



Revista Chilena de Neuropsiquiatría

ISSN: 0034-7388

directorio@sonepsyn.cl

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y
Neurocirugía de Chile
Chile

Contreras N., Paula; Elso T., María José; Cartier R., Luis
Síndrome de Lance-Adams: Presentación de dos casos
Revista Chilena de Neuropsiquiatría, vol. 46, núm. 4, diciembre, 2008, pp. 288-292
Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile
Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331527714006>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Síndrome de Lance-Adams:

Presentación de dos casos

Lance-Adams syndrome:

Report of two cases

Paula Contreras N.¹, María José Elso T.¹ y Luis Cartier R.²

Lance-Adams syndrome was described in 1963 is a rare complication due to recovered hypoxic episodes or prolonged hypotension events. Is characterized by action myoclonus and cerebellar ataxia. We report two patients studied with this syndrome. A 51 year-old men and a 72 years-old men fully recovered after a brief cardiorespiratory arrest they developed intention myoclonus, triggered by voluntary movements, posture, also by sounds, touches and emotional stimuli. It also was accompanied by cerebellar syndrome, ataxia and posture control alterations. They had a Magnetic Resonance (MR), EEG and normal metabolic parameters. Myoclonus was treated with sodium valproate and clonazepam. The neurophysiologic interpretation of this motor imbalance is an abnormal functioning of the Central Pattern Generator Networks (CPGN) located in the mesencephalic region. Hypoxic lesions in vermal purkinje and paravermal cerebellum neurons have an inhibitory effect in this system, producing motor control attenuation, generating an imbalance in the motoneurons of the spinal cord contraction sequence, which starts shooting in an uncoordinated way. As in almost all cerebellar lesions with time they tend to compensate and to diminish myoclonus.

Key words: Action myoclonus, Lance-adams syndrome, posthypoxic myoclonus.

Rev Chil Neuro-Psiquiat 2008; 46 (4): 288-292

Introducción

Las mioclonías son bruscas contracciones musculares involuntarias, que pueden afectar un fascículo o varios músculos simultáneamente, llegando a producir desplazamientos segmentarios. La amplitud, intensidad y frecuencia de las contracciones varía de acuerdo a las

causas que las originan. 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. Pueden ser corticales, o subcorticales. Las primeras se originan desde estímulos directos de la corteza y las subcorticales por descargas o fallas

Recibido: 20 de noviembre de 2008

Aceptado: 20 de diciembre de 2008

¹ Neurología. Becado de Neurología, Departamento de Ciencias Neurológicas, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Hospital Salvador, Santiago, Chile.

² Departamento de Ciencias Neurológicas, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Hospital Salvador.

del control motor de los núcleos basales, del tronco cerebral o de la médula espinal^{1,2}. La hipoxia del sistema nervioso central (SNC) es una causa frecuente de mioclonías, que 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. Son concomitantes a la injuria y se pueden asociar a status epilépticos mioclónicos. Este tipo de mioclonías corticales están presentes en pacientes que están en coma y con daño hipóxico de la corteza cerebral. Son las mioclonías agudas post-hipóxicas. Siempre tienen una expresión electroencefalográfica.

En cambio las mioclonías de acción post-hipóxicas o Síndrome de Lance-Adams (SLA) es una rara complicación que se desarrolla después de la recuperación completa de paros cardiorrespiratorios breves o hipotensiones prolongadas. Estas mioclonías son de origen subcortical, y habitualmente crónicas. Se expresan sólo en vigilia, generalmente, sin correlato electroencefalográfico. Éstas surgen simultáneamente con los movimientos voluntarios, también se expresan en relación a estímulos táctiles o auditivos y desaparecen durante el sueño o reposo³.

En 1963 Lance y Adams describieron 4 casos de mioclonías de acción post-hipóxicas, que además se asociaban con ataxia cerebelosa, lapsos posturales y trastornos de la marcha, que permitieron separar estos casos de otros tipos de mioclonías⁴.

El termino "mioclonías de acción", fue usado por primera vez por Wohlfart y Hook en 1951 para describir las mioclonías de pacientes portadores de epilepsia mioclónica familiar, la "Disinergia cerebelar mioclónica" descrita por Ramsay Hunt en 1921.

Lance y Adams sugirieron que el origen de las mioclonías de acción estaría localizado en el núcleo ventrolateral del tálamo, en respuesta a impulsos cerebelosos aferentes, que serían descargados a través del tracto corticoespinal⁴.

Masumoto y colaboradores encontraron que en el SLA había una pérdida de neuronas sero-

toninérgicas de los núcleos del rafe³. Por ello otro neurotransmisor probablemente involucrado sería el GABA, que al interactuar con el sistema serotoninérgico podría bloquear las mioclonías post-hipóxicas⁵.

El SLA tiene un pronóstico variable, algunos pacientes pueden recuperarse espontáneamente en días o meses y otros mantienen sin variación las mioclonías, invalidando al paciente. Se presentan dos casos de mioclonías de acción post-hipóxicas controladas médicamente.

Caso clínico 1

Paciente de 72 años portador de asma bronquial desde la infancia, que presentó un paro cardiorrespiratorio en vía pública, en relación a una crisis de asma. Ingresó al Servicio de Urgencia intubado, en Glasgow 5. Al segundo día recuperó la conciencia. Se constató que el paciente mantenía la vigilancia y estaba orientado, no presentaba trastornos del lenguaje ni de memoria; llamó la atención, la aparición de mioclonías plurisegmentarias con predominio del hemicuero izquierdo que desaparecían durante el sueño o el reposo. Presentaba mioclonías de la cara y párpados, su habla tenía una prosodia de tipo "caprino" debido a las interferencias de las contracciones clónicas. Las situaciones de carácter afectivo (presencia de familiares) exacerbaban las mioclonías. Tenía un síndrome cerebeloso bilateral.

Los estudios de laboratorio como hemograma, electrolitos plasmáticos, pruebas hepáticas y el perfil lipídico fueron normales. El electrocardiograma tenía ritmo sinusal y signos de hipertrofia auricular izquierda. El EEG mostró una actividad lenta inespecífica, sin actividad epiléptica. La RM cerebral fue normal.

Con el uso de levetiracetam 1 gr c/12 hrs las mioclonías cedieron rápidamente. La condición económica del paciente obligó a cambiar a ácido valproico 1.000 mg, con resultados que hicieron necesario el uso de clonazepam 1,5mg al día, logrando la reducción de las mioclonías. Al alta sólo se mantenían las mioclonías palpebrales, que se exacerbaban con las emociones.

Caso clínico 2

Paciente de 51 años, secuelado de poliomiélitis, hipertenso, diabético tipo 2 complicado (nefropatía, retinopatía y orfejo derecho amputado) y portador de una insuficiencia cardíaca. En relación a un síndrome anginoso hizo un paro cardiorrespiratorio que fue oportunamente recuperado con maniobras en el servicio de atención primaria de urgencia (SAPU). Ingresó a UCI para ventilación mecánica. Condición que se prolongó durante treinta días. El ecocardiograma demostró una fracción de eyección de 40 a 45%, acinesia de los segmentos distales y ápex. Cursó con una disfunción diastólica izquierda y dilatación leve de cavidades derechas. Troponinas de 0,069, sin elevación de CK. La coronariografía mostró una oclusión distal de la arteria circunfleja y lesión no significativa en la arteria descendente anterior. Estabilizado, quedó sin daño cognitivo aparente. La vigilia, orientación y atención se encontraban sin alteraciones. En esta etapa se identificaron mioclonías de acción de las extremidades. Además era incapaz de sentarse, mostraba dismetría y disdiadococinesia de extremidades predominantes en el lado izquierdo. Cualquier movimiento se asociaba a mioclonías de acción, que desaparecían en reposo. El lenguaje se encontraba conservado, con alteraciones del ritmo del habla y tono de voz nasal. Los electroencefalogramas repetidamente realizados, no mostraron actividad espicular sugerentes de epilepsia. El TC (Tomografía computada) de cerebro fue normal, la RM cerebral sólo mostró un pequeño foco de gliosis subinsular derecho inespecífico. Se inició tratamiento con clonazepam 1,5 mg día, con disminución parcial de las mioclonías, por lo que se agregó ácido valproico 500 mg c/8 hrs y el clonazepam se aumentó a 3 mg al día, cediendo casi por completo las mioclonías.

Discusión

Hemos presentado dos pacientes con mioclonías de acción o de intención, producto de

hipotensiones prolongadas e hipoxia. Lance y Adams en un detallado estudio pudieron separar estas mioclonías de otras formas de actividad mioclónica. Estas son descargas motoras que pueden aparecer sincrónica o asincrónicamente en los músculos del segmento voluntariamente desplazado, en músculos antagonistas, en otros segmentos y/o en el lado opuesto del miembro movido. Las mioclonías de acción aparecen parasitando los actos voluntarios al modo del corea, interfiriendo los movimientos normales. Esta actividad desaparece en reposo y se estimula y exalta con los cambios afectivos o estímulos externos de cualquier naturaleza.

Estas mioclonías aparecen como expresión de una falla en el control que ejerce el Patrón Central de Circuitos Generadores (PCCG), que es el sistema que establece la secuencia, ya codificada, en la activación de las neuronas motoras para un determinado movimiento⁶. Estos circuitos activan o inhiben, de manera sucesiva o simultánea, grupos de neuronas de distintos segmentos. Se ha establecido que los mamíferos tienen un PCCG en el mesencéfalo⁸, que es quien regula la secuenciar con que deben activarse las motoneuronas por los circuitos generadores segmentarios. Este PCCG recibe aferencias tálamo-paladales, cerebelosas y medulares que le permiten sincronizarse. Es evidente que ciertas condiciones de hipoxia, que no llegan a dañar la corteza cerebral, son capaces de afectar estos circuitos localizados en el mesencéfalo, desregulando el sistema. Esta falla, permite que se contraigan músculos no incluidos en un determinado movimiento y que estímulos auditivos, táctiles, visuales o afectivos desencadenen contracciones musculares. Confirmando que la actividad motora es producto de una red neuronal activada de acuerdo a diversas necesidades⁹.

En un estudio de la topografía metabólica de las mioclonías post hipóxicas, Frucht y colaboradores encontraron un aumento del consumo de glucosa en áreas tegmentaria del puente y mesencéfalo y en el núcleo ventrolateral del tálamo⁷. Confirmando una actividad aumentada de áreas que intervienen en la regulación de la acti-

vidad motora normal, que a consecuencia de la hipoxia, debido a la pérdida de neuronas cerebelosas del vermis y paravermianas que tienen un efecto inhibitorio de estas estructuras, están hiperactivas¹⁰. De la misma manera que la Oliva bulbar desinhibida está hipermetabólica en las mioclonías palatinas¹¹.

Nuestros dos casos son del todo semejantes a los descritos por Lance y Adams. Se acompañaron al igual que aquellos de síndrome cerebeloso, ataxia de la marcha e incapacidad para mantener posturas por efecto de las mioclonías, siendo estas mioclonías sin un correlato electroencefalográfico⁴.

Resumen

El Síndrome de Lance-Adams 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. Se describen dos pacientes estudiados con este síndrome. Son dos hombres de 51 y 72 años que después de un paro cardiorrespiratorio breve, de recuperación completa, iniciaron mioclonías de intención, activadas por movimientos voluntarios, posturas, estímulos sonoros, táctiles y afectivos. Acompañado además de un síndrome cerebeloso, ataxia de la marcha y alteraciones del control postural. Cursaron con RM (Resonancia Magnética), EEG (Electroencefalograma) y parámetros metabólicos sin relevancia patológica. Las mioclonías fueron controladas con ácido valproico y clonazepam. La interpretación neurofisiológica de este desajuste motor es la alteración en el funcionamiento del patrón central de circuitos generadores (PCCG) ubicado en la región mesencefálica. Las lesiones hipóxicas de las neuronas de Purkinje del vermis y paravermianas del cerebelo, que tienen un efecto inhibitorio para este sistema, producen una atenuación del control motor del PCCG, generando desajuste en la secuencia de la contracción de las motoneuronas de la médula espinal, que comienzan a dispararse de manera independientemente. Como ocurre con la mayoría de las lesiones cerebelosas, con el tiempo tienden a compensarse y por consiguiente a disminuir las mioclonías.

Palabras clave: Mioclonías de acción, Síndrome de Lance-Adams, Mioclonías post-hipóxicas.

Referencias

1. Hallet M. Physiology of human posthypoxic myoclonus. *Mov. Disord* 2000; 15: 8 -13.
2. Tai K, Truong D. Post-hypoxic myoclonus induces Fos expression in the reticular thalamic nucleus and neurons in the brain, *Brain Research* 2005; 1059: 122-8.
3. Zhang Y, Liu J, Jiang B, Liu H, Ding M, Song S. Lance-Adams syndrome: A Report of two cases. *J Zhejiang Univ Sci* 2007; 8: 715-20.
4. Lance J, Adams R. The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. *Brain* 1963; 86: 111-36.
5. Masumoto R, Truong D, Nguyen K, Dang A, Hoang T T. Involvement of GABA (A) receptors in myoclonus. *Mov Disord* 2000; 15: 47-52.
6. Feldman J, del Negro C. Looking for inspiration: new perspectives on respiratory rhythm. *Nat Rev Neurosci* 2006; 7: 232-42.
7. Frucht S, Trost M, Ma Y, Eidelberg D. The metabolic topography of posthypoxic myoclonus. *Neurology* 2004; 1879-81.
8. Orlovsky G, Deliagina T, Grillner S. Neuronal

- Control of Locomotion. From Mollusc to Man. 1999, New York University: Oxford University Press.
9. Grillner S. Biological Pattern Generation: The Cellular and computational logic of networks in motion. *Neuron* 2006; 52: 751-66.
 10. Welsh J, Placantonakis P, Warsetsky G, Márquez S, Bernstein L, Aicher S. The serotonin hypothesis of myoclonus from the perspective of neuronal rhythmicity. *Adv Neurol* 2002; 89: 307-29.
 11. Dubinsky R, Hallet M, Di Chiro G, Fulham M, Schwankhaus J. Increased glucose metabolism in the medulla of patients with palatal myoclonus. *Neurology* 1991; 41: 557-62.

Correspondencia:

Luis Cartier Rovirosa
Departamento de Ciencias Neurológicas,
Facultad de Medicina, Universidad de Chile.
Hospital Salvador.
Santa María 1810 Providencia, Santiago. Chile
E-mail: lcartier@med.uchile.cl.