descargas bilaterales, seguidos de actividad lenta, que dan lugar a formaciones de punta onda de elevado voltaje.

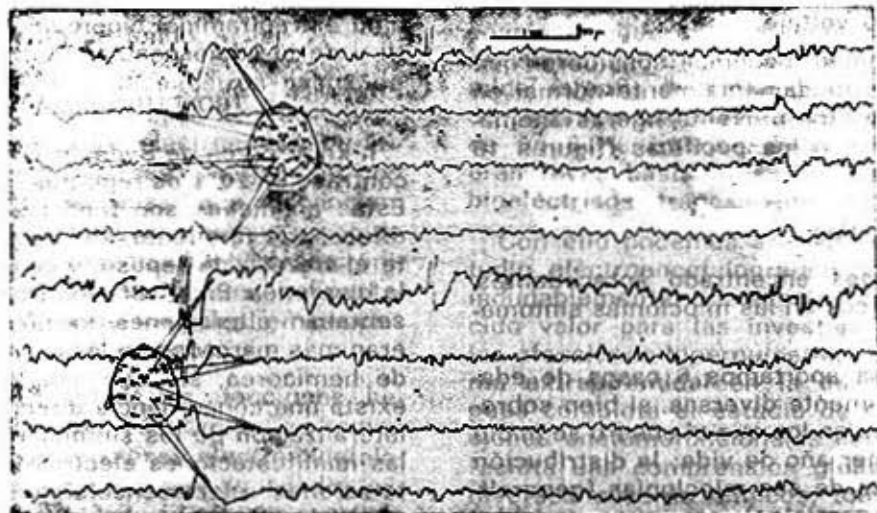


Figura 15. Mioclonias sintomáticas. Numerosas descargas de punta-onda y poli-punta-onda irregulares, de elevado voltaje, de predominio frontal, que en todo momento se acompañaban de mioclonias intensas en el paciente.

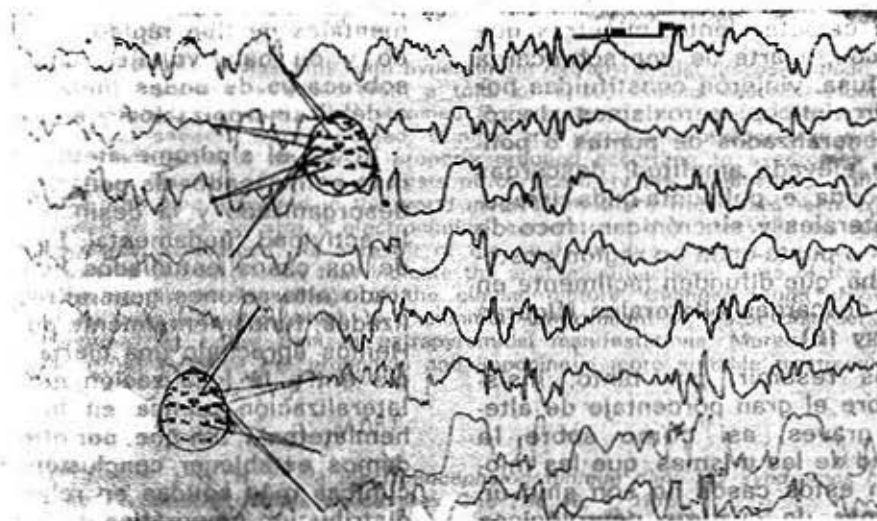


Figura 16. Mioclonias sintomáticas. Foco de punta-onda y polipunta-onda en región posterior de hemisferio derecho, con fácil difusión ipsilateral y contralateral en breves y repetidos paroxismos bilaterales de elementos atípicos de punta-onda de muy elevada amplitud, con predominio en hemisferio derecho.

Solamente un caso mostró una actividad *delta* posterior mal sistematizada y de escaso voltaje.

En resumen, podemos considerar que el EEG es fundamentalmente normal en los tics, o bien presenta ligeras anomalías difusas e inespecíficas (figuras 10 y 12).

G) *Mioclonias*

No hemos encontrado antecedentes bibliográficos en las mioclonías sintomáticas.

Nosotros aportamos 6 casos de edades lógicamente diversas, si bien sobresalen cinco en los que el cuadro se inició en el primer año de vida; la distribución topográfica de sus mioclonías (generalizadas o parciales) era muy variable. Eran igualmente abundantes y diversos los antecedentes causales y la afección neurológica asociada.

Electroencefalográficamente sólo tres presentaban registros considerados como anormales. Los tres restantes presentaban anomalías que en una ocasión fueron de carácter lento, mientras que en otras dos, aparte de una sobrecarga lenta y difusa, vinieron constituidas por signos paroxísticos: paroxismos sincrónicos y generalizados de puntas o polipuntas de elevada amplitud; descargas de punta-onda o polipunta-onda irregulares, bilaterales y sincrónicas; foco de polipuntas o punta-onda en región posterior derecha, que difunden fácilmente en forma de descargas bilaterales (figuras 13, 14, 15 y 16).

Podemos resumir, por tanto, insistiendo sobre el gran porcentaje de alteraciones graves, así como sobre la variabilidad de las mismas, que las mioclonías en estos casos no son sino un síntoma más de cuadros neurológicos superiores.

Como comentario final, queremos hacer hincapié en el planteamiento global que hemos hecho en este trabajo, en el cual se aportan datos y se revisan las

características electroencefalográficas, prácticamente, en la totalidad de la afección extrapiramidal hiperquinética infantil y de la adolescencia.

CONCLUSIONES

I. En la corea de Sydenham hemos encontrado un 70% de registros anormales. Estas anomalías son fundamentalmente difusas, de tipo lento, observadas durante el trazado de reposo, y activadas por la hiperpnea. En el 19% los trazados presentaban alteraciones localizadas, que eran más marcadas en los casos clínicos de hemicoorea, sin que, por otra parte, exista una concordancia directa entre la lateralización de los síntomas clínicos y las manifestaciones eléctricas. Estas alteraciones electroencefalográficas encontradas en la corea de Sydenham son máximas en los estados iniciales de la enfermedad, para remitir precoz e independientemente del curso evolutivo del cuadro clínico.

II. En los temblores esenciales el EEG es normal o presenta muy ligeras anomalías —dominan las actividades fundamentales de tipo rápido— desincronizado y de bajo voltaje, junto con leve sobrecarga de ondas *theta* diseminadas o débil sincronización y amplitud.

III. En el síndrome atetósico observamos como tendencia general el carácter desorganizado y la desincronización de la actividad fundamental. En la mayoría de los casos estudiados hemos encontrado alteraciones generalizadas o localizadas, fundamentalmente de tipo lento. Hemos apreciado una cierta concordancia entre la localización eléctrica y la lateralización clínica en los casos de hemiatetosis, sin que, por otra parte, podamos establecer conclusiones electroclínicas más sólidas en relación con la distribución topográfica de los síntomas clínicos.

IV. En todos nuestros casos de tics, tanto en los funcionales o psicógenos como en los orgánicos, el EEG ha sido normal, o las anomalías —cuando exis-

tian— eran muy leves, difusas e inespecíficas, caracterizadas por una ligera sobrecarga lenta de fondo.

V. En el 50% de nuestros casos de mioclonias sintomáticas hemos encontrado alteraciones electroencefalográficas graves y diversas, en relación con la diversidad de causas que reconocían. En un 30% de los casos hemos recogido actividades paroxísticas e hipsincrónicas en forma de polipuntas, polipunta-onda o punta-onda irregular, en descargas bilaterales y sincrónicas.

VI. En el resto de las afecciones, hemibalismo, distonía de torsión, no hemos encontrado alteraciones electroencefalográficas en relación con su cuadro extrapiramidal, y dado el escaso número de casos estudiados no podemos establecer correlación alguna entre sus resultados.

VII. Finalmente, a la vista de todo lo anteriormente expuesto, llegamos a la conclusión que en los diversos cuadros de la alteración hiperquinética extrapiramidal infantil, existe un gran porcentaje de registros anormales que oscilan desde un 6.3% en que dichas anomalías eran leves hasta el 49.7% con rasgos bioeléctricos francamente patológicos.

Con ello podemos afirmar que el estudio electroencefalográfico constituye, indudablemente, una técnica de reconocido valor para las investigaciones de las afecciones hiperquinéticas del sistema extrapiramidal en la edad infantil, pues completa el estudio de las alteraciones anatomofuncionales cerebrales y facilita una comprensión global de sus diversos cuadros clínicos, todo lo cual contribuye a un mejor diagnóstico, pronóstico y tratamiento, con el que deseamos haber aportado nuestro modesto esfuerzo personal.

SUMMARY

Gomez de Terreros, I. et al. *Electroencephalographic study of infants and adolescents with hyperkinetic syndromes*. Rev Cub Ped 48: 4, 1976.

Seventy-five infants and adolescents with hyperkinetic extrapyramidal disease whose clinical records were properly selected from a total of 11 000 clinical records underwent electroencephalographic studies. Data obtained from surface electroencephalography undergone by these patients were analyzed. Clinical and electroencephalographic data recorded from these patients who were properly grouped according to syndromes were analyzed. Results obtained after the analysis of our casuistry are commented, and they are compared with data appeared in the world medical literature which has been exhaustively reviewed in order to stress electroclinical correlations that are valid to each of the extrapyramidal syndromes. As a result of the study of this material we can depict unspecific general characteristics that indicate the anatomicofunctional state of the brain, thus enabling an overall knowledge of the clinical picture. Changes found are often related to the brain affection which is a common determinant of motor disorders and electric abnormalities rather than to extrapyramidal manifestations. Moreover, EEG is also useful for establishing the prognosis and imposing a more suitable treatment.

RESUME

Gómez de Terreros, I. et al. *Etude électroencéphalographique dans les syndromes hyperkinétiques de l'enfance et l'adolescence*. Rev Cub Ped 48, 4, 1976.

Ce travail porte sur l'étude électroencéphalographique de 75 enfants et adolescents atteints de maladie extrapyramidale hypercinétique, dont les dossiers ont été choisis parmi un total de 11 000. La méthode d'étude comportait l'analyse des données obtenues au moyen de l'électroencéphalographie de surface. Les données cliniques et électroencéphalographiques de ces 75 patients groupés par syndrome ont été analysées. On fait un commentaire général des résultats obtenus après l'analyse de notre casuistique personnelle, et on les compare avec les données décrites dans la littérature médicale mondiale.

révisée, pour souligner les corrélations électrocliniques valables pour chacun des syndromes extrapyramidaux. L'étude de ce matériel nous permet d'apporter un aperçu des caractéristiques en général non spécifiques, dont la valeur est d'apporter des données sur l'état anatomo-fonctionnel du cerveau dans son ensemble, ce qui répercute sur la compréhension du tableau clinique. Les altérations obtenues sont souvent en rapport, non avec les manifestations extrapyramidaux elles-mêmes, mais avec l'affection cérébrale, déterminant commun du trouble moteur et des anomalies électriques. Enfin, dans plusieurs cas, l'EEG a une valeur pronostic et peut nous orienter vers un traitement plus correct.

RESUMES

Tomes de Terreros I., y др. Электрографическое изучение при гиперкинетическом синдроме у детей и подростков. *Rev Cub Ped* 48:4, 1976.

В статье дается электроэнцефалографическое изучение 75 детей и подростков с различными гиперкинетической экстрепирамидальной заболеванием, который болезни которых были отобранных из общего числа 11 000. Метод изучения заключается в анализе полученных данных по существованию электроэнцефалографии поверхности у этих пациентов, электроэнцефалографическое обследование которых проводили согласно установленным формам. Были обсуждены собранные клинические и электроэнцефалографические данные 75 пациентов сгруппированными по синдромам. Далее дается комментарий о полученных результатов после анализа нашей личной касустики, сопоставляя их с опубликованными в мировом медицинском литературе данных. Рассмотрение такого материала позволил нам дать общее представление о неспецифических общих характеристик, значение которых сосредотачивается в отделении данных связанных с анатомо-эмоциональным состоянием мозга в целом, что позволяет лучше понять клиническую картину. Полученные изменения, часто связаны не с экстрапирамидальными манифестациями, а с мозговым повреждением, определяющий двигательного нарушения и электрических аномалий. Так ЭЭГ приобретает прогностическую значение и помогает к лучшему лечению.

BIBLIOGRAFIA

- Berger, H. Über das Elektroencephalogramm des Menschen. XIV. Mitteilung. *Arch Psychiatr Nervenkr* 108, 407, 1938.
- Schwab. Simultaneous electromyograms and electroencephalogram in paralysis agitans. *J Neurophysiol* 2: 36, 1939.
- Loeb, C. L'EEG e Parkinsonismo. *Sist Nerv* 2: 126, 1951.
- Usher, S. J.; Jasper, H. H. The etiology of Sydenham's chorea; Electroencephalographic studies. *Can Med Assoc J* 44: 365, 1941.
- Lalisse, A.; Lérique-Koechlin, A. Etude electroencephalographique des choreas de Sydenham. *Rev Neurol* 86: 139, 1952.
- Diamond, E. F.; Tentler, R. The electroencephalogram in rheumatic fever. *JAMA* 182: 685, 1962.
- Johnson, D. A. et al. Electroencephalogram in Sydenham's chorea. *AMA Arch Neurol* 10: 21, 1964.
- Humbert, R.; Laget, P. L'évolution de l'électroencephalographie dans la chorea de Sydenham. *J Radiol Electrol* 34: 528, 1953.
- Ponce, J. F.; Querol, M. La electroencefalografía en las disquinesias. *Rev Neuropsiquiatr* 18/4: 448, 1955.
- Mármol Plaza, D. Electroencefalografía y sistema extrapiramidal. Monografía Liade Sistema extrapiramidal. Sevilla, 101-116 1969.
- Castellanos Mateos, F. Estudio semiológico de las alteraciones del tono muscular. Monografía Liade Sistema extrapiramidal. Sevilla 77-86, 1969.
- Mármol Plaza, D. Sistemática analítica y comprensiva de EEG normal humano. *Rev Psicol general y aplicada* XII, 669, 1957.
- Levy, M. EEG in rheumatic fever. *Rev Port Pediatr Pueric* 18/8: 417, 1955.
- Eljan, M.; Bornstein, B. EEG aspects in Sydenham's chorea. *Ann Pediatr (Bale)*, 203: 272, 1964.
- Laget, P.; Salbreux, R. Atlas d'électroencephalographie infantile. Editorial Masson, Paris, 1967.
- Perlstein, M. A.; Gibbs, F. A. Clinical significance of electroencephalography in cases of cerebral paralysis. *Arch Neurol Psychiatr* 62/5: 682, 1949.
- Usova, M. K.; Lerner, E. N. Clinical and electroencephalographic characteristics of facial hemispasm. *ZH. Neuropat i Psikiatr* 63/5: 666, 1963.

Recibido el trabajo: septiembre 1, 1975.