



PRESENTACIÓN DE CASO

Encefalopatía mioclónica post anóxica o síndrome de Lance- Adams

Post anoxic myoclonic encephalopathy or Lance-Adams syndrome

Antonio Javier García Medina

Especialista de segundo grado en Neurología. Profesor Auxiliar. Máster en Longevidad Satisfactoria. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Cuba. Correo electrónico: tony@princesa.pri.slld.cu

Recibido: 26 de septiembre de 2015.

Aprobado: 24 de febrero de 2016.

RESUMEN

Introducción: la encefalopatía mioclónica post anóxica o síndrome de Lance- Adams, descrito en 1963, es una muy rara complicación que puede aparecer en pacientes que han sufrido episodios hipóxicos o de hipotensión prolongada, ya recuperados. Se caracterizan por mioclonías de acción y ataxia cerebelosa.

Presentación del caso: se presenta paciente que sufre dos paradas cardiorespiratorias y después de recuperado aparecen severas mioclonías de acción generalizadas que se incrementan con los estímulos táctiles, auditivos o nociceptivos, aliviándose solo durante el sueño, con franco deterioro progresivo de su estado general.

Conclusión. exitosa recuperación a las 24 horas de iniciado el tratamiento con 4 miligramos de Clonazepam, estando asintomático en controles posteriores de uno, tres, seis y 12 meses.

DeCS: Epilepsias mioclónicas; ataxia cerebelosa.

ABSTRACT

Introduction: post anoxic myoclonic encephalopathy or Lance-Adams syndrome was described in 1963, it is a very rare complication that can appear in patients who have suffered from hypoxic episodes or prolonged hypotension, already recovered. They are characterized by myoclonus actions and cerebellar ataxia.

Case report: a patient suffering from two cardiorespiratory arrests, severe-generalized myoclonus of actions appearing after the recovery, which increases with tactile, auditory or nociceptive stimuli, relieving only during sleep, with a clear and progressive deterioration of the general status.

Conclusion: a successful recovery was observed within the 24 hours of treatment commencing with 4 milligrams of Clonazepam, being asymptomatic and monitored at one, three, six and 12 months.

DeCS: Myoclonic epilepsies; cerebellar ataxia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Lance-Adams (SLA), descrito en 1963, es una rara complicación que sigue tardíamente a episodios hipóxicos o de hipotensión prolongada, ya recuperados. Se caracteriza por mioclonías de acción y ataxia cerebelosa.¹

Las mioclonías son bruscas contracciones musculares involuntarias, que pueden afectar un fascículo o varios músculos simultáneamente, llegando a producir desplazamientos segmentarios.^{2,3}

Las mioclonías han sido interpretadas como expresión de hiperexcitabilidad o desenfreno en distintas áreas del sistema motor. Tienen distintas etiologías y por consiguiente distinta expresión al variar los generadores, pudiendo ser corticales o subcorticales. Las primeras se originan desde estímulos directos de la corteza y las subcorticales por descargas o fallas del control motor de los

núcleos basales, del tronco cerebral o de la médula espinal.

La hipoxia del sistema nervioso central (SNC) es causa frecuente de mioclonías y tiene distintas expresiones y carácter, de acuerdo a la intensidad y tiempo del déficit. Un tercio de los pacientes expuestos a hipoxias graves expresan mioclonías de origen cortical, las cuales son concomitantes a la lesión y se pueden asociar a estatus epilépticos mioclónicos. Este tipo de mioclonías corticales está presente en pacientes en coma y con daño hipóxico de la corteza cerebral, se conocen como mioclonías agudas posthipóxicas y siempre tienen una expresión electroencefalográfica.

En cambio las mioclonías de acción posthipóxicas o SLA son raras complicaciones que se desarrollan después de la recuperación completa de paros cardiorespiratorios breves o hipotensiones prolongadas. Estas mioclonías son de origen subcortical y habitualmente crónicas. Se expresan sólo en vigilia, generalmente, sin correlato electroencefalográfico que surgen simultáneamente con los movimientos voluntarios y se expresan en relación a estímulos táctiles o auditivos, desapareciendo durante el sueño o el reposo.

Este síndrome es de escasa presentación. Solo se han reportado 152 casos en la literatura científica universal con las características descritas por Lance y Adams en su primera publicación.

Se presenta un caso con síndrome de Lance Adams después de dos paradas cardiorespiratorias con las características originales descritas por los autores en 1963, diagnosticadas en el Hospital General Docente Abel Santamaria Cuadrado de Pinar del Río, Cuba.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 42 años, portador de una neoplasia laríngea, que presentó dos paros cardiorespiratorios, primeramente en el transoperatorio de la lesión laríngea, del que se recuperó con maniobras de resucitación, y al día siguiente presentó otro paro cardiorespiratorio producto de una obstrucción de la cánula endotraqueal.

A los dos días siguientes de la recuperación de las paradas cardiorespiratorias comenzó con un cuadro clínico caracterizado por mioclonías de acción generalizadas que se incrementan con los estímulos táctiles, auditivos o nociceptivos, así como

movimientos atáxicos. Esto se mantuvo durante una semana, aliviándose solo durante el sueño; llevó tratamiento durante 7 días con múltiples anticonvulsivantes sin resolver los movimientos mioclónicos y atáxicos, muy invalidantes y agotadores, que le impedían alimentarse y realizar las labores cotidianas, incapacitado para deambular, con una pérdida de 50 libras de peso en solo una semana, buen estado de conciencia y ninguna afectación de sus funciones psíquicas superiores.

Se obtiene líquido cefalorraquídeo por punción lumbar, cuyo estudio citoquímico resulta negativo.

La tomografía axial computarizada de cráneo fue normal. El electroencefalograma presenta actividad de base lenta en bandas theta y delta, sin paroxismos, hay signos de sufrimiento cortical global moderado.

Su cuadro presentó un control rápido en menos de 24 horas con el Clonacepam, dándosele de alta a las 72 horas de haber iniciado el tratamiento con el mismo de una tableta de 1mg cada 6 horas. Se revaloró el paciente a los 30 días en consulta de Neurología y a los seis y 12 meses sin ninguna manifestación atáxica ni mioclónica y sin focalidad en el examen físico-neurológico. Ver fig.2

DISCUSIÓN

Este paciente es muy interesante, no solo por lo infrecuente de su presentación, sino por la respuesta tan espectacular y rápida que tuvo con la administración del clonacepam. Muchos de estos casos no pueden estudiarse ni tratarse correctamente porque un por ciento muy grande fallece producto de las lesiones cerebrales con mioclonias invalidantes.

El sustrato patológico de este síndrome es aún desconocido, probablemente afecte neuronas subcorticales, incluyendo al tálamo ventrolateral.^{2,3}

Se ha reportado alteración en múltiples sistemas neuroquímicos, en estudios de animales y seres humanos. Las alteraciones de la serotonina o pérdida de la inhibición gabaérgica pueden influir en su fisiopatología. La alteración en el funcionamiento del patrón central de circuitos generadores, ubicado en la región mesocefálica, puede condicionar este desajuste motor.^{2,4,5}

Se postula que la pérdida de serotonina dentro de la oliva inferior es un importante factor causal.^{4,5,6}

Se considera además que ciertas estructuras del tallo cerebral, del cerebelo y del diencefalo pueden estar implicadas en la mioclonía posthipoxia del ser humano.^{2,5}

La pérdida de la inhibición gabaérgica en las neuronas aferentes cerebelosas después de la isquemia, produce diasquisis de la formación reticular y del tálamo motor, con la consecuente excitabilidad motora y mioclonía.^{3,4}

La causa del trastorno del movimiento en nuestro paciente fue, sin lugar a dudas, la hipoxia-isquemia producida por la parada cardiorrespiratoria, con evidente afectación de las neuronas más vulnerables a la hipoxia- isquemia, que son: sector CA1 y CA4 del hipocampo, capa media de la neocorteza, núcleo reticular del tálamo, amígdala, vermis cerebeloso, núcleo caudado y pars reticulada de la sustancia negra.³⁻⁵

El electroencefalograma puede no revelar anomalías precisas asociadas con las mioclonías, como sucedió en este paciente, lo que apoya el origen subcortical de las mioclonías.⁴⁻⁵

Existen reportes de efectividad del tratamiento en un 50% de estos pacientes tratados con el clonacepam, el valproato de sodio y el piracetam(4,6). Recientemente, varios grupos han confirmado la eficacia del Levetiracetam.^{7,8} Son los 4 medicamentos recomendados en primera línea. Previamente, se han reportado casos efectivamente tratados con 5 Hidroxitriptófano, Fluoxetina y Carbidopa así como con Oxibato de sodio.⁸

El paciente fue oportuna y exitosamente tratado con Clonazepán a la dosis de 4 mg al día, otros anticonvulsivantes como la Fenitoina, Fenobarbital Diazepam y Valproato de sodio no resultaron útiles lo cual confirma lo previamente planteado por otros autores^{8,9}: la mioclonía posthipóxica tiene un excelente pronóstico si es tratada tempranamente.

En relación con las restantes manifestaciones de la hipoxia-isquemia, la ataxia cerebelosa constituye un signo de difícil control que empeora la calidad de vida de estos pacientes^{9,10} pero en este caso no se comportó así, ya que desapareció rápidamente también con el Clonacepam.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lance JW, Adams RD. The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. *Brain*. 1963;86(1):111-36.

2. Sainz Cabrera H. Encefalopatía post-anóxica. *Corsalud* 2014;6(supl.1):51-52. Disponible en: http://www.google.com/cu/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&ved=0ahUKEwiI3P2Lnp3LAhWG1B4KHRdwDlCQFggfMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.cardiovcl.sld.cu%2Fcorsalud%2F2014%2Fv6s1a14%2Fencefalopatia.pdf&usq=AFQjCNEjRwL5ZEgeLwN0TxK3_cwUzbrgRA&bvm=bv.115339255,d.eWE&cad=rja

3. Mata-Vicente JF. Encefalopatía anoxo-isquémica posterior al paro cardiorrespiratorio. *MedIntMex* 2013;29:388-398

4. Ruiz García D, Olivera Leal I, Gómez Viera N. Síndrome de Lance Adams. *Rev Cubana Med* Vol. 52 No. 1 C Habana ene-mar 2013. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75232013000100008&script=sci_arttext

5. Damiani D; Arevalo Neto JA, Shiguera Ikuta L, Scheider R. Síndrome de Lance- Adams depois de parada cardiorrespiratoria prolongada. Relato de caso. *Rev Bras Clin Med*. Sao Paulo, 2012 mar-abr;10(2): 152-4

6. Ilik F, Kemal Ilik M, Cven I. Levatiracetam for The management of Lance-Adams Syndrome. *Iran J Child Neurol*. 2014 spring; 8(2):57-9. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4058067>

7. Bozic K, Gebauer-Bukuru K, Sakalas L, Diujak I, Jesic A. Improvement of post-hypoxic action myoclonus with Levetiracetam add-on therapy: A case report. *Vojnosanit Pregl*. 2014 may; 71(5): 515. Disponible en: <http://www.google.com/cu/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjrg8rln53LAhUDWT4KHfzqDNMQFggfMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.doiserbia.nb.rs%2Fft.aspx%3Fid%3D0042>

8. Malhotra S, Mohinder K. Lance-Adams syndrome: Difficulties surrounding diagnosis, pronostication, and treatment after cardiac arrest.

9. Malhotra S, Mohinder K. Lance-Adams syndrome: Difficulties surrounding diagnosis, pronostication, and treatment after cardiac arrest.

10. Malhotra S, Mohinder K. Lance-Adams syndrome: Difficulties surrounding diagnosis, pronostication, and treatment after cardiac arrest.

11. Malhotra S, Mohinder K. Lance-Adams syndrome: Difficulties surrounding diagnosis, pronostication, and treatment after cardiac arrest.

12. Malhotra S, Mohinder K. Lance-Adams syndrome: Difficulties surrounding diagnosis, pronostication, and treatment after cardiac arrest.

13. Malhotra S, Mohinder K. Lance-Adams syndrome: Difficulties surrounding diagnosis, pronostication, and treatment after cardiac arrest.

Anesth Essays Res. 2012 Jul-Dec;6(2): 218-22.
Disponibile en:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4173475>

9. Ferlazzo E, Gasparini S, Cianci V, Cherubini A, Aguglia V. Serial MRI findings in brain anoxia leading to Lance- Adams syndrome: a case report. *neuroSci* 2013 Nov;34(1):2047-50. Disponible en:
<http://link.springer.com/article/10.1007/s10072-013-1356-2/fulltext.html>

10. Jun-Hwa Shin, Jong Moon Park, A Ram Kim, Hee Suk Shin, Eun Shin Lee, et al. Lance-Adams Syndrome. *Ann Rehabil med*. 2012 Aug; 36(4): 561-564. Disponible en:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3438425>



Antonio Javier García Medina:
Especialista de segundo grado en Neurología. Profesor Auxiliar. Máster en Longevidad Satisfactoria. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Cuba. ***Si usted desea contactar con la autora principal de la investigación hágalo [aquí](#)***
