

Síndrome de West: una aproximación cronobiológica y análisis de voz

Ruiz Miyares F,¹ Escobedo Becerro DI,² Cano Ortiz S,³ Siegmund R⁴

RESUMEN

Introducción. El estudio de la estructura temporal humana mediante la Ritmometría, su relación con la praxis clínica al evaluar el comportamiento de los ciclos de sueño-vigilia y de actividad-reposo en pacientes con síndrome de West (SW), y el análisis acústico de voz (llanto y prevocalizaciones), constituyen un enfoque novedoso en la evaluación funcional del sistema nervioso de estos pacientes. **Material y Método.** Se estudiaron los ciclos de actividad-reposo y de sueño-vigilia de dos pacientes afectados por el SW, mediante la utilización de actómetros marca ZAK, de origen germano. Paralelamente, los padres confeccionaron un diario con una periodicidad de 20 minutos, especificando el horario de comidas, ingestión de medicamentos, presencia de crisis y datos acerca del sueño de los pacientes, obteniéndose los actogramas, que son el registro cuantitativo de la actividad motora continua. Se registró la voz (llanto y prevocalizaciones) mediante una grabadora AKAI PM-R55, y para la digitalización y el procesamiento se utilizó una microcomputadora y los software PCVOX y BPVOZ. **Resultados.** Se observó la presencia de un patrón francamente ultradiano de la actividad sueño-vigilia en un caso. En el otro, se hizo patente una gran hiperquinesia, con un perfil circadiano y una tendencia al cambio de fase del sueño. Se observó un incremento de la frecuencia fundamental en ambos casos, así como alteraciones en otros atributos acústicos relacionados con el comportamiento armónico, entre ellos la sonoridad, melodía, presencia de turbulencias, entre otros.

Palabras clave: actividad motora continua, actómetro, atributos acústicos, digitalización, epilepsia, espectrograma, prevocalizaciones, voz.

Rev Mex Neuroci 2005; 6(5): 384-392

West syndrome: a chronobiological approximation and voice analysis

ABSTRACT

Introduction. The study of the human temporary structure by means of the Rhythmmetrics, its relation to the clinical praxis on evaluating the behavior of the of sleep-alertness and activity-rest cycles in patients with West syndrome (WS), and the acoustic analysis of voice (crying and prevocalizations), constitute a novel focus in the functional evaluation of the nervous system of these patients. **Material and Method.** The activity-rest and sleep-alertness cycles were studied in two patients affected by the WS, using an actometer brand ZAK, German make. At the same time, the parents kept a diary with a periodicity of 20 minutes, specifying the schedule of foods, consumption of medicines, presence of crisis and data about the dream of the patients. After that, the actograms, which are the quantitative registration of the continuous motorboat activity, were obtained. The voice was registered (crying and prevocalizations) through a recorder AKAI PM-R55, and for the digitalization and the prosecution a microcomputer and the software PCVOX and BPVOZ were utilized. **Results.** Presence of a clear ultradian sleep-alertness activity was observed in one case. In the other case the patient was done showed a great hyperkinesia, with a circadian profile and a tendency to the change of dream phase. An increase of the fundamental frequency was observed in both cases, as well as alterations in other acoustic attributes related to the harmonic behavior, such as the tone, melody, presence of turmoils, among others.

Key words: Continuous motor activity, actometer, acoustic attributes, digitalization, epilepsy, spectrogram, prevocalizations, voice.

Rev Mex Neuroci 2005; 6(5): 384-392

1. Servicio de Neurología. Hospital Infantil Sur. Santiago de Cuba.
2. Grupo de Procesamiento de Voz. Centro de Estudios de Neurociencias, Procesamiento de Imágenes y Señales. Facultad de Ingeniería Eléctrica, Universidad de Oriente. Santiago de Cuba.
3. Grupo de Procesamiento de Voz. Centro de Estudios de Neurociencias, Procesamiento de Imágenes y Señales. Facultad de Ingeniería Eléctrica, Universidad de Oriente. Santiago de Cuba.
4. Instituto de Antropología. Universidad de Humboldt. Berlín, Alemania.

Correspondencia:

Dr. Francisco Ruiz Miyares.

Calle 8 No. 206. Entre 7 y 9. Reparto Vista Alegre. C.P. 90400 Santiago de Cuba, Cuba.

E-mail: fruiz@mediras.scu.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Con la exposición de los elementos más importantes de la cronobiología y su relación con la praxis clínica, específicamente en la evaluación de la actividad motora continua de pacientes con el Síndrome de West (SW), la primera parte de este trabajo¹ centró su atención en el comportamiento de los ciclos de actividad-reposo, así como de sueño y vigilia en estos casos, cuya perturbación se evidenció en el carácter ultradiano de los mismos, expresión de inmadurez del SNC y, por tanto, del "Reloj Circadiano".

En la segunda parte del enfoque cronobiológico, añadiremos el análisis de voz en estos pacientes, teniendo en cuenta que ésta se produce a partir de una serie de estructuras nerviosas, musculares y respiratorias, extremadamente sensibles a diversas agresiones como las derivadas de las epilepsias graves.²

A continuación, en una apretada síntesis, algunos elementos de cronobiología clínica se puntualizan, tomando en cuenta que existen en los organismos pluricelulares múltiples funciones fisiológicas, que muestran variaciones no caóticas que recurren en el tiempo a intervalos regulares, constituyendo los ritmos,³ y que la ritmometría es la disciplina encargada de estudiar el comportamiento de una variedad de ritmos en diferentes rangos de frecuencia superimpuestos, que oscilan en el tiempo con una periodicidad muy específica:

1. Ultradianos: menor de 24 horas
2. Circadianos: entre 24 y 28 horas
3. Infradianos: mayor a 28 horas (circaseptanos, circadiseptanos, circalunares y circanuales).

Los parámetros del ritmo, el periodo, la amplitud y el sentido temporal del ritmo, o la fase,⁴ son imprescindibles para conocer la naturaleza exógena o endógena de los ritmos, determinada esta última por la capacidad de persistir casi inalterablemente, a pesar de las variaciones externas⁵ y su tendencia a "discurrir libremente" en condiciones de aislamiento.⁶

Aquí, el concepto de "sincronizador" de los ritmos (*zeitgeber*), surge como consecuencia del oscilar periódico del medio externo en los ritmos endógenos,⁷ siendo un ejemplo el ciclo día-noche, y su influencia sobre el ciclo de sueño y vigilia. Otros sincronizadores importantes a considerar son las interacciones sociales, horarios de comidas, de trabajo, entre otros.

La sincronización depende del estadio del ritmo cuando el estímulo se aplica (cambio de fase), por lo que la curva de respuesta dependerá de la intensidad del mismo.⁸

De lo expuesto podemos inferir la existencia de sincronizadores dominantes (comidas, horarios de trabajo, etc.) y de otros que compiten sobre otros componentes del sistema circadiano, que se mantendrán indiferentes a estos,⁹ dando lugar a las sincronizaciones parciales y al enmascaramiento de los ritmos.¹⁰ De esta manera pueden aparecer desincronizaciones del ciclo sueño-vigilia por envejecimiento o por neurosis, con repercusión en la fase de un ritmo circadiano.¹¹

Estos elementos nos hacen reconocer la existencia de una estructura temporal estable, cuya pieza fundamental en el hombre se halla a nivel del núcleo supraquiasmático, conglomerado neuronal par, a ambos lados del hipotálamo anterior, verdadero "marcapasos" en la generación de ritmos circadianos,¹² recibiendo información de fase exterior a través del haz retinohipotalámico, vía sistema fotorreceptivo no visual,¹³ con gran peso en el proceso de sincronización.

De forma paradójica, la ablación de tales núcleos no origina la pérdida total de la ritmicidad circadiana, por lo que se deduce no es el único marcapasos dentro del SNC.¹⁴ De esta manera, a la luz de una gran cantidad de experimentos, establecer una estandarización de referencias cronobiológicas para la conformación de normas, es una tarea de cooperación interdisciplinaria internacional, pues daría paso a la detección de los denominados "estados de riesgo", paso previo para identificar diversos estados patológicos que son anteceditos por cambios precoces de la estructura temporal.¹⁵

Contando con una información detallada de estos estados y el conocimiento del metabolismo de los fármacos, su absorción, transporte hacia sitios activos (receptores) y, sobre todo, el tiempo óptimo para su administración, la cronoterapia irá desplazando el tipo convencional de tratamiento, pero debe recordarse que algunos fármacos, como la melatonina y ciertas benzodiazepinas, así como la luz intensa, influyen de manera importante en la fase de algunos ritmos circadianos.¹⁶

En nuestro criterio, el diseño de estrategias de intervención para determinados casos de epilepsias graves, debe pasar necesariamente por este enfoque.

En relación con el análisis de voz como otra forma de ayuda en la evaluación de diversas enfermedades neurológicas, entre las que se encuentra el síndrome de West (SW), se escogen estos casos por considerar las variaciones que pueden experimentar los atributos acústicos en el llanto de estos niños como variaciones del estado funcional del SNC, viéndose una posibilidad de pronóstico en la evolución de estos pacientes.

Acerca de los atributos acústicos

Desde hace varias décadas, el análisis acústico del llanto de los niños y sus vocalizaciones se ha dirigido a la identificación y ayuda del diagnóstico de patologías apoyadas en el estudio del comportamiento y del conocimiento de variaciones, que se verifican en la producción del sonido del llanto de los niños,¹⁷ apareciendo muchos trabajos que presentan reportes de la vinculación de la edad, identidad e información relevante encontrada en toda una serie de parámetros de estos llantos.^{18,19}

Entre estos parámetros se encuentran la Frecuencia Fundamental (f_0 o F_0) de un segmento de señal sonora, el cual es un parámetro básico en la identificación y diagnóstico de patologías. Es conocido que en un segmento sonoro, al hacer pasar esta señal por un filtro de frecuencias de banda estrecha (Ancho de Banda: 45 Hz), en el Espectrograma o Sonograma obtenido, que no es más que la representación frecuencia vs. tiempo de la voz, pueden ser vistos los armónicos individuales.

El primero de estos armónicos es la Frecuencia Fundamental, siendo los demás armónicos múltiplos de esta frecuencia. Este Armónico Fundamental tiene la frecuencia del "Pulso de Glotis", que es el impulso de aire de la corriente glotal producido por un movimiento de apertura y cierre de las cuerdas vocales. La Frecuencia Fundamental es inversamente proporcional a la duración de estos periodos, y la misma determina en la entonación y también en la curva melódica de cualquier realización fónica.

Un número considerable de investigadores han efectuado estudios estadísticos del comportamiento de F_0 en llantos de niños, y han encontrado propiedades importantes; otros han trabajado en el estudio de los patrones de entonación individual y en las variaciones temporales de estos, también se han efectuado ensayos para medir las perturbaciones de F_0 , demostrándose la relación que tiene la frecuencia fundamental con la estabilidad del control de la laringe.²⁰ Así, a través de estos resultados, se ha propuesto que la madurez neurológica de los niños puede ser evaluada desde factores como las coordinaciones de estabilidad de la laringe y de la movilidad de los componentes del tracto vocal durante el llanto.

Otro atributo acústico de interés lo constituye la Frecuencia del Primer Formante (F_1), por supuesto de un segmento sonoro. Los Formantes son las regiones de frecuencia de mayor intensidad, es decir, el conjunto de armónicos cuyas frecuencias coinciden con los resonadores bucales; la anchura media de estos formantes está en el orden aproximado de 200 Hz.

La relación entre los formantes (primero, segundo, tercero, etcétera.) producen la sensación de tim-

bre. Si se desea ver este fenómeno de una forma más precisa, analícese minuciosamente la estructura de los armónicos de un segmento sonoro, donde evidentemente habrá un reforzamiento de intensidad en los armónicos o zonas de frecuencias que coincidan con el área o zona de formantes.²¹

Entre otros atributos acústicos, además de la cantidad o duración del segmento de análisis en el dominio del tiempo, están la sonoridad, la melodía, la nasalidad, la tensión y una selección de otros hallazgos o rasgos acústicos que pueden ser observados a través de un espectrograma de banda estrecha, entre ellos se encuentran los siguientes: golpe de glotis, crujido, generación de subarmónicos, bifonación, trifonación, silbidos, el temblor de la voz debido a la oscilación de armónicos (*vibrato*) y la turbulencia como un tipo de sordez.²² Existen otros de estos rasgos, los cuales no son tratados en este trabajo.

La sonoridad es vista en tres estadios: sonoro, semisonoro y sordo; dichos segmentos serán discriminados en el espectrograma a través de la nítida formación y estructuración de armónicos, la aparición de armónicos en un segmento de una manera apreciable junto a turbulencia o ruido, y el tercer estadio, el cual se corresponde con un segmento de total turbulencia (destrucción armónica, sordez, aperiodicidad) o de turbulencia en mayoría.

La melodía está ligada a la pendiente (aproximadamente es un cambio de frecuencia del orden de 10% a través de más de un 10% de la duración del segmento de análisis) que describen los armónicos en su trayectoria en el segmento sonoro de análisis y aparece en cinco tipos: Tipo I: Ascendente-Descendente, Tipo II: Descendente, Tipo III: Ascendente, Tipo IV: Plana y Tipo V: Descendente-Ascendente.

La nasalidad está íntimamente relacionada con sólo la presencia del primer armónico, de mayor intensidad, y la posible aparición de otros armónicos degradados en intensidad en la medida que aumenta su posición en relación con el eje de frecuencias. Éste es el resultado de una realización fónica, en la cual existe cierre parcial o total, según el caso, de la cavidad oral y, por consiguiente, una mayor o menor salida del sonido por la cavidad nasal.

La tensión se vincula con la estructuración e incremento de intensidad de los armónicos en el segmento sonoro, y es analizada a partir de tres formas: tenso, laxo y normal. En la forma tensa hay reforzamiento de armónicos superiores (rango de ruidos fricativos) y a veces estridencia; en el laxo, los armónicos se distinguen nítidos, pero con estrechez en su trazo, como consecuencia de una oposición a la forma tensa y, por último, el caso normal es una forma intermedia a las ya vistas.

Respecto a la selección de otros rasgos acústicos, dado que hemos encontrado algunos más de los señalados, se encuentran el golpe de glotis, como una fonación con un patrón sonográfico característico debido a la producción de golpes sonoros de procedencia labial o palatal. El crujido se refiere a la tendencia a un estrechamiento en la banda de frecuencias inferiores (puede ser por debajo de 2 KHz) del conjunto de armónicos, quedando despojado de armónicos superiores en frecuencia mientras dure todo este fenómeno, cuya fonación resultante es aperiódica. Respecto de la generación de subarmónicos y la ruptura de armónicos o subarmónicos, dado lo evidente, se obvia el comentario. En relación con la bifonación y trifonación, se refiere a la bifurcación o trifurcación de las trayectorias armónicas en una zona o segmento de interés.

El silbido, se corresponde con un tono o tonos de duración diferente y de alto contenido frecuencial. La oscilación o vibración de armónicos²³ se relaciona con la variación de frecuencia de forma oscilatoria del armónico, a veces conservando la misma intensidad, otras veces no, y está asociado a patologías. Por último, la turbulencia, la cual se vincula con la destrucción de armónicos, sordez, trayectoria caótica o ruido en definitiva.²⁴

Resulta evidente que los parámetros antes enunciados, cuantitativos y cualitativos, sólo pueden ser constatados ante segmentos sonoros o semisonoros; por esta razón, para nosotros resulta de interés no dejar de lado la localización de las turbulencias como elemento complementario en el análisis.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se utilizaron actómetros de origen germano marca ZAK, para obtener actogramas, los cuales son un registro cuantitativo de la actividad motora, visualizándose luego de su impresión en papel, el tipo de patrón según su intensidad, así como su secuencia temporal. A estos datos, se les realizó análisis de frecuencia mediante la transformada rápida de Fourier, así como la evaluación cuantitativa de los ciclos reposo-actividad en conexión con sincronizadores como la interacción madre-hijo.

Grabación analógica de voz o llanto

La grabación analógica de la información de interés se efectuó usando una grabadora AKAI PM-R55 (AKAI ELECTRIC Co; Ltd. Japan) con un micrófono Pro 2 (Micrófono dinámico. Respuesta de frecuencias: 50 Hz-15,000 Hz. Impedancia de salida: 600 Ohms) y audífonos para monitoreo de la grabación, la cual nos permitió coleccionar las muestras de la señal, tanto de llanto espontáneo, así como de prevocalizaciones.

Las grabaciones, en general, se efectuaron en un ambiente acústico y psicológico apropiado, donde la cooperación de los padres permitió una buena comunicación con los niños, a pesar del grado de limitación de estos.

Digitalización y procesamiento de la señal

El proceso de digitalización de la información analógica, objeto de análisis, se efectuó haciendo uso de una Interfaz de Entrada-Salida (I/O) a una microcomputadora IBM compatible.

Los datos de la conversión de la información analógica a digital (digitalización) son los siguientes: frecuencia de muestreo de 8 KHz y duración de 12 segundos, generándose ficheros digitales de muestras de 192,512 bites, con una resolución de 16 bites.

Como fue grabado analógicamente llanto espontáneo y prevocalizaciones sin límite de tiempo, fue necesario someter a algunas grabaciones a un proceso de edición para extraer sólo la información de interés y eliminar los silencios de grabación o artefactos. Por estas razones, cada caso generó varios *files* o ficheros digitales (fuentes) de 12 segundos de duración.

El software-hardware usado para el proceso de digitalización es el PCVOX,²⁵ desarrollado por el Departamento de Ingeniería Electrónica de la Universidad Politécnica de Madrid, el cual permite la adquisición de información (digitalización), su almacenamiento y procesamiento, además de diversas facilidades asociadas para la segmentación, edición y reproducción sonora de la información digitalizada, y de poseer un chip procesador especializado de señal (DSP 32 C de AT&T), el cual lo potencializa.

Este software cuenta con un sistema de modelos de presentación de pantalla del resultado del procesamiento algorítmico de la información; el modelo que fundamentalmente usamos en el trabajo es el de Oscilograma-Espectrograma (Planos de Amplitud o Intensidad y de Frecuencia, ambos vs. Tiempo respectivamente de la señal objeto de análisis).

Entre los algoritmos generales de procesamiento, este software utiliza Linear Predictive Code (LPC) y Fast Fourier Transform (FFT), es decir, Coeficientes de Predicción Lineal y Transformada Rápida de Fourier²⁶ (Figura 1).

Procedimiento

De acuerdo con las características de la información a procesar en estos dos casos de SW (como se ha referido llanto espontáneo y prevocalizaciones), se emplea el siguiente procedimiento; para la ob-

tención de Fo y F1 se utilizó el BPVOZ,²⁷ (que es una base de procesamiento de voz que opera con los programas Residuum y SPECT, todos software desarrollados por el Grupo de Procesamiento de Voz de la Universidad de Oriente), previa digitalización con PCVOX y el uso del PCV2BUFF (también desarrollado por el grupo antes enunciado) para la segmentación y compatibilización de formato de *files*.

Para este procesamiento se colectaron por segmentación manual los segmentos sonoros por cada caso y, a cada uno de ellos, se les estimó el valor de la frecuencia fundamental y del primer formante.

Este procesamiento general termina para los casos mencionados, con el listado de estos valores por segmento, el valor medio de cada uno de ellos y su desviación estándar. La tabla 1 presenta los valores finales obtenidos de Fo y F1.

En este trabajo, el cambio de la frecuencia fundamental del primer formante y de sus valores en frecuencia, a través del llanto espontáneo y prevocalizaciones, aplicando técnicas de corta duración,²⁸ pueden ser conocidos. No debe perderse de vista que en muchas decisiones de segmentos

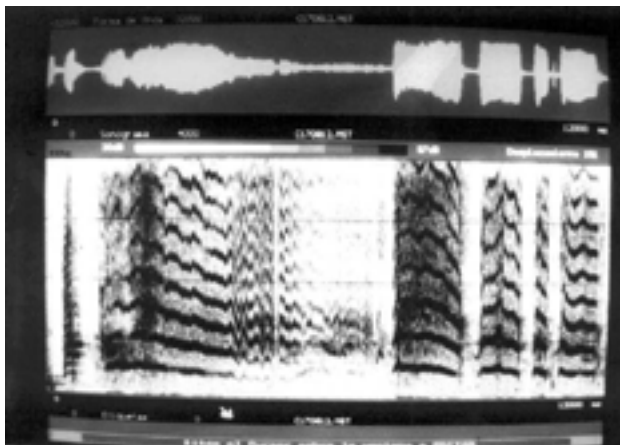


Figura 1. Pantalla con oscilograma, en la parte superior, y espectrograma (banda estrecha) en la inferior de una señal de 12 segundos de llanto de un niño normal (Caso 17. Serie de casos normales. Datos de los autores acerca de una investigación sobre el llanto infantil. Santiago de Cuba, Cuba). Nótese en la parte superior las fases espiratorias e inspiratorias, así como la clara distribución de armónicos correspondientes, vistos en el sonograma de la parte inferior. Estos armónicos (desde 0 hasta 4 KHz) denotan la sonoridad de las espiraciones presentadas.

sonoros o sordos, determina el comportamiento de la amplitud o intensidad de la señal.

En relación con el resto de los parámetros o atributos acústicos, estos son obtenidos usando el espectrograma de banda estrecha del PCVOX, confeccionándose una especie de matriz de valores de la apreciación de estos, atendiendo a los criterios vistos en este trabajo. Para obtener los atributos, son seleccionados segmentos de información (SI), estudiados y clasificados uno por uno; estos SI tienen, en nuestro trabajo, una duración mayor o igual a 400 milisegundos, y de hecho pueden ser sonoros, semisonoros y sordos.

De esta forma, parámetros y atributos que son engorrosos de medir de manera integral en un determinado caso de análisis, con la representación a semejanza de matriz que se muestra, permiten una mejor presentación de los resultados y se logra de esta forma una mejor organización de la información, con importantes rasgos que tienden a una caracterización más completa del comportamiento acústico del caso que se analice, en contraposición a si se analizaran los atributos de una forma aislada.

Estos resultados se encuentran en las tablas 2 y 3, además de observaciones de caracterización del comportamiento acústico de los casos.

A continuación, un resumen de algunos datos clinicoterapéuticos y complementarios de ambos pacientes.

Caso 1 (ED).

Edad: 3.5 años.

Peso al nacer: 2,895 g.

A.P.P.: Captación tardía del embarazo.

Parto pretérmino: 34 semanas.

Hipotermia.

Habiendo nacido aparentemente normal, a los 45 días comienza a hacer hemiespasmos izquierdos, que luego se hicieron contralaterales. Ingresando en la sala de UCI, permaneciendo 72 horas, obteniéndose un control parcial de las crisis en una semana a base de clonazepan, fenobarbital y A.C.T.H.

A los dos años fue ingresado en el servicio de rehabilitación pediátrica por padecer de una hipotermia generalizada, pobreza de los movimientos

Tabla 1
Valores de Fo y F1 de los Casos 1 y 2.

Caso	SS (100%)	Fo (Hz) Intervalo Normal	Fo (Hz) Valor Medio	Fo Desviación Standard	SSFo (%)	SSFo+ (%)	SSFo- (%)	F1 (Hz) Valor Medio	F1 Desviación Standard
1	142	[264.7, 306.5]	492.663	32.235	16 (11.3)	97 (68.3)	29 (20.4)	1042.92	92.56
2	132	[242.4, 335]	691.813	14.460	15 (11.4)	104 (78.8)	13 (9.8)	1424.97	37.22

Tabla 2
Otros parámetros acústicos del Caso 1.

FILES	SONORIDAD					MELODÍA (Tipos)					NASALIDAD		TENSIÓN			OTROS								
	NSI	Sonoro	Semi sonoro	Sordo		I	II	III	IV	V	Nasal	No Nasal	N	T	L	1	2	3	4	5	6	7	8	9
1	6	2	1	3		0	0	1	2	0	1	2	2	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	4
2	7	4	1	2		0	3	1	1	0	0	5	4	1	0	0	0	1	0	0	0	0	1	3
3	2	2	0	0		1	0	1	0	0	1	1	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
4	3	0	1	2		0	0	0	1	0	0	1	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	1	3
5	7	3	2	2		0	3	0	2	0	0	5	2	3	0	0	0	0	0	0	0	0	1	7
6	1	1	0	0		0	1	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1

Tabla 3
Totales de segmentos de otros parámetros acústicos ("matrices") de los Casos 1 y 2.

FILES	CASO 1 SONORIDAD					CASO 1 MELODÍA (Tipos)					CASO 1 NASALIDAD		CASO 1 TENSIÓN			CASO 1 OTROS								
	NSI	Sonoro	Semi sonoro	Sordo		I	II	III	IV	V	Nasal	No Nasal	N	T	L	1	2	3	4	5	6	7	8	9
6	26	12	5	9		1	7	3	6	0	2	15	10	5	2	0	0	2	1	0	0	0	3	19
%	100	46	19	35		4	27	11	23	0	8	57	38	19	8	0	0	8	4	0	0	0	11	73

FILES	CASO 2 SONORIDAD					CASO 2 MELODÍA (Tipos)					CASO 2 NASALIDAD		CASO 2 TENSIÓN			CASO 2 OTROS								
	NSI	Sonoro	Semi sonoro	Sordo		I	II	III	IV	V	Nasal	No Nasal	N	T	L	1	2	3	4	5	6	7	8	9
7	36	17	8	11		4	6	3	11	1	0	25	3	22	0	0	0	3	9	0	0	0	20	36
%	100	47	22	31		10	17	8	31	3	0	69	8	61	0	0	0	8	25	0	0	0	55	100

%; el porcentaje es aproximado

espontáneos y en la reactividad ante diversos estímulos. El EEGq mostró un patrón hipsarrítmico.

Tratamiento: clonazepan.

Caso 2 (CLL).

Edad: 6 años.

Peso al nacer: 2,668 g.

A.P.P.: Nada a señalar.

Parto normal a término.

Luego de seis meses de desarrollo psicomotor normal, hizo la primera crisis en forma de espasmos de flexión y el consecuente deterioro de habilidades de manera progresiva. Las crisis se han mantenido bajo cierto control con valproato de Sodio.

Su estatus neurológico está muy comprometido, de tal manera que no puede hablar y sufre de

una gran hipotonía; sin embargo, es extremadamente hiperquinética.

El EEGq presentó un patrón hipsarrítmico y la TAC mostró una atrofia cortical moderada generalizada.

Tratamiento: valproato de Sodio + tioridazina.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El caso 1 (ED) muestra un patrón de actividad motora francamente ultradiano, con una menor intensidad de ésta desde el punto de vista cuantitativo si la comparamos con el caso 2 (CCL), coincidiendo casi siempre el estado de reposo con el de sueño, evidenciando un perfil rítmico similar al de un lactante,²⁹ como habíamos señalado en el trabajo anterior (Figuras 2 y 3), lo que demuestra una importante alteración de la estructura tem-

XY PLOT of ACTIVITY DATA (%)

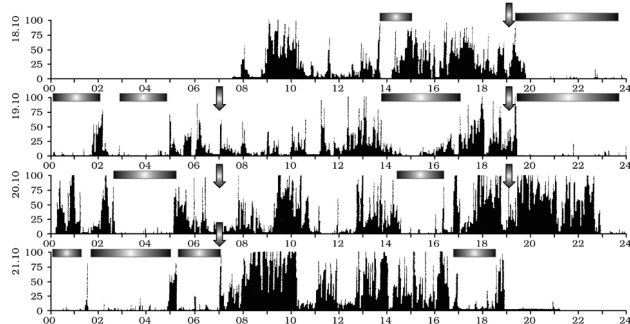


Figura 2. Actograma 1, Caso 1 (ED). Puede apreciarse el patrón predominantemente ultradiano de los ciclos sueño-vigilia, así como de actividad-reposo. Las flechas corresponden a los medicamentos administrados y las barras horizontales a la fase de sueño.

XY PLOT of ACTIVITY DATA (%)

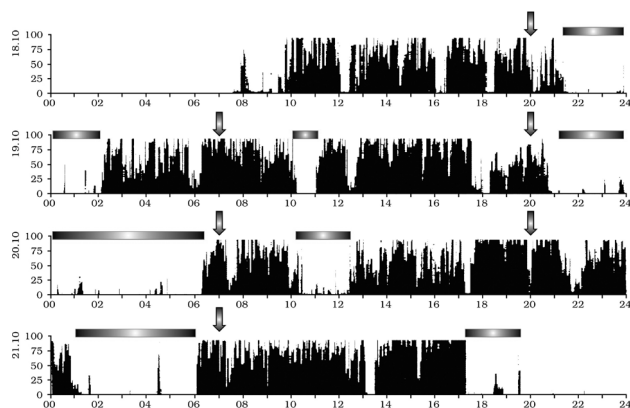


Figura 3. Actograma 2, Caso2 (CLL). Se observa una marcada hiperkinesia, además de un patrón de actividades francamente circadiano. Las fechas corresponden a los medicamentos administrados y las barras horizontales a la fase de sueño.

poral del paciente como expresión de inmadurez del SNC.

Es un hallazgo interesante observar en ambos pacientes la coincidencia de actividad de vigilia, alrededor de las 02:00 hrs, como si los factores que convencionalmente influyen en las sincronizaciones para el sueño nocturno tuviesen poco valor para la consecución del mismo.

Otro elemento que evidencia lo que pudiésemos denominar una especie de "anarquía temporal", en estos casos, lo constituye el retardo en la maduración de los ritmos de los ciclos actividad-reposo, así como el de sueño-vigilia, debiendo existir ambos cada vez con un perfil más circadiano en la medida que el niño crece hasta adquirir la adultez.

En el caso 2 (CLL), puede apreciarse la gran intensidad de la actividad motora en términos cuan-

titativos y un predominio circadiano de ésta; sin embargo, los periodos de sueño-vigilia en el transcurso de tres días consecutivos (del 19 al 21) presentan variaciones sustanciales, al iniciarse la vigilia a las 02:00 hrs el día 20, en medio de una actividad motora muy intensa (hiperquinesia), que no cesa hasta las 10:00 hrs, momento en que realiza un sueño de dos horas. A las 21:00 hrs comienza su sueño nocturno, el cual, de un modo bastante uniforme, continúa hasta las 06:10 hrs del siguiente día y sólo volverá a dormir de noche hasta alrededor de las 02:00 hrs, despertando a las 06:00 hrs para nuevamente dormir hacia las 17:00 hrs, verificándose una tendencia a la inversión de fase de la actividad sueño-vigilia en un periodo menor de 72 horas, hallazgo que pone de manifiesto una gran perturbación funcional de su reloj circadiano (Figuras 2 y 3).

Las tablas que aparecen al final muestran el resultado de las mediciones y estimaciones efectuadas en el trabajo referente al análisis de voz. En la tabla 1 están representados los valores de Fo y F1 estimados del análisis estadístico de los casos 1 y 2, y en ella, de acuerdo con la edad de cada caso, está localizado un intervalo de valor de frecuencia normal para Fo. En dicha tabla se utilizan algunos términos representados por siglas, las que se denotan a continuación: número de segmentos sonoros (SS), número de segmentos sonoros comprendidos dentro del intervalo normal de valores de la frecuencia fundamental (SSFo), número de segmentos sonoros con valores de frecuencia fundamental, mayores al de los valores correspondientes al intervalo normal (SSFo+), y para los segmentos sonoros con valores inferiores correspondientes con el intervalo normal de Fo (SSFo-). Se brinda, además, información de la cantidad de segmentos en porcentajes.

La tabla 2 presenta, a modo de ejemplo, la "matriz" completa del caso 1, y en ella se representa con números de segmentos de información (NSI) la cantidad de segmentos, que en cada *file* de 12 segundos de información digitalizada que componen el caso, tienen determinado grado de sonoridad, tipo de melodía y demás parámetros que aparecen explícitamente en dicha tabla. En la columna de tensión, N, T y L se refieren a normal, tenso y laxo, respectivamente, y en la parte que se denomina otros, los dígitos desde el uno hasta el nueve, significan:

- 1-golpe de glotis.
- 2-crujido.
- 3-generación de subarmónicos.
- 4-ruptura de armónicos o subarmónicos.
- 5-bifonación.
- 6-trifonación.
- 7-silbido.
- 8-oscilación de armónicos.
- 9-turbulencia.

La tabla 3 contiene los totales de los segmentos correspondientes con las "matrices", similares a la anterior, de los dos casos. En dicha tabla aparece, además, la información correspondiente en porcentaje, de forma aproximada (Figuras 4 y 5).

En nuestros casos, la persistencia del carácter ultradiano de diversas funciones en los primeros tres años de vida, y la consecución de un tipo circadiano anárquico posterior, hablan de por sí del estigma que impone al SNC los tipos graves de epilepsias, como lo es el SW.

Las descripciones del comportamiento de la actividad motora continua (actogramas), y su correlación con los detalles de los diarios, pueden suplir una información precisa acerca de los eventos vinculados con los ataques y su imbricación exacta con factores desencadenantes, como lo son el sueño y las interacciones sociales, entre otros.

Dada la relativa sencillez para su ejecución, la posibilidad del manejo computarizado de los datos y el carácter no invasivo de la misma hacen de este tipo de estudio óptimo para el diseño de mejores estrategias de intervención en tipos graves de epilepsias, como lo es el SW.

Se demuestra que la frecuencia fundamental es un parámetro importante y sensible ante esta patología, expresándose en los casos estudiados de manera distinta y en relación directa con el grado de afectación cerebral.

Las variaciones de incremento de F_0 , en relación con el valor medio normal y su intervalo en los casos presentados son apreciables. Respecto a F_1 , éste es un atributo menos robusto que F_0 , pero como el primero está relacionado con la abertura

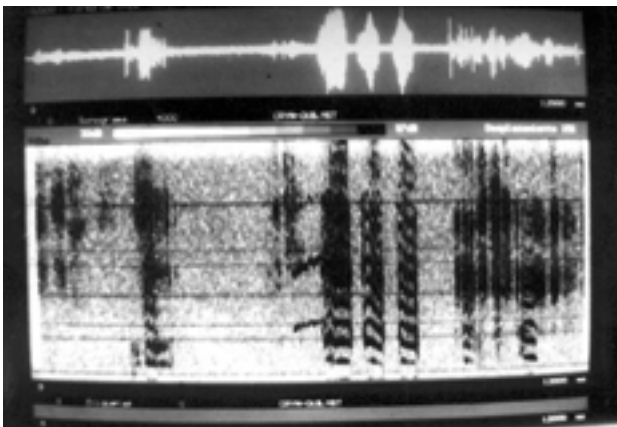


Figura 4. Pantalla de uno de los *files* de 12 segundos, del Caso 1 (CRYN-01B.mst de una serie de casos acerca de una investigación sobre voz en enfermedades neurológicas. Santiago de Cuba, Cuba). Como observación general de este caso, puede señalarse que tiene reforzamiento de armónicos superiores, la apreciación auditiva es de jadeo y angustia, posee turbulencia en diversas fonaciones por encima de 2 KHz y la melodía es descendente y plana en su mayoría.

en el momento de efectuarse una realización fónica, se necesitan de otras mediciones para precisar fundamentalmente si se trata de un problema asociado con condiciones patológicas o si es debido a relajamiento articulatorio, motivado por diversas causas.

En relación con otros rasgos o atributos, como la sonoridad o lo relativo a lo sordo, etcétera, es evidente que cuando hay en una fonación con mayor número de segmentos de información con turbulencias, destrucción armónica, cierta oscilación de estos, reforzamiento armónico en determinadas zonas (por ejemplo en las frecuencias superiores), incremento de tensión en la realización sonora, ciertos trastornos melódicos y del patrón de entonación, así como problemas de control respiratorio y de administración del aire (a veces vistos como bandas de ruido localizadas en zonas de frecuencia superior en los espectrogramas), entre otros, hay mayores probabilidades de que el caso objeto de análisis presente variables asociadas a un peor pronóstico.

Por otra parte, una alteración en la duración o también denominada cantidad de la realización fónica, puede vincularse a factores de índole diversa, entre los que pueden estar los relacionados con problemas de captación, velocidad de respuestas, latencias, entre otras, aunque esta variable no está exenta de influencias negativas intrínsecas o extrínsecas del paciente.

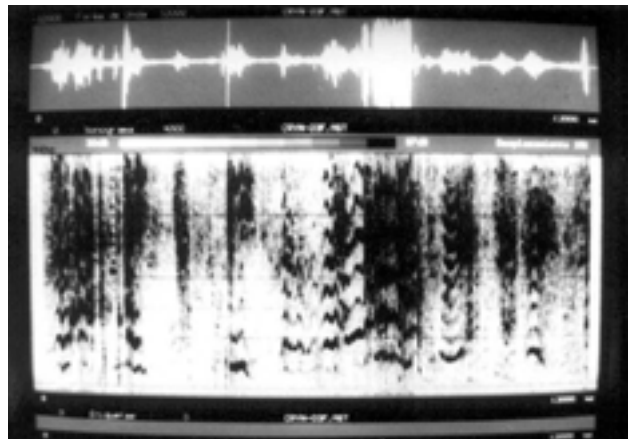


Figura 5. Pantalla de uno de los *files* de 12 segundos del caso 2 de este artículo (éste es el caso 3 CRYN-03F.mst de una serie de casos en investigación sobre voz en enfermedades neurológicas. Santiago de Cuba, Cuba). La observación general denota que se trata de un caso con turbulencia y sordez por encima de 2 KHz y hasta 3.8 y 4 KHz, respectivamente. La impresión auditiva es de fonaciones jadeantes, modula y canta, notándose una entonación con marcadas variaciones melódicas y realizadas con mucha intensidad. En el análisis del caso se ven muchos segmentos sonoros con armónicos oscilantes y temblor (apreciación auditiva). Realiza fonaciones forzadas con pausas cortas y sin periodicidad entre ellas.

El análisis de voz, en tales casos, puede convertirse incluso en una herramienta de ayuda al pronóstico por la posibilidad de predecir la evolución de casos, teniendo en cuenta la importancia de algunos parámetros de voz, como lo es la Fo y el comportamiento armónico, entre otros, que preceden en ocasiones la mejoría clínica de algunos de estos pacientes.

En ambos casos puede decirse que tanto los actogramas como los espectrogramas objetivaron anomalías compatibles con un daño neurológico importante, dada la desorganización, tanto de los ciclos sueño-vigilia, así como la presencia de turbulencias y destrucción armónicas susceptibles de evaluarse periódicamente y, por tanto, de ayudar a diseñar estrategias de intervención más efectivas.

REFERENCIAS

- Ruiz Miyares F, Siegmund R, Wermke K, Dorado Gallego J, Escobedo Beceiro D. Síndrome de West: una aproximación cronobiológica. *Rev Neurol* 2000; 30(10): 925-8.
- Olivé Badosa A. Síndrome de West. *Rev Esp Pediat* 1975; 31: 267-4.
- Touitou Y, Haus E. *Biological rhythms in clinical and laboratory medicine*. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg 1992; 1: 1-15.
- Aschoff J. *Circadian rhythms in man*. *Science* 1965; 148: 1427.
- Halberg F, Cornelissen G, Katinas G S. *Glossary of chronobiology*. *Chronobiologia* 1977; 4(Suppl): 1-189.
- Siffre M, Reinberg A, Halberg F, Ghata J. L'isolement souterrain prolongé. Etude de deux sujets adultes sains avant, pendant et après cet isolement. *Press Med* 1996; 74: 915-9.
- Rietveld WJ, Gross GA. *The central neural regulation of circadian rhythms*. *NATO Adv Study Inst* 1980; 3: 189-204.
- Hansen JW, Hoffman HG, Ross GT. *Monthly gonadotropin cycles in premenstrual girls (Abstr)*. *Chronobiologia* 1975; (Suppl 1) 2:1-20.
- Schwartz WJ, Gross RA, Morton MT. *The suprachiasmatic nuclei contain a tetrodotoxin-resistant circadian pacemaker*. *Proc Natl Acad Sci USA*, 1987; 84: 1694-8.
- Kanabrocki EL, Sothorn RB, Scheving LE, et al *Reference values for circadian rhythms of 98 variables in clinically healthy men in the fifth decade of life*. *Chronobiol Int* 1990; 7: 445-61.
- Bunning E. *The physiological clock: circadian rhythms and biological chronometry*. New York: Academic; 1973.
- Rietveld WJ, Touitou Y, Haus E (Eds.). *The suprachiasmatic nucleus and other pacemakers*. *Biologic rhythms in clinical and laboratory medicine*. Springer-Verlag; 1994, p. 55-64.
- Donaldson JA, Stephen FK. *Entrainment of circadian rhythms: retinofugal pathways and unilateral SCN lesions*. *Physiol Behav* 1981; 32: 537-8.
- Inouye SI, Kawamura H. *Persistence of circadian rhythmicity in a mammal hypothalamic "island" containing the SCN*. *Proc Natl Acad Sci USA* 1979; 76: 5962-6.
- Lund R. *Personality factors and desynchronization of circadian rhythms*. *Psychosom Med* 1974; 36: 224-8.
- Arendt J, Aldhous M, Marks V. *Alleviation of jet-lag by melatonin: Preliminary results of controlled double-blind trial*. *Br Med J* 1986; 292: 1170.
- Golub H, Corwin M. *Infant cry: a clue to diagnosis*. *Pediatrics* 1982; 2: 197-201.
- Boliek CA, Hixon TJ, Watson PJ, Morgan WJ. *Vocalization and breathing during the first year of life*. *J Voice* 1996; 10: 1-22.
- Wermke K., Mende W, Borschberg H, Ruppert R. *Voice characteristics of pre-speech vocalizations of twins during the first year of life*. In: Powell TW (Ed.). *Pathologies of speech and language: contributions of clinical phonetics and linguistics*. New Orleans: ICPLA; 1996, p. 1-8.
- Kent RD. *Anatomical and neuromuscular maturation of the speech mechanism: evidence from acoustics studies (Tutorial)*. Madison: University of Wisconsin; 357-63.
- Quilis A. *Fonética acústica de la lengua española*. Biblioteca Románica Hispánica. Madrid: Editorial Gredos; 1981.
- Sirviö P, Michelsson K. *Sound-spectrographic cry analysis of normal and abnormal newborn infants*. *Anat Folia phoniat* 1976; 28: 161-73.
- Lebrun Y, Devreux F, Rousseau J, Darimont P. *Tremulous speech a case report*. *Folia phoniat* 1982; 34: 134-42.
- Mende W, Herzel H, Wermke K. *Bifurcations and chaos in newborn infant cries*. *Physics Letters*. NH: Elsevier Science Publishers; 1990, 145 (8, 9): 418-24.
- Enríquez EV, Berrojo MA. *PCVOX. Manual del usuario. Versión 1.2*. Madrid: ETSIT. Departamento de Ingeniería Electrónica. Universidad Politécnica de Madrid; 1992.
- Lim S, Oppenheim, A. *Advanced topics in signal processing*. New York: Prentice Hall; 1986.
- Cano S. *Determinación del tono de voz mediante análisis de cepstrum*. *Estudios de Comunicación Social*. La Habana: Editorial Academia; 1994, p. 106-12.
- Cano S, Escobedo DI, Socarrás M. *Las técnicas de corta duración en el procesamiento digital de la voz*. *Memorias del V Congreso Latinoamericano de Control Automático*. La Habana: Informática '92; 1992, p. 1-7.
- Siegmund R, Schiefenhovel W, Titel M. *Time patterns in infants activity-rest and mother-child interactions in cross cultural comparison*. *Ethnomedical Perspectives on Early Childhood*. In: Curare. *Journal for Ethnomedicine Special* 1996; 9: 293-9.

