

ENCEFALOPATIA HEMI-MIOCLÔNICA PÓS ANÓXICA

REGISTRO DE UM CASO

PEDRO F. MOREIRA FILHO *

MARCOS R. G. FREITAS **

Com os modernos recursos de reanimação cárdio-respiratória atualmente existentes, polimorfias alterações do sistema nervoso central (SNC), devido a hipoxia vêm sendo relatados. Os sinais e sintomas variam desde distúrbios focais como paralisias localizadas, afasia, incoordenação motora, até alterações difusas do neuro-eixo como períodos permanentes de inconsciência e comprometimento severo do estado mental. Em 1963, Lance e Adams, publicaram trabalho pioneiro acerca de quatro pacientes que após períodos variáveis de hipoxia encefálica vieram a desenvolver abalos mioclônicos generalizados, principalmente ao executarem um movimento ou somente na intenção de executá-lo (mioclonia de ação e intenção)¹. A partir de então outras publicações se seguiram sobre o quadro extrapiramidal em apreço^{2,3,4}. Em nosso meio Moreira Filho e col. em 1979 e 1981 coletaram vários pacientes com tal enfermidade, onde estudaram a fisiopatogenia, alterações anatomopatológicas encefálicas e a moderna terapêutica empregada^{5,6,7}.

A oportunidade que tivemos de observar um paciente, que após sofrer lesão da artéria carótida interna esquerda desenvolveu alguns dias após mioclonias no dimídio corporal direito, motivou o presente trabalho. Achamos interessante a notificação, pois não foi ainda descrito na literatura a localização dimidiada desta afecção.

OBSERVAÇÃO

C.A.S., 25 anos, preto, internado no Hospital Universitário Antonio Pedro (Reg. 238101). Observação realizada em maio de 1981. Paciente deu entrada no Serviço de Emergência com quadro de ferida por projétil de arma de fogo na região cervical, atingindo a artéria carótida primitiva esquerda e orofaringe. Levado à cirurgia e submetido a anestesia geral foi reparada a ferida da carótida esquerda. Ao cessar o efeito da anestesia, encontrava-se a paciente em coma e, pouco depois, apresentou

Trabalho da Disciplina de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense: * Professor Adjunto; ** Professor Adjunto e Chefe do Serviço.

crises convulsivas generalizadas do tipo tônico-clônico, cessando com o emprego de diazepam por via endovenosa. Sete dias após havia melhora gradativa do nível de consciência tornando-se lúcido. Dez dias depois, apresentou fistula esôfago-traqueal tendo sido iniciada nutrição parenteral que complicou com septicemia e choque séptico. Foi internado no C.T.L., evoluindo favoravelmente, passando a apresentar novas crises convulsivas generalizadas e abalos mioclônicos espontâneos no dimídio corporal direito. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. Exame físico — Paciente torporoso normo-hidratado, escleróticas anictéricas mucosas coradas; temperatura axilar 37°C; pulso 32 bpm; pressão arterial 110/60 mmHg (em uso de hipertensores); aparelho respiratório: murmúrio vesicular audível em ambos os hemi-tóraxes, diminuídos nas bases, roncos disseminados, discretos estertores de base esquerda; abdome: ausência de visceromegalias. Exame neurológico — Paciente torporoso, reagindo aos estímulos álgicos mobilizando os 4 membros; reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente; reflexos profundos presentes e simétricos; nervos cranianos e fundos oculares sem alterações. Exames complementares — Hemácias 4370000/mm³, hematócrito 38%, leucocitometria global 22850 cel/mm³ (1B, 2E, OMI, OJ, 9B, 63S, 24L, 1M), glicose 137mg%, uréia 70mg%, creatinina 2,3mg%; gasometria arterial (entubado e no respirador): pH 7,42, pCO₂ 27mmHg, PO₂ 172,5mmHg, saturação de oxi-hemoglobina 100%, bicarbonato real 17,5mEq/l, bicarbonato padrão 19,8mEq/l, base tampão 41,6mEq/l, excesso de base 5,7mEq/l. Evolução — Na enfermaria de neurologia os abalos mioclônicos espontâneos desapareceram progressivamente, somente se tornando evidentes quando o paciente tentava executar alguns movimentos. Tais abalos restringiam-se única e exclusivamente ao dimídio corporal direito, impossibilitando-o de deambular. Cinco dias após foi submetido a exame eletrencefalográfico (EEG) que revelou ritmo alfa posterior simétrico de 7 a 12 ciclos por segundo de 20 a 50 μ V, mal modulado em amplitude e frequência e com difusão para as regiões centrais e interrompido por ritmo de 13 a 25 ciclos por segundo de 5 a 10 μ V, que predominavam nas áreas anteriores. Registravam-se pontas isoladas, polipontas seguidas cu não de ondas lentas e ondas pontiagudas de 3 a 5 ciclos por segundo de 70 a 100 μ V em paroxismos bilaterais e hipsincrônicos (Fig. 1) e por vezes assimétricos sendo de maior voltagem nas áreas fronto-temporais esquerdas (Fig. 2). Durante o registro do traçado, quando o paciente realizava um ato motor com os membros, observava-se descarga paroxística bilateral e hipsincrônica de polipontas de ondas pontiagudas agrupadas e por vezes de ponta-onda de 2 a 4 ciclos por segundo de grande amplitude (80 a 200 μ V) (Fig. 3). Ao solicitar ao paciente que intencione a realização de um ato motor, evidenciavam-se paroxismos mais longos (Fig. 4). A hiperventilação sensibilizava o traçado e também acentuava as anormalidades descritas. Após o EEG foram administrados 8 mg diários de clonazepam divididos em 4 tomadas, havendo completa regressão do quadro. Cinco dias após a introdução da medicação foi realizado novo EEG que evidenciou ondas lentas de morfologia complexa, de 2 a 5 ciclos por segundo, de 50 a 90 μ V, difusamente distribuídas, com discreto predomínio nas áreas anteriores, não tendo sido observados paroxismos hipsincrônicos semelhantes aos registrados no traçado anterior. O paciente obteve alta melhorado, sendo mantida a mesma medicação em igual dosagem o que possibilitou seu retorno às atividades diárias.

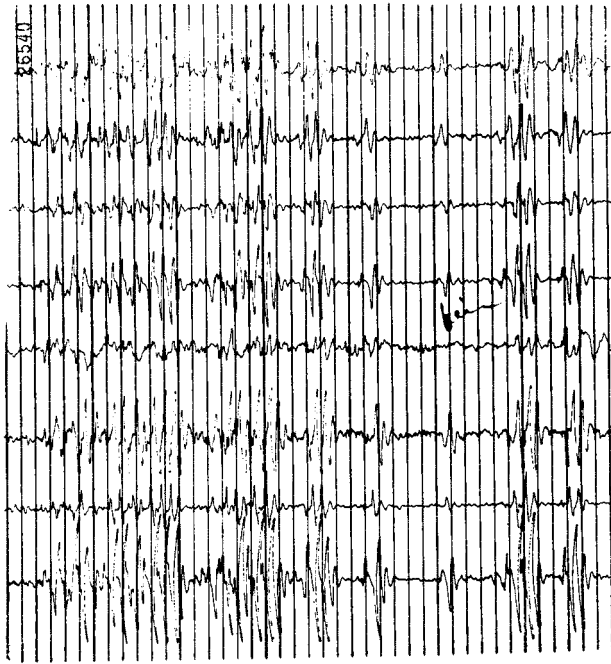


Fig. 1 — Caso C.A.S.: EEG, paroxismo bilateral de ponta, poliponta-onda pontiaguda.

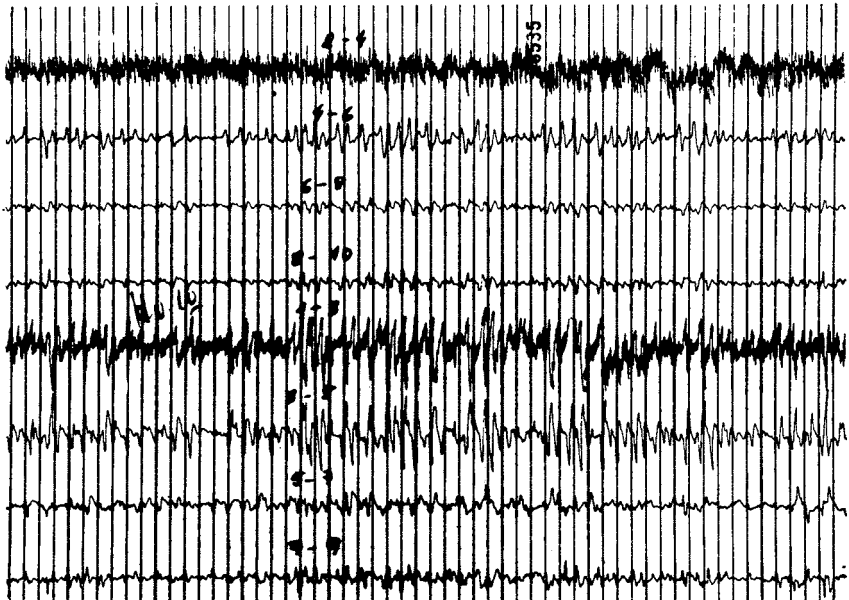


Fig. 2 — Caso C.A.S.: EEG, paroxismo assimétrico de ponta, poliponta-onda pontiaguda.

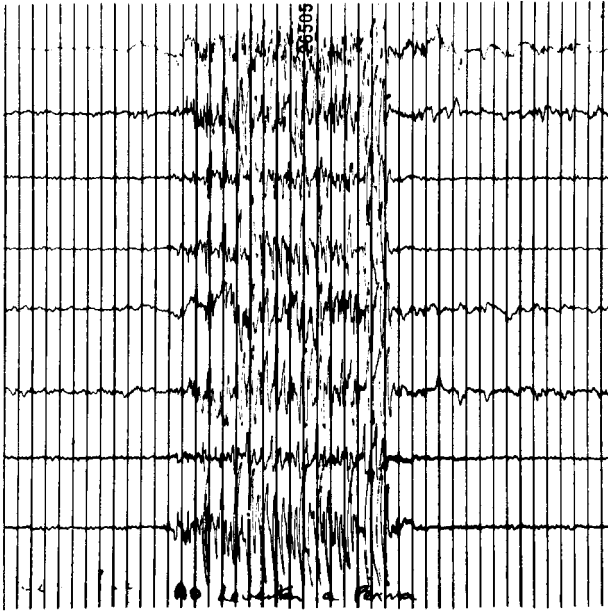


Fig. 3 — Caso C.A.S.: EEG, paroxismo bilateral hiper-sin-crônico de ponta, poliponta-onda.

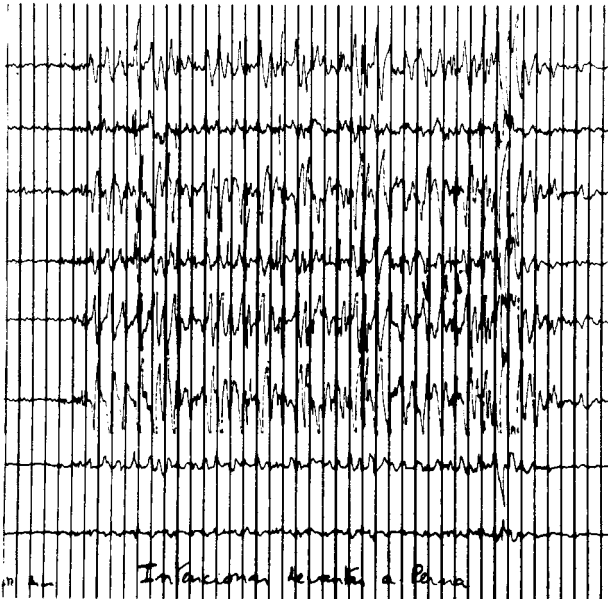


Fig. 4 — Caso C.A.S.: EEG, paroxismo bilateral de ponta, poliponta-onda pontiaguda de maior duração.

COMENTARIOS

Esta descrição é de particular importância pois até o momento não foi descrito na literatura quadro de encefalopatia mioclônica pós-anóxica dimidiada. O cortejo sintomático deste paciente não se diferenciou em nada dos já descritos anteriormente (Moreira Filho e col.5,6,7) isto é, alteração dos níveis de consciência, crises convulsivas e abalos mioclônicos. Entretanto, o paciente sofreu dois episódios de hipoxia. Cada um deles será analisado em separado. O primeiro, por lesão da artéria carótida primitiva esquerda (anoxo-isquêmica) justificando perfeitamente os abalos mioclônicos no dimídio contralateral. Contudo, o padrão do EEG (surto de polipontas e polipontas-onda) era difuso. Ora, como uma anoxia encefálica oriunda de lesão da artéria carótida primitiva esquerda, originaria este padrão eletrencefalográfico? Atualmente acredita-se que o mecanismo da encefalopatia mioclônica pós-anóxica seria devido à diminuição dos níveis de serotonina encefálica, que é sintetizada no tronco cerebral. Como a lesão de uma artéria carótida primitiva de um só lado comprometeria os núcleos serotoninérgicos a esse nível? Não temos resposta. Talvez existam outros locais, que não o tronco cerebral, responsáveis pela síntese de serotonina. O segundo episódio de privação de oxigênio encefálico foi devido a choque séptico, acarretando hipoxia encefálica difusa. Apesar deste segundo evento, nosso enfermo não desenvolveu abalos mioclônicos generalizados e as modificações do traçado eletrencefalográfico foram do tipo difuso, discordando da localização dimidiada da mioclonia. Acreditamos que ocorreu somação das duas causas, isto é, hipoxia localizada por lesão da artéria carótida primitiva esquerda, agravada pelo choque séptico.

Mais uma vez salientamos em nosso meio o bom resultado com o uso de clonazepan no desaparecimento destes movimentos involuntários. Talvez o emprego do 5-hidroxitriptofano, precursor da serotonina, isolado ou associado ao clonazepan seria a terapêutica que produzisse melhor resultado na síndrome em em apreço. Contudo, ainda não dispomos deste fármaco em nosso meio.

RESUMO

É relatado o caso de um paciente jovem, do sexo masculino que após ferida da artéria carótida primitiva esquerda e choque séptico, apresentou abalos mioclônicos no dimídio corporal direito. O traçado eletrencefalográfico foi do tipo difuso, discordando da localização dimidiada. Os autores chamam a atenção para a originalidade do caso e acreditam que a origem dos abalos mioclônicos foi em decorrência da somação das duas causas de hipoxia, isto é, a lesão da artéria carótida primitiva esquerda e o choque séptico.

SUMMARY

Hemi-myoclonic encephalopathy post-anoxic: a case report.

A case of a young man with myoclonus in his right side after cerebral hypoxia is reported. This patient had cerebral hypoxia caused by injury in

his left common carotid artery. After a few hours he had generalized convulsive seizures of tonic-clonic type and also a septic shock. As consciousness was regained, he developed action and intention myoclonus in his right-side. The EEG showed diffuse typical myoclonus potentials. Clonazepam 8mg daily was used with good results. This is the first reference in the medical literature of the unilateral localization in the Lance-Adams syndrome. The authors think that in this case two abnormalities contributed to the cerebral anoxia: the common carotid artery injury and the septic shock.

REFERÊNCIAS

1. LANCE, J.W. & ADAMS, R.D. — The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. *Brain* 86:111, 1963.
2. LHERMITTE, F.; MARTEAU, R. & DEGOS, C.F. — Analyse pharmacologique d'un nouveau cas de myoclonies d'intention et d'action post anoxiques. *Rev. neurol. (Paris)* 126:107, 1972.
3. LHERMITTE, F.; PETER FALVI, M.; MARTEAU, R.; GAZENGEL, J. & SERDARU, M. — Analyse pharmacologique d'un cas de myoclonies d'intention et d'action post-anoxiques. *Rev. neurol. (Paris)* 124:21, 1971.
4. LHERMITTE, F.; TALAIRACH, J.; BUSER, P.; GAUTIER, J.C.; BANCAUD, J.; GRAS, R. & TRUELLE, J.L. — Myoclonies d'intention et d'action post-anoxiques: étude stéréotaxique et destruction du noyau ventral latéral du thalamus. *Rev. neurol. (Paris)* 124:5, 1971.
5. MOREIRA FILHO, P.F. — Encefalopatia mioclônica pós-anóxica (síndrome de Lance-Adams). Tese. Universidade Federal do Rio de Janeiro, 1979.
6. MOREIRA FILHO, P.F.; FREITAS, M.R.G.; CAMARA, V.; QUAGLINO, E. & SARMENTO, R. — Encefalopatia mioclônica pós-anóxica (síndrome de Lance-Adams): registro de seis casos: *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 39:162, 1981.
7. MOREIRA FILHO, P.F.; FREITAS M.R.G.; HAHN, M.D.; CINCINATUS, D. & NASCIMENTO, O.J.M. — Encefalopatia mioclônica pós-anóxica (síndrome de Lance-Adams): estudo anatomopatológico de dois casos. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 40:146, 1982.

Departamento de Medicina Clínica, Hospital Universitário Antonio Pedro, Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense — Rua Marquês do Paraná - 24030 - Niterói, RJ - Brasil.