

## Μυόκλονος νωτιαίας προέλευσης

Ε. Κούτλας, Λ. Νικολαΐδου-Τοκαλάκη, Γ. Ζαχαράκης

Νευρολογική Κλινική Ιπποκρατείου Γενικού Περιφερειακού Νοσοκομείου Θεσσαλονίκης

**Περιληψη:** Περιγράφεται η περίπτωση ενός άνδρα 64 ετών, ο οποίος παρουσιάζει συχνά επεισόδια γενικευμένων μυόκλονιών με πτώση και τραυματισμό, χωρίς όμως να διαταράσσεται το επίπεδο συνειδήσεως. Δεκατέσσερις μήνες πριν από την εμφάνιση των συμπτωμάτων είχε υποβληθεί σε ευρεία πεταλεκτομή 01-04 λόγω εκτεταμένης σπονδυλώσεως. Η αξονική τομογραφία εγκεφάλου και

το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα ήταν φυσιολογικά. Στη μαγνητική τομογραφία της σπονδυλικής στήλης αποδείχτηκε η ύπαρξη χρόνιας αραχνοειδίτιδας, ενός σπάνιου αιτίου μυόκλονου νωτιαίας προέλευσεως. Οι μυόκλονιες υποχώρησαν εντός 48 ωρών μετά τη χορήγηση φαινυντοΐνης, κλοναζεπάμης και παρακετάμης.

*Ιπποκράτεια 1997, 1: 111-113.*

Ο μυόκλονος είναι μια βραχεία, ακούσια, απότομη και άρρυθμη κίνηση οφειλόμενη στη σύσπαση ενός μυός ή ομάδων μυών<sup>1</sup>. Επιτείνεται μετά από σωματική και ψυχική καταπόνηση, καθώς και με οπτικά, ακουστικά και απτικά ερεθίσματα, ενώ υφίεται κατά τον ύπνο.

Ο τμηματικός μυόκλονος (σπάνιος) περιορίζεται σε ένα τμήμα του σώματος (άκρα, κορμός, διάφραγμα, οφθαλμός, μαλακή υπερώα, γνάθος, πρόσωπο, γλώσσα, αυχένας), ενώ ο γενικευμένος μυόκλονος (συχνότερος) καταλαμβάνει πολλούς μυς σε διάφορα μέρη του σώματος<sup>2</sup>.

Τα αίτια του μυόκλονου είναι:

1. Λοιμώξεις (υποξεία σκληρυντική πανεγκεφαλίδα, JACOB CREUTZFELDT, μηνιγγοεγκεφαλίτιδα, εγκεφαλομυελίτιδα, τέτανος, τοξοπλάσμωση).

2. Μεταβολικές παθήσεις (μη κετονικές υπεργλυκαιμίες στα νεογνά, λιποειδώσεις σε βρέφη και μικρά παιδιά, N. Lafora, N. Tay-Sach's, N. Gaucher, ουραιμία, ηπατική εγκεφαλοπάθεια, υπονατριαιμία, υπασθεστιαιμία, νόσος του Wilson).

3. Εκφυλιστικές και απομυελινωτικές παθήσεις (νόσος του Alzheimer, λευκοδυστροφίες, νόσος του Schilder, συριγγοπρομηκία, μυόκλονική παρεγκεφαλιδική δυσυνεργία).

4. Τοξικές ουσίες και φάρμακα (στρυχνίνη, ιμιπραμίνη, πενικιλίνη, πιπεραζίνες, L-DOPA, θάλλιο).

5. Προοδευτική οικογενής μυόκλονική επιληψία του Unverricht, σύνδρομο Nevin-Jones, καλοήθης ιδιοπαθής μυόκλονος, ανοξία, νυχτερινός μυόκλονος, νευροβλάστωμα).

6. Επιληπτικές διαταραχές με μυόκλονο<sup>3</sup>, υψαρρυθμία, κρίσεις αφαιρέσεως (Petit Mal), πρόδρομη φάση της Grand Mal, φωτοευαίσθητος μυόκλονος, σύνδρομο Lennox-Gastaut.

### ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΣ

Άνδρας 63 ετών εισάγεται λόγω εμφανίσεως επεισοδίων γενικευμένων τονικοκλονικών σπασμών, τα οποία άρχισαν προ 14 μηνών με προοδευτικά αυξανόμενη συχνότητα. Στο νοσοκομείο διαπιστώνεται ότι οι κλονικές συστάσεις άρχισαν από την οσφυϊκή χώρα και εν συνεχείᾳ επεκτείνονταν στα άνω και κάτω άκρα. Διαρκούσαν 3-5 λεπτά και στη διάρκειά τους ο ασθενής διατηρούσε πλήρη συνείδηση, μπορούσε να περιγράψει λεπτομερώς όλο το επεισόδιο και ζητούσε βοήθεια λόγω του άλγους που προκαλούσαν οι μυϊκές συστάσεις.

Υπήρχαν περιπτώσεις τραυματισμού του ασθενούς λόγω πτώσης μετά από επεισόδια πολύ έντονων κλονικών συστάσεων που δε συνδέονταν με απώλεια της συνείδησης.

Τρία παρόμοια επεισόδια αναφέρει ο ασθενής ότι συνέβησαν και όταν βρισκόταν μόνος του στο σπίτι. Δεν περιγράφηκε δήξη της γλώσσας, απώλεια ούρων ή μετακριτική θόλωση συνειδήσεως. Το ατομικό αναμνηστικό και το οικογενειακό-κληρονομικό ιστορικό ήταν ελεύθερα. Από το προηγούμενο ιστορικό αναφέρθηκε ασταθής στηθάγχη και νευρογενής διαλείπουσα χωλότητα λόγω οσφυϊκής σπονδυλώσεως για την οποία υποβλήθηκε σε ευρεία πεταλεκτομή 01-04.

Η εξέταση κατά συστήματα καθώς και η νευρολογική εξέταση δεν έδειξαν παθολογικά ευρήματα.

Οι αιματολογικές, βιοχημικές, ανοσοβιολογικές εξετάσεις, το ΗΚΓ και ακτινογραφία θώρακος ήταν φυσιολογικά.

Η αξιονήκη τομογραφία εγκεφάλου, καθώς και το ηλεκτρογκεφαλογράφημα στη διάρκεια των τονικοκλονικών σπασμών δεν είχαν παθολογικά ευρήματα.

Στη μαγνητική τομογραφία της σπονδυλικής στήλης, στη θωρακική μοίρα, διαπιστώθηκαν εκφυλιστικές αλλοιώσεις των σπονδύλων, στη οσφυϊκή μοίρα πεταλεκτομή 01-04, εκφυλιστικές αλλοιώσεις των σπονδύλων και των μεσοσπονδυλίων δίσκων, συνοδός πάχυνση της ιππουρίδας με ασαφοποίηση της ενδοσκληρίδιας μοίρας των ριζών (ευρήματα χρόνιας αραχνοειδίτιδας).

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Μερικές μορφές μυοκλόνου είναι αμιγώς επιληπτικό φαινόμενο, ενώ άλλες μορφές συνδέονται με βλάβη των ανασταλτικών μηχανισμών του δυκτυωτού σχηματισμού του στελέχους<sup>4,5</sup>.

Ο μόκλονος προκαλείται από παθολογιανατομικές βλάβες διαφόρων σημείων του κεντρικού νευρικού συστήματος, όπως είναι ο φλοιός του εγκεφάλου, ο οδοντωτός πυρήνας της παρεγκεφαλίδας, ο ερυθρός πυρήνας, η ελαία του προμήκη και ο νωτιαίος μυελός<sup>6-8</sup>.

Για το μούκλονο που εμφανίζεται στο πρόσωπο έχει προταθεί ότι η εμφάνισή του εξηγείται από κάποια βλάβη στο τρίγωνο Guillain-Mollaret, δηλαδή στην περιοχή που περικλείεται μεταξύ του ερυθρού πυρήνα και της παρεγκεφαλίδας<sup>9,10</sup>.

Στη δική μας περίπτωση το πρώτο οδηγό σημείο ήταν η έναρξη των μυοκλονιών από την οσφυϊκή μοίρα της σπονδυλικής στήλης και η εντόπισή τους κυρίως στα κάτω άκρα και λιγότερο στα άνω, ενώ δεν συμμετείχαν οι μύες της κεφαλής και του αυχένα. Με αυτά τα κλινικά ευρήματα υποθέσαμε ότι η εστία έναρξης ευρίσκεται στο νωτιαίο μυελό. Το φυσιολογικό ΗΕΓ μας απομάκρυνε από το ενδεχόμενο των επιληπτικού τύπου μυοκλονιών, όπως και η διατήρηση της συνειδήσεως στην διάρκεια των κρίσεων. Από το ιστορικό του ασθενούς δεν προέκυψε λήψη φαρμάκων ή έκθεση σε τοξικές ουσίες, ούτε συμπτωματολογία ύποπτη για λοιμώδες νόσημα. Η άριστη ψυχολογική και νοητική κατάσταση και η μεγάλη ηλικία του ασθενούς, σε συνδυασμό με την έλλειψη θετικού οικογενειακού-κληρονομικού ιστορικού και τη φυσιολογική αξονική τομογραφία του εγκεφάλου, μας απομάκρυναν από τις συγγενείς διαταραχές του μεταβολισμού λιποειδών και υδατανθράκων και από τις εκφυλιστικές νόσους.

Ο φυσιολογικός βιοχημικός έλεγχος, ακόμη και κατά τη διάρκεια των κρίσεων, απέκλεισε το ενδεχόμενο μεταβολικών και ηλεκτρολυτικών διαταραχών. Η μαγνητική τομογραφία (MRI) της σπονδυλικής στήλης απέκλεισε την περίπτωση χωροκατακτητικής βλάβης και απομυελινωτικών εστιών.

Η προηγηθείσα πεταλεκτομή 01-04 ήταν ισχυρό στοιχείο, ενώ η MRI απέδειξε την ύπαρξη χρόνιας αραχνοειδίτιδας.

Μετά τη σύγχρονη χορήγηση φαινυντοΐνης 375 mg, κλοναζεπάμης 4 mg και πιρακετάμης 5 g, οι μυοκλονίες υποχώρησαν θεαματικά σε 48 ώρες και έκτοτε ο ασθενής παραμένει ασυμπτωματικός.

Ιδιαίτερα επισημαίνουμε:

1. Την εντυπωσιακή εικόνα με τις γενικευμένες μυοκλονίες
2. Την αραχνοειδίτιδα, η οποία είναι ένα από τα σπάνια αίτια του νωτιαίου μυοκλόνου.
3. Την εντυπωσιακή ύφεση των μυοκλονιών μετά τη συνδυασμένη χορήγηση αντιεπιληπτικών φαρμάκων και πιρακετάμης<sup>11</sup>.

Ο ασθενής, μετά τη συμπλήρωση, τριετίας τουλάχιστον, χωρίς κανένα νέο επεισόδιο, θα διακόψει προοδευτικά τη φαρμακευτική αγωγή, ενώ και η πρόγνωση είναι καλή.

## ABSTRACT

**Koutlas E, Nikolaidou-Tokalaki L, Zacharakis G.**  
**Spinal myoclonus.** Hipokratia 1997, 1: 111-113.

We present a case report of a patient 63 years old, male, who was admitted because of generalized, symmetric myoclonic seizures with intact consciousness. The brain C.T. scan and the E.E.G. were within normal limits. Fourteen months ago he had an extended laminectomy L1-L4 because of severe spondylosis. The MRI scan of the lumbar spine revealed a chronic arachnoiditis, a rare cause of myoclonus originating from the spinal cord. We noticed a complete remission of the seizures after treatment with phenytoin 375 mg, clonazepam 4 mg and piracetam 5g.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Swanson PD, Luttell CN, Magludery JW. Myoclonus: A report of 67 cases and review of the literature. Medicine 1962, 41: 339-56.
2. Aigner BR, Mulder DW. Myoclonus: Clinical significance and an approach to classification. Arch Neurol 1960, 2: 600-14.

3. Chadwick D. Clinical, biochemical and physiological features distinguishing myoclonus responsive to 5-hydroxytryptophan and clonazepam. *Brain* 1977, 100: 455-69.
4. Goldbery MA, Dorman JD. Intention: myoclonus. *Neurology* (Minneapolis) 1976, 26: 24-35.
5. Farrel DF, Swanson PD. Infections diseases associated with myoclonus. In Charlton HH (ed): *Myoclonic Seizures*, Princeton. Excerpta Medica International Congress Series 1975, 307: 77-110.
6. Hoehn MM, Cherington M. Spinal myoclonus. *Neurology* 1977, 27: 942-946.
7. Nehlil J, Thurel R. Le syndrome des clonies arythmiques pharyngolaryngees. *Rev Neurol* 1966, 1: 235-49.
8. Campbell AM, Garland H. Subacute myoclonic spinal neuronitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1956, 19: 268-77.
9. Yap CB, Mayo C, Barron K. Ocular bobbing in palatal myoclonus. *Arch Neurol* 1968, 18: 304-12.
10. Hugues J. Palatal myoclonus. *Dis Nerv Syst* 1965, 26: 659-67.
11. Obeso JA, Artieda J, Quinn N, et al. Piracetam in the treatment of different types of myoclonus. *Clin Neuropharmacol* 1988, 11: 529-36.

*Αλληλογραφία:*

Ευ. Κούτλας, Στρωμνίτσης 49  
542 48 - Θεσσαλονίκη

*Corresponding author:*

E. Koutlas, 49, Stromnitsis Str.  
542 48 - Thessaloniki-Greece