

## La Corea de Huntington del Niño

*Byers, R. C; Dodge, I. A.: Huntington's Chorea in children report of four cases. Neurology, 1967, 17, 6, 587-596.*

La Corea de Huntington del niño no solamente es una afección inhabitual, sino también muy diferente en sus manifestaciones clínicas a la del adulto. Los autores presentan cuatro casos de la enfermedad, de los cuales uno ha sido comprobado anatómicamente. Todos los cuatro tienen una expresión clínica comparable, caracterizados esencialmente por la ausencia de movimientos coreicos y la existencia de una rigidez de tipo estriado.

La Corea de Huntington es una enfermedad genética en el modo de transmisión, dominante, cuyas manifestaciones aparecen a menudo a la edad adulta, y según Merritt, después del inicio del período de reproducción. No se conoce actualmente ningún medio en una familia teniendo una herencia de ese tipo, de prevenir el desarrollo de la enfermedad en los niños. Sin embargo, vastos estudios de grupos sanguíneos en las familias afectadas podrían, según los autores, aportar interesantes elementos de presunción. El cuadro conocido de la enfermedad del adulto, aliado a una demencia presenil, con movimientos coreicos de los miembros de la cara y sobre todo de las regiones axiales del cuerpo, con crisis de epilepsia, trastornos graves del humor y una evolución progresiva. Desde el punto de vista anatómico, la mayoría de los exámenes muestran una atrofia de los núcleos caudados del putamen y del cortex frontal, respetando los globus pallidus.

En el niño la Corea crónica ha sido reportada, en los Estados Unidos de América por Cervis, Markham y Knox, en Gran Bretaña por Bell y Owenby, en Europa por Panse y Spiel Meyer, etc. En las formas características del niño, el comienzo se hace en la primera década de la vida. Más allá de los diez años, en efecto, la afección tiende a aproximarse más a la del adulto, en lo que concierne a la semiología de la evolución. En el niño pequeño los signos son muy particulares, con una rigidez en el primer plan, un temblor de tipo parkinsoniano, a veces una Corea-atetosis, trastornos del

comportamiento, una detención del desarrollo intelectual, convulsiones, signos cerebelosos. En la autopsia los hallazgos patológicos son análogos a los del adulto; pero lesiones internas del cerebelo han sido reportadas, lo mismo que anomalías a nivel de las olivas, en el tronco cerebral.

Byers y Dodge presentan cuatro casos con un comienzo en la primera década y en estudio encefalográfico completo de los niños y de sus padres, colaterales y ascendientes más lejanos. La primera observación concierne a una niña de cuatro años y medio, afectada de rigidez progresiva, luego una deterioración mental orgánica, acarreado una regresión intelectual, trastornos importantes de la afectividad y crisis de epilepsia generalizada de tipo mioclónico, un síndrome piramidal, en fin, con espasticidad asimétrica. La observación siguiente es la del hermano mayor de la precedente, con un cuadro clínico idéntico y la misma edad del comienzo. La tercera observación concierne a un niño de 8 años, con un comienzo clínico a los cuatro años, una rigidez de tipo estreado, trastornos de la marcha, una deterioración mental, una labilidad emocional, una disfagia y un trastorno de la alocución con una evolución demencial confirmada a la edad de 9 años. El último caso es de un niño de 18 años, en el cual la enfermedad se ha esteriorizado por trastornos de carácter y del comportamiento desde la edad de 4 años y medio, después de una deterioración intelectual, una bradiquinesia, una rigidez, un temblor y signos de espasticidad.

El comienzo de estos cuatro casos es remarcablemente precoz antes de la edad de cinco años, para tres de ellos por lo menos.

Todos tienen una historia familiar que establece de manera cierta el elemento genético de su enfermedad. Los dos primeros casos son de un medio hermano y hermana; su padre común presenta una Corea de Huntington muy típica. Es clásico señalar que la constitución genética de un padre sano puede tener una ligera influencia sobre la edad del comienzo de la enfermedad. En efecto, para los autores estas dos primeras observaciones parecen disminuir el valor de esta aserción. El análisis clínico, exceptuadas ciertas variantes, aparece como superponible a los otros casos juve-

niles de la literatura, por lo menos para estos que han comenzado en la primera década de la vida.

El rasgo esencial de semiología sigue siendo una rigidez más o menos marcada, con lentitud de movimientos, actitudes distónicas, reemplazando la Corea habitual del adulto. La encefalografía gaseosa ha sido practicada en tres de los cuatro casos, mostrando una dilatación ventricular, sobre todo en los ventrículos laterales y en grado mínimo en el tercer ventrículo se nota en todo caso que los cuernos temporales son normales. A veces este examen permite sospechar una atrofia de los núcleos caudados. Los electroencefalogramas revelan anomalías importantes y difusas, con signos paroxísticos; los trazados sucesivos indican una rápida agravación en el curso de la evolución. En conjunto el electroencefalograma está más infinitamente alterado que en el adulto. A pesar de trazados numerosos, hechos por los autores en los hermanos y hermanas de los enfermitos, ninguna anomalía ha sido puesta en la evidencia que pueda permitir prever un ataque futuro en estos sujetos aparentemente sanos. El segundo caso ha sido objeto de una verificación anatómica que ha mostrado una atrofia intensa de núcleo caudado, una gliosis importante del globus pallidus, mientras que en el tronco cerebral macroscópicamente parece normal. El examen microscópico permite retener una importante pérdida neuronal en el núcleo caudado, una proliferación glial en el putamen, con rarefacción neuronal, y una ausencia total de células de Purkinje en el cerebelo, con gliosis de la capa de Berckmann. Modificaciones menos intensas se observan en globus pallidus, muchos núcleos del Tálamo y del Locus Niger. Este cuadro anatómico está conforme a dos hechos publicados en la literatura. Los autores han estudiado igualmente en la familia de uno de los casos los grupos sanguíneos y se proponen publicar sus resultados en un estudio ulterior.