

ENCEFALOPATIA MIOCLONICA POS-ANOXICA (SINDROME DE LANCE-ADAMS)

REGISTRO DE SEIS CASOS

*PEDRO F. MOREIRA FILHO **

*MARCOS R. G. FREITAS ***

*VILMA CAMARA ***

*ERNESTINA QUAGLINO ***

*ROSA SARMENTO ***

A relação entre hipóxia cerebral e abalos mioclônicos não mereceu atenção no passado e somente em 1939, Courville em sua monografia citada por Lance e Adams⁷ fez alusão a este fenômeno quando disse “os abalos das extremidades algumas vezes assumem proporções de verdadeiros movimentos convulsivos”, em pacientes que sofreram hipóxia cerebral por algumas horas. Gastaut e Rémond⁶ em 1952 relacionaram a anóxia cerebral entre as diversas causas de mioclonias.

Hassler, em 1959, citado por Castaigne e col.³, ao referir-se a intervenções estereotáxicas talâmicas, relatou o caso de um paciente que apresentou, após asfixia, abalos mioclônicos bilaterais, sem crises convulsivas. No ano seguinte Aigner e Mulder¹, dos 94 enfermos com mioclonias por eles estudados, notaram que em dois os abalos musculares se iniciaram após intervenção cirúrgica: um deles sofreu anóxia durante a anestesia, e do outro não obtiveram informações necessárias para que concluíssem haver ocorrido algum episódio de hipóxia, durante, ou mesmo após o ato cirúrgico.

Somente em 1963, as mioclonias pós-anóxicas receberam uma abordagem ampla, com admirável trabalho de Lance e Adams⁷, no qual são referidos quatro pacientes que apresentaram abalos mioclônicos após períodos variáveis de anóxia cerebral. Pelo fato de tais abalos se exacerbarem, ao executarem os pacientes um ato voluntário, esses autores denominaram tais movimentos de mioclonia de ação e de intenção. Castaigne e col.², apresentaram em 1964 o primeiro exame anatomopatológico feito em paciente que apresentava mioclonia pós-anóxica.

Lhermitte e col.¹⁰, em 1971, fizeram estudo estereotáxico e posteriormente destruíram o núcleo ventral lateral do tálamo em paciente portadora de mioclonia de ação e de intenção pós-anóxica, não obtendo qualquer melhora. Nesse mesmo ano, Lhermitte e col.⁹ fizeram a análise bioquímica de um outro caso de encefalopatia mioclônica pós-anóxica e concluíram que o distúrbio básico seria uma diminuição dos níveis 5-hidroxitriptofano no sistema nervoso central. Em 1972, Lhermitte e col.⁸ demonstraram que a concentração do ácido 5-hidroxiindolacético

(5-HIAA), que é o produto final do metabolismo da serotonina, encontrava-se em níveis abaixo do normal em pacientes, com mioclonia pós-anóxica e, confirmando as observações do ano anterior, nas quais estão apoiadas as bases atuais de fisiopatologia e tratamento da síndrome de Lance e Adams.

A primeira descrição de provável encefalopatia mioclônica pós-anóxica em nosso meio, se deve a Deolindo Couto⁴ em 1944, que relatou o caso de uma jovem que, após episódio de anóxia, permaneceu obnubilada e apresentou movimentos involuntários que o autor caracterizou como "movimentos incoerentes de grande amplitude nos membros". Tais movimentos, desapareceram ao cabo de doze dias, restando como sequela da anóxia, leve distúrbio da memória.

A oportunidade que tivemos de observar seis pacientes que sofreram períodos variáveis de hipóxia cerebral e que ulteriormente apresentaram abalos mioclônicos, nos levou ao seguinte relato.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — S.R.N. (Registro 27400, Hospital Universitário Antonio Pedro), sexo feminino, solteira, 25 anos de idade, brasileira, preta. Início em 30 de abril de 1977, quando passou a apresentar hipertermia, tosse com expectoração amarelada, cefaléia e dispnéia progressiva. Em 1º de maio foi internada com o diagnóstico clínico e radiológico de broncopneumonia estafilocócica bilateral. Com o agravamento da dispnéia, foi entubada e colocada no respirador artificial para melhor ventilação. Três dias depois, apresentou crise convulsiva generalizada do tipo tônico-clônica. Foi medicada e 24 horas após, passou a apresentar abalos mioclônicos de forte intensidade, bilaterais e sincrônicos, nos quatro membros, músculos da face e tronco. Instituído o tratamento com diazepam, obteve discreta melhora destes abalos musculares. A paciente piorou progressivamente da infecção pulmonar, desenvolvendo septicemia. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. *Exame físico* — paciente torporosa, normohidratada, escleróticas icterícias (+ +/4), mucosas hipocoradas, cianose de extremidades. Temperatura axilar 37,5°C. Pulso 124b.p.m. Respiração 40r.p.m. Pressão arterial 100/60mmHg. Ausculta cardíaca: ritmo de galope, 124b.p.m., bulhas normofonéticas. Ausculta pulmonar: estertores crepitantes, roncos e sibilos disseminados em ambos os pulmões, mais intensos à esquerda. Abdome algo distendido com peristaltismo diminuído, ausência de visceromegalias. *Exame neurológico* — paciente torporosa, apresentando abalos mioclônicos na face, no tronco e nos quatro membros, de grande amplitude, tornando-se mais intensos com os ruídos e à realização do exame neurológico. Hipotonia generalizada. Reflexos cutâneo-abdominais abolidos, cutâneo-plantares em extensão bilateralmente. Reflexos profundos vivos e simétricos. A paciente reage aos estímulos algícos com a retirada do membro estimulado. Nervos cranianos e fundos oculares sem alterações.

Exames complementares — Hematias 5175000/mm³, Hematócrito 45% leucometria global 22000 cels/mm³ (OB, OE, OMi, OJ, 40B, 48 seg., 8 linf., 4M) Glicose 100/mg%, uréia 18mg%, creatinina 0,8mg%. Gasometria arterial em 2-5-77 no ar atmosférico: pH 7,440, PCO₂34,6mmHg, PO₂43,6mmHg, saturação de oxihemoglobulina 81%, gradiente alveolar arterial de 0264,9mmHg. bicarbonato atual 22,8mEq/l, bicarbonato padrão

24mEq/l, excesso de base + 0,5mEq/l, hemoglobina atual 12,0%. Gasometria arterial em 4-5-77 (paciente no Bird Mark 7, com F1 O2 de 0,4): pH 7,405 pCO₂ 34 68mmHg, pO₂ 56,7mmHg, saturação de oxihemoglobina 89,7%, bicarbonato atual 26,5mEq/l, bicarbonato padrão 26,5mEq/l, excesso de base + 2,4mEq/l, hemoglobina atual 12,0g%. Líquido cefalorraquidiano: claro, transparente, 30 cmH₂O de pressão, 0 cels/mm³, 49mg% de proteínas, 52m% de glicose e 120 mEq/l de cloretos. Radiografia de tórax: condensações nos pulmões e formação de pneumotoceles, maiores à esquerda, compatível com pneumonia estafilocócica.

Evolução — Piora progressiva do quadro septicêmico. No dia anterior ao óbito, a paciente entrou em coma, cessaram os abalos mioclônicos, hipotonia, arreflexia generalizada, midríase paralítica bilateral. Subseguiu-se apnéia e morte em 8 de maio de 1977.

Caso 2 — E.O.C. (Clínica privada do Dr. Marcos R. G. Freitas), sexo feminino, casada, 49 anos de idade, brasileira, branca. Há 6 dias internou-se para ser submetida a histerectomia total. Anestesiada com bloqueio peri-dural, durante o ato cirúrgico ocorreu parada cardíaca que durou cerca de 3 minutos. Foi reanimada, permanecendo em coma apresentado, horas depois, crises convulsivas generalizadas do tipo tônico-clônico. Medicada com clonazepam, obteve-se cessação das crises. Foi progressivamente superficializando o nível de consciência e, três dias após, apareceram abalos mioclônicos nos quatro segmentos, mais acentuados nos membros inferiores que persistiram até a alta hospitalar. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. *Exame físico* — Paciente normohidratada, escleróticas anictéricas, mucosas coradas. Temperatura axilar 36°C. Pulso 80b.p.m. Respiração 20i.p.m. Pressão arterial 120/80mmHg. *Exame neurológico* — Paciente obnubilada, apresentando abalos mioclônicos nos quatro membros que se acentuavam quando executava algum movimento. Força conservada nos quatro segmentos. Hipotonia generalizada. Dismetria às manobras dedo-nariz e calcanhar-joeelho. Reflexos cutâneo-abdominais abolidos; cutâneo-plantares em ventro-flexão bilateral. Reflexos profundos presentes e simétricos. A paciente reage aos estímulos algícos com a retirada do membro estimulado. Nervos cranianos e fundos oculares sem alterações.

Exames complementares — Hemograma, glicose, uréia e creatinina, normais. Líquido cefalorraquidiano: claro, transparente, 2 cels/mm³, 40mg% de proteínas, 60mg% de glicose, 121mEq/l de cloretos. Eletrocardiograma normal.

Evolução — Ao fim de 30 dias, ainda com abalos mioclônicos e disartria, articulando as palavras de maneira monótona e arrastada, a paciente já deambulava com auxílio de terceiros. Medicada diariamente com 6 mg de clonazepam, 200 mg de fenobarbital e 10 mg de diazepam, houve melhora acentuada das mioclonias, persistindo somente discretos abalos nos quatro segmentos que se acentuam nos membros inferiores ao deambular que dificultam sua marcha. Na tentativa de reduzir o clonazepam, recrudesceram as contrações musculares. Seis meses após o início do quadro, foi submetida a exame eletrencefalográfico, que revelou EEG fortemente anormal generalizado, por apresentar ritmo de base de 3 a 6 cps de 30 a 50 microvolts, difuso e ondas lentas de 2 a 5 cps de 40 a 60 microvolts, difusas de predomínio têmpero-rolândico bilateralmente, que por vezes se organizam em paroxismos frustros. Cerca de um ano depois, realizou a tomografia cerebral por computador que evidenciou ventrículos de dimensões, forma e topo-

grafia normais. Parênquima cerebral isodenso, pronunciado alargamento das cisuras silvianas na base, especialmente à direita (Fig. 1). Durante toda a evolução, até aos dias atuais a paciente apresenta-se desorientada no tempo e no espaço, memória retrógrada preservada, memória para fatos recentes comprometida, choro imotivado.

Caso 3 — L.M.P. (registro 144364, Hospital Universitário Antonio Pedro), sexo feminino, viúva, 61 anos de idade, brasileira, preta. A paciente internou-se para submeter-se à histerectomia total. Feita a raquianestesia, durante o ato cirúrgico ocorreu parada cardíaca, que durou mais ou menos 4 minutos. Ao recuperar-se encontrava-se em coma e, algumas horas após, apresentou crises convulsivas generalizadas do tipo tônico-clônico que cederam com o uso de diazepam e manitol. Dois dias depois, iniciaram-se abalos mioclônicos nos quatro membros e tronco, poupando a face. Medicada com clonazepam, houve regressão parcial das mioclonias. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. *Exame físico* — Paciente torporosa, normohidratada, escleróticas anictéricas, mucosas coradas. Temperatura axilar 36,8°C. Pulso 90 b.p.m. Pressão arterial 120/80mmHg. Abdome: fígado a 3 cm do rebordo costal, baço impalpável. *Exame neurológico* — Paciente torporosa, apresentando abalos musculares nos quatro membros e tronco. Hipotonia generalizada. Reflexos cutâneo-abdominais abolidos; cutâneo-plantares em extensão bilateralmente. Reflexos profundos presentes e simétricos. Sensibilidade reagindo aos estímulos algícos com flexão dos quatro membros. Nervos cranianos e fundos oculares normais.

Exames complementares — Hemograma, glicose, uréia e creatinina normais. Gasometria arterial no aerosol contínuo pH 7,273, PCO₂50,8mmHg, pO₂132,6mmHg, saturação da oxihemoglobina 98%, bicarbonato atual 22,6mEq/l, bicarbonato padrão 21,2mEq/l, excesso de base 4,2mEq/l, hemoglobina 12g%. Líquido cefalorraquidiano — claro, límpido, 3 cels/mms, 40mg% de proteínas, 58mg% de glicose e 120mEq/l de cloretos. Eletrocardiograma: ritmo sinusal, 90b.p.m., baixa voltagem nas derivações dos membros. Eletrencefalograma anormal generalizado por apresentar ritmo lento de 3 a 5 cps de média e grande voltagem, difuso, mal estruturado, instável e interrompido frequentemente por ondas bifásicas ou ondas Sharp a intervalos mais ou menos regulares de 2 a 4 segundos.

Evolução — Após o início das mioclonias, a paciente foi progressivamente entrando em coma. Concomitantemente houve a cessação dos abalos musculares. O exame neurológico revelou arreflexia generalizada e abolição do reflexo córneo-palpebral bilateralmente. Óbito 4 dias após a cirurgia.

Caso 4 — P.C.S.C., 26 anos, preto, sexo masculino, solteiro, biscateiro, internado no Hospital Universitário Antonio Pedro (Reg. 173117). O paciente deu entrada no serviço de Emergência com epistaxe e intenso sangramento pela cavidade oral. Ao exame, evidenciou-se hematoma infectado na face lateral direita do pescoço. Realizada a angiografia carotídea revelou falso aneurisma de carótida externa direita. Levado à cirurgia e submetido à anestesia geral, foi entubado seletivamente, ocorrendo parada cardíaca durante a manipulação do seio carotídeo. Tal parada, durou cerca de 4 minutos, revertendo com massagem cardíaca interna. Ao cessar o efeito da anestesia, encontrava-se o paciente em coma e, pouco depois, apresentou várias crises convulsivas genera-

lizadas do tipo tônico-clônico, cessando com diazepam. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. *Exame físico* — Paciente em coma, normohidratado, escleróticas anictéricas, mucosas hipocoradas. Temperatura axilar 36,8C. Pulso 112b.p.m. Respiração 22r.p.m. Pressão arterial 40/0mmHg. Ausculta cardíaca: ritmo regular em dois tempos, 112b.p.m., bulhas normofonéticas. Ausculta pulmonar: diminuição do murmúrio vesicular à esquerda. Abdome: ausência de visceromegalias. *Exame neurológico* — Paciente em coma com hipotonia generalizada. Reflexos cutâneo-abdominais e cutâneo-plantares abolidos. Reflexos profundos presentes e simétricos. Fundos oculares sem alterações, pupilas mióticas e fotorreagentes, reflexo córneo-palpebral presentes e simétricos, reflexos oculo-cefalógiros normais.

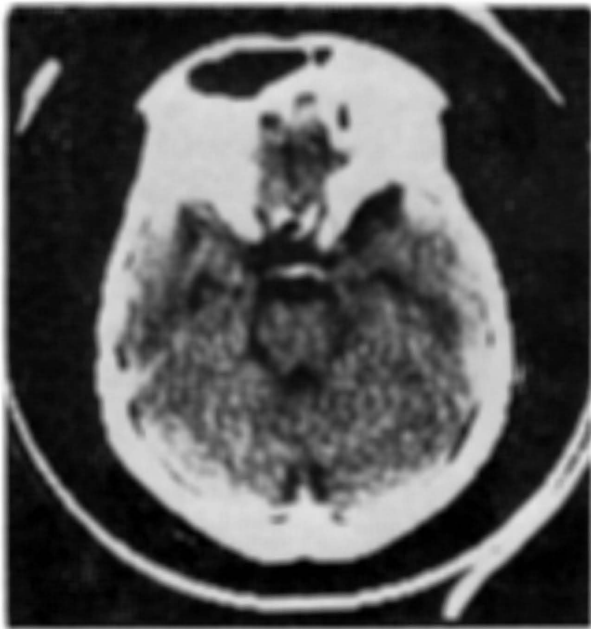


Fig. 1 — Caso 2 (E.O.C.) — Pronunciado alargamento das cisuras silvianas na base, especialmente à direita.

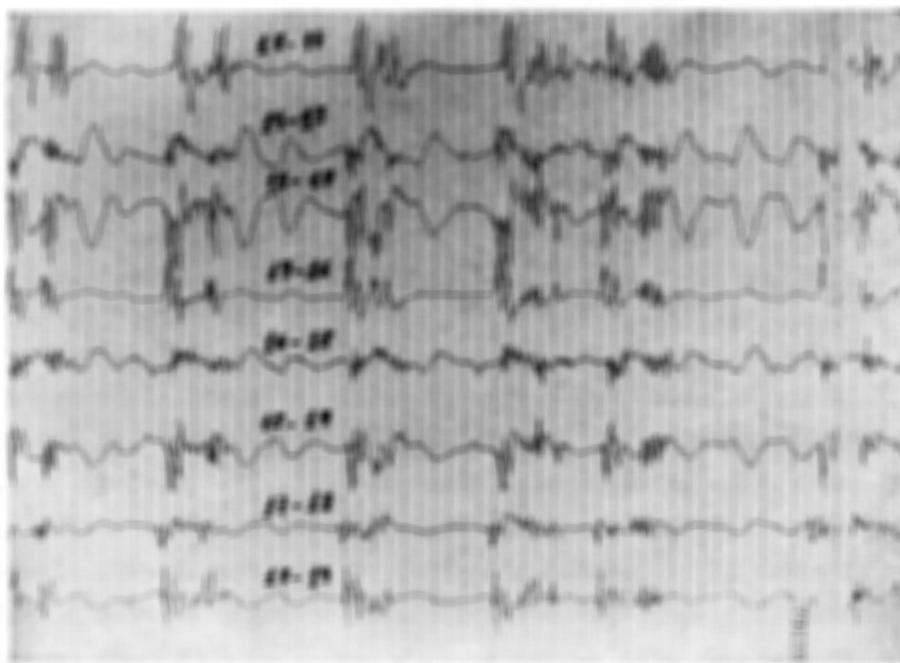


Fig. 2 — Caso 4 (P.C.S.C.) — Surtos paroxísticos bilaterais de polipontas-ondas pontiagudas de 2 e 5 cps.

Exames complementares — Hemograma 3.070.000hem/mm³; Hemoglobina 8,2%. Leucometria global 9.400 cels/mm³ (OB, IE, OJ, 1OB, 65 seg., 21 linf. 3 M.). Hematócrito 24%. Glicose, uréia e creatinina normais. Gasometria arterial (paciente no Bird Mark 7 com Fi O₂ de 0,4): pH 7.473, pCO₂30,6mmHg, pO₂267,7mmHg, saturação de oxihemoglobina 100%, bicarbonato atual 21,5mEq/1, bicarbonato padrão 24mEq/1, excesso da base 0mEq/1. Líquido cefalorraquidiano: límpido, transparente, 25 cmH₂O de pressão, 0 cels/mm³, 19mg% de proteínas, 60mg% de glicose, 126mEq/1 de cloretos. Radiografia de tórax: desvio da traquéia para a esquerda. Eletrencefalograma — EEG fortemente anormal por apresentar ritmo de base lento, difuso e por surtos paroxísticos bilaterais e sincrônicos de pontas, polipontas seguidas ou não de ondas lentas e ondas ponteagudas de 2 e 4 cps de média e grande voltagem interrompidas por lentificação do ritmo de base (Fig. 2). Por vezes, os paroxismos são assimétricos em amplitude que predominam nas áreas anteriores.

Evolução — O paciente foi superficializando o nível de consciência, já reagindo em flexão dos quatro membros aos estímulos álgicos. No dia seguinte passou a apresentar abalos mioclônicos nos quatro membros, tronco, musculatura da face que se exacerbavam com a pesquisa dos reflexos e estímulos dolorosos. Nesta oportunidade foi submetido ao exame eletrencefalográfico cujo resultado foi descrito anteriormente. Empregado o clonazepam 8 mg ao dia em infusão venosa, não cessando os abalos mioclônicos. Dois dias após, entrou em coma, desapareceram as mioclonias, hipotonia e arreflexia generalizada, midriase paralítica, falecendo a seguir.

Caso 5 — N.P.C., 45 anos, branca, sexo feminino, casada, dentista, examinada na clínica privada da Dra. Ernestina Amália Maria Guaglino (Hospital São Paulo, internada em 13-1-74). Em janeiro de 1974, após submeter-se a histerectomia total com raque-anestesia e inoval a paciente apresentou insuficiência respiratória e logo a seguir parada cardíaca. Foi reanimada, permanecendo torporosa. No dia seguinte teve várias crises convulsivas generalizadas do tipo tônico-clônico. Instituído diazepam, foi obtido o controle parcial das crises. Dois dias após, apareceram abalos mioclônicos nos quatro membros, tronco e músculos da face de forte intensidade. Associado clonazepam ao diazepam, as mioclonias diminuíram de intensidade, tendo a paciente alta hospitalar. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. *Exame físico* — Paciente normohidratada, escleróticas anictéricas, mucosas coradas. Temperatura axilar 36,7°C, pulso 80b.p.m. Respiração 16i.p.m. Pressão arterial 130/70mmHg. *Exame neurológico* — Paciente torporosa apresentando abalos mioclônicos de grande amplitude nos quatro membros, no tronco e nos músculos da face. Hipotonia generalizada. Sinal de Babinski bilateral. Reflexos profundos presentes e simétricos. A paciente reage aos estímulos dolorosos com a retirada do membro estimulado. Nervos cranianos e fundos oculares normais.

Exames complementares — Hemograma, glicose, uréia e creatinina normais. Líquido cefalorraquidiano: claro, transparente, 0 cels/mm³, 35mg% de proteínas, 71mg% de glicose e 120mEq/1 de cloretos.

Evolução — Ainda internada, a paciente, apesar dos abalos mioclônicos, já deambulava com a ajuda de terceiros. Ao ter alta hospitalar, estava medicada com 8 mg de clonazepam, 10 mg de diazepam, 200 mg de fenobarbital e 100 mg de difenilhidantoína

diários. As mioclonias espontâneas desapareceram mas tornavam-se evidentes quando a paciente executava algum movimento. Apresentou vários episódios de perda súbita do tônus postural nos membros inferiores levando-a ao solo. O exame eletrencefalográfico feito, um ano e meio depois, evidenciou EEG anormal generalizado, apresentando ritmo de base lento, difuso de 4 a 6 cps de 40 a 60 microvolts, ondas lentas de 3 a 5 cps de 50 a 70 microvolts, difusas e pontas seguidas de ondas lentas em paroxismos bilaterais e sincrônicos. Quatro anos após, foi submetida a tomografia cerebral por computador que mostrou ventrículos de dimensões, forma e topografia normais; parênquima cerebral isodenso; sulcos corticais nítidos, cisuras silvianas proeminentes, tudo dentro dos padrões de normalidade (Fig. 3). O exame neurológico realizado em 2-5-79 mostrou: com a paciente em repouso, não foram observados abalos musculares, mas ao executar um movimento, as mioclonias se tornam evidentes na face e nos quatro membros, principalmente nos superiores. Ausência de sinal de Romberg. Marcha dificultada pelos abalos musculares; aumento de base de sustentação. Força conservada nos quatro membros. Discreta hipotonia universal. Dismetria às provas dedo-nariz e calcanhar-joelho. Reflexos superficiais normais. Reflexos profundos presentes e simétricos. Sensibilidade superficial e profunda sem alterações. Nervos cranianos e fundos oculares normais. A paciente se encontra perfeitamente lúcida, apesar da articulação da palavra ora ser monótona, arrastada, ora explosiva que lhe dificulta se expressar.

Caso 6 — L.S.N. (Registro 188618, Hospital Universitário Antonio Pedro), sexo feminino, casada, 48 anos de idade, brasileira, branca. Há 5 meses internou-se para ser submetida a histerectomia total. Ao ser anestesiada teve parada cardíaca, sendo recuperada com massagem cardíaca interna. Após a reanimação, permaneceu em coma por 9 dias apresentando neste intervalo várias crises convulsivas generalizadas do tipo tônico-clônico, que cederam ao uso de fenobarbital. À medida que foi superficializando o nível de consciência, iniciaram-se os abalos mioclônicos nos quatro membros, mais acentuados nos membros superiores, que persistiram até a alta hospitalar. Antecedentes pessoais e familiares sem importância. *Exame físico* — Paciente lúcida, normohidratada, escleróticas anictéricas, mucosas coradas. Temperatura axilar 36,4°C. Pulso 80b.p.m. Pressão arterial 140/80mmHg. *Exame neurológico* — Paciente cooperante ao exame, apresentando abalos mioclônicos nos quatro segmentos mais acentuados nos membros superiores e que se exacerbavam ao executar um movimento e músculos da face. Estática sem sinal de Romberg. Discreto aumento da base de sustentação. Força conservada nos quatro membros. Hipotonia generalizada. Dismetria às manobras dedo-nariz e calcanhar-joelho. Reflexos cutâneo-abdominais abolidos; cutâneo-plantares em ventro-flexão. Reflexos profundos presentes e simétricos. Sensibilidade superficial e profunda conservada. Nervos cranianos e fundos oculares normais. Palavra: disartria (as palavras por vezes são articuladas de maneira monótona, arrastada e, em ocasiões, saem explosivamente). Estado mental: lúcida, orientada auto e halopsiquicamente, ansiosa diante de sua atual incapacidade.

Exames complementares — Hemograma completo, glicose, uréia e creatinina normais. Eletrocardiograma: taquicardia sinusal 107/min. Eletrencefalograma anormal generalizado por apresentar ondas lentas ponteagudas ou não de 2 a 4 cps de 60 a 80 microvolts seguidas ou não de pontas de pequena amplitude que se dispõem em paroxismos

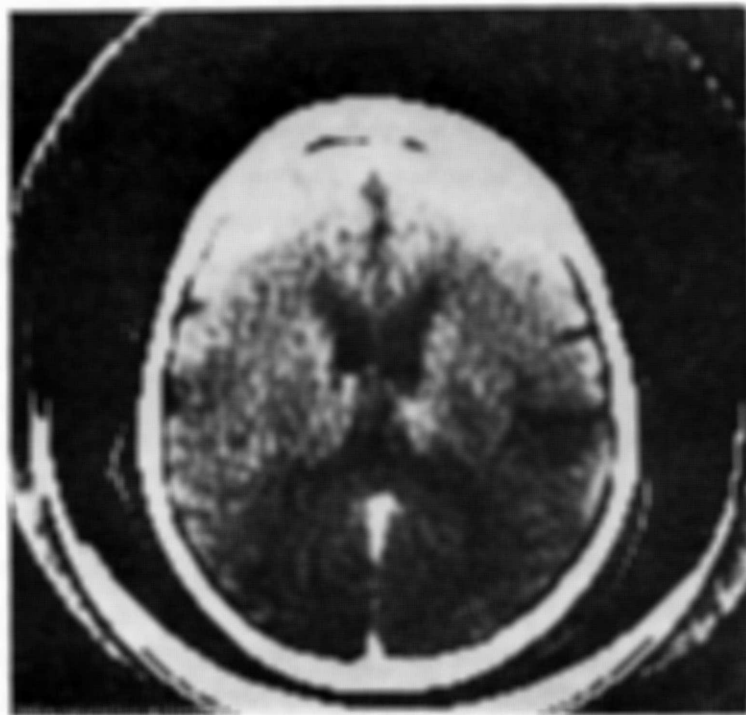


Fig. 3 — Caso 5 (N.P.C.) — Sulcos corticais nitidos.

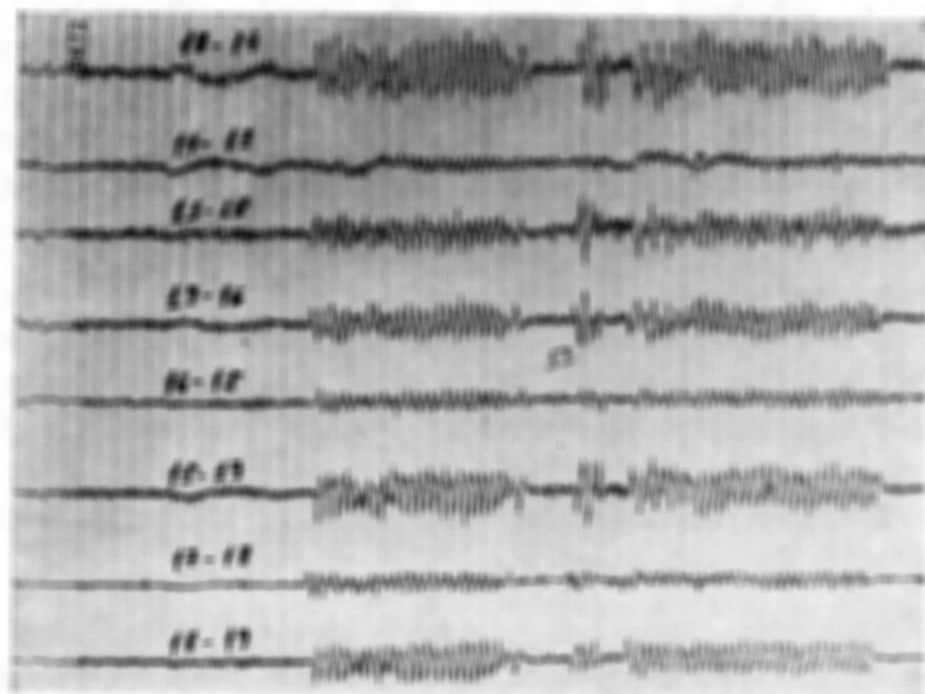


Fig. 4 — Caso 6 (L.S.N.) — Três surtos paroxísticos de duração variável de ondas lentas pontiagudas seguidas, ou não, de pontas de pequena amplitude e de pontas e polipontas-ondas.

bilaterais e sincrônicos (Fig. 4), sendo por vezes assimétricos e se iniciando nas regiões bitemporais, mais à direita.

Evolução — A paciente permaneceu durante 5 meses com abalos mioclônicos nos quatro membros, mais acentuados nos membros superiores e musculatura da face que a impediam de executar qualquer atividade. Esteve sendo medicada com fenobarbital 100 mg ao dia, sem melhora das mioclonias. Foi reinternada e após ser submetida a exames complementares foram instituídos 6 mg de clonazepam diários, obtendo-se praticamente o desaparecimento dos abalos musculares, possibilitando, assim, o retorno a suas atividades diárias.

COMENTARIOS

Não acreditamos que possa haver dificuldade no diagnóstico da encefalopatia mioclônica pós-anóxica. Nos casos típicos, isto é, naqueles pacientes em que ocorreu hipóxia cerebral provocada por parada cardíaca ou uma insuficiência respiratória aguda, acarretando alterações nos níveis de consciência, crises convulsivas, abalos mioclônicos, podendo haver ou não perda de tônus postural assim como, comprometimento da esfera psíquica, o diagnóstico de encefalopatia mioclônica pós-anóxica é evidente.

As alterações dos níveis de consciência foram vistos em todos os nossos casos, ocorrendo obnubilação no caso 2, torpor nos casos 1, 3 e 5 e coma nos casos 4 e 6. É interessante ressaltar que no último caso, apesar das informações de que a paciente tenha permanecido em coma por nove dias, nós só a examinamos pela primeira vez, cinco meses após o episódio anóxico, já com a paciente lúcida, orientada no tempo e no espaço, colaborando no exame. Nos casos 2, 3, 4, 5 e 6, o comprometimento da consciência foi causado pela anóxia oriunda de parada cardíaca e no caso de número 1 por afecção pulmonar aguda. É interessante acrescentar que no caso 3, a anoxia tomou maiores proporções, não só pela parada cardíaca, mas porque foi superposto um distúrbio vascular pré-existente.

Todos os nossos pacientes apresentaram crises convulsivas generalizadas. Nos casos 2, 3, 5 e 6, por terem sofrido parada cardíaca, se enquadraram dentro da classificação de Gastaut e Broughton⁵, no subgrupo das crises anoxo-isquêmicas. No caso número 1, devido ao distúrbio primitivo ter sido comprometimento pulmonar agudo, seria classificado como anoxo-anóxicas. Já o caso 4 enquadra-se nos dois tipos citados, por ter sido entubado seletivamente e sofrido manipulação do seio carotídeo.

Em nossa causuística todos os pacientes apresentaram abalos mioclônicos nos quatro membros. Nos casos 1, 4, 5 e 6 havia comprometimento da musculatura oro-orbicular. Tal comprometimento nos casos 5 e 6 ocorria principalmente ao articular a palavra. Nos pacientes de números 2, 5 e 6 que permanecem vivos, observamos que em repouso os abalos mioclônicos praticamente inexistem, mas ao executarem um movimento ou intencionarem em fazê-lo, as mioclonias se tornam evidentes nos quatro membros, mais intensas nos mem-

bros inferiores no caso 2 acarretando dificuldade na deambulação e nos membros superiores nos casos 5 e 6. Não foram observadas em qualquer de nossos casos mioclonias de língua nem do palato.

Nos casos de números 1, 3 e 4, não foi possível o exame da coordenação pelo comprometimento da consciência. Nos pacientes referidos nos casos números 2, 5 e 6 realmente observamos dismetria às manobras dedo-nariz, calcanhar-jelho e disartria lembrando a palavra escandida. Acreditamos como Lhermitte e col.⁹, que defendem a hipótese de que em virtude das mioclonias pós-anóxicas se acentuarem com a execução de movimentos, é justo que a avaliação da coordenação esteja prejudicada pela presença desses movimentos involuntários. Ainda mais, o exame anatomopatológico feito no caso 1 mostrou aos cortes histológicos do cerebelo, neurônios com características habituais. Já a necrópsia realizada na enferma relatada no caso 3, evidencia no cerebelo um comprometimento acentuado, caracterizado pela rarefação das células de Purkinje e das células da camada granulosa de difícil análise, por ser esta atribuída por muitos autores como lesão agônica de etiologia desconhecida. As lesões encontradas no núcleo dentado são provavelmente conseqüentes à anoxia que pode ter sido agravada pelas lesões vasculares degenerativas que esta paciente apresentava no encéfalo, possivelmente de etiologia aterosclerótica. Portanto, não acreditamos que nos enfermos que apresentem mioclonia pós-anóxica exista uma síndrome cerebelar, mas mesmo que isto ocorra, ao exame da coordenação nada podemos afirmar, já que as mioclonias pós-anóxicas por serem de ação e de intenção prejudicam tal exame.

Observamos a perda do tônus postural, somente em uma das pacientes (caso número 5). Os enfermos relatados nos casos de número 2 a 6, apesar de deambularem, não apresentaram tal fenômeno. O restante (casos números 1, 3 e 4), pelo fato de não haverem recobrado a consciência e terem evoluído para o êxito letal, foi impossível a avaliação se havia ou não essa alteração do tônus postural.

Em nossos casos, só foi possível avaliar o estado mental nos pacientes de números 2, 5 e 6, já que nos outros (casos 1, 3 e 4), por não terem recuperado a consciência, tal avaliação tornou-se impossível. As pacientes 5 e 6 se encontravam lúcidas, orientadas auto e halopsiquicamente, respondendo às solicitações com objetividade e coerência, apesar de apresentarem depressão reativa, em função dos abalos mioclônicos que limitaram suas atividades diárias. A enferma descrita no caso número 2, apresentou choro imotivado, comprometimento da memória anterógrada com preservação da retrógrada. As solicitações feitas, elaborava com lentidão as respostas, nem sempre coerentes com as perguntas. Portanto este caso configura um quadro demencial incipiente.

Por ser uma afecção recentemente descrita, que vem sendo encontrada com certa frequência nos dias atuais procuramos através deste trabalho, chamar a atenção não só dos neurologistas mas dos clínicos em geral, especialmente daqueles que atuam nos centros de terapia intensiva para a observância dessa repercussão no sistema nervoso central, conseqüente à hipoxia.

RESUMO

São estudados seis pacientes, cinco do sexo feminino e um dos masculino, os quais, após terem sofrido períodos variáveis de hipóxia cerebral provocada ou por parada cardio-respiratória (cinco casos) ou por comprometimento pulmonar agudo, apresentaram alterações dos níveis de consciência, que variaram de obnubilação ao coma. Horas após, tiveram crises convulsivas generalizadas do tipo tônico clônica. A medida que vieram recuperando a consciência, desenvolveram abalos mioclônicos generalizados, de grande intensidade. Assim ficou caracterizada a encefalopatia mioclônica pós-anóxica que em homenagem aos autores que a descreveram, em 1963, é denominada também de síndrome de Lance-Adams.

Cinco enfermos foram submetidos a exame eletrencefalográfico, cujos traçados, em alguns, mostraram potenciais típicos de mioclonias e, em outros, características de comprometimento cerebral difuso por anóxia. Em um dos pacientes foi feito exame eletromiográfico e em outros dois, tomografia cerebral por computador que revelou, em um deles, pronunciado alargamento das cisuras silvianas na base, especialmente à direita que justifica o quadro demencial apresentado por tal paciente. A análise bioquímica do líquido cefalorraquidiano feito em cinco casos, não apresentou alterações.

SUMMARY

Myoclonic encephalopathy post-anoxic (Lance-Adams syndrome): report of six cases.

Six patients are studied (five females and one male) in which disorders of consciousness varying from stupor to coma have occurred following variable periods of cerebral hypoxia caused either by cardiorespiratory standstill (five cases) or acute pulmonary injury. After a few hours they had generalized convulsives crisis of tonic-clonic type. As consciousness was regained they developed generalized myoclonic trembling of great intensity. Hence post-anoxic myoclonic encephalopathy is characterized. It is also called the Lance-Adams syndrome, in honor of the authors that described it in 1963.

Five patients underwent electroencephalographic examination; the tracing showed typical myoclonus potentials in some, and characteristic diffuse brain injury in others. Electromyography was carried out in one patient, and cerebral computerized tomography in two others. The latter revealed an accentuated widening of sylvian cleft at the base in one them, specially on the right side, which explain his dementia-like picture. The biochemical analysis of the spinal fluid was normal in five cases.

REFERENCIAS

1. AIGNER, B. R. & MULDER, D. W. — Myoclonus clinical significance and an approach to classification. Arch. Neurol. (Chicago), 2:600, 1960.

2. CASTAIGNE, P.; CAMBIER, J.; ESCOUROLLE, R.; CATHALA, H. P. & LECASBLE, R. — Observation anatomo-clinique d'un syndrome myoclonique post-anoxique. *Rev. Neurol. (Paris)* 111:60, 1964.
3. CASTAIGNE, P.; CAMBIER, J. & ESCOUROLLE, R. — Les myoclonies d'intention et d'action. *Rev. Neurol. (Paris)* 119:107, 1968.
4. COUTO, D. — Encefalopatia posanestésica. *In Clínica Neurológica. A Casa do Livro, Rio de Janeiro, 1944.*
5. GASTAUT, H. & BROUGHTON, R. — Diagnosis and differential diagnosis. *In Epileptic Seizures. Charles C. Thomas Publisher, Springfield (Illinois), 1972.*
6. GASTAUT, H. & RÉMOND, A. — Étude électroencéphalographique des myoclonies. *Rev. Neurol. (Paris)* 86:596, 1952.
7. LANCE, J. W. & ADAMS, R. D. — The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. *Brain* 86:111, 1963.
8. 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.
9. LHERMITTE, F.; PETERFALVI, 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.
10. 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.

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