

# Evaluación neuropsicológica en un caso de síndrome de Lance Adams

## Neuropsychological evaluation in a case of Lance Adams syndrome Adams

André Salviatierra<sup>\*1,a</sup>, Ana Ruth Díaz-Victoria<sup>1,b</sup>

### RESUMEN

*El síndrome de Lance Adams (SLA) es una rara encefalopatía postanóxica que cursa con mioclonías secundarias y ataxia cerebelosa. Se presenta una paciente de 35 años con hipoxia cerebral consecuyente a ingesta de benzodiazepinas, exitosamente reanimada y con presentación de mioclonías generalizadas posteriores. La exploración neuropsicológica con la prueba de MoCA, figura compleja de Rey, trail making test, stroop test, set test e índice de Barthel, evidencian alteraciones en la velocidad de procesamiento, atención, manejo visoespacial, praxias constructivas, memoria y funciones ejecutivas. Así, el inicio clásico, semiología, los hallazgos del electroencefalograma con anormalidad y el enlentecimiento de ondas theta son compatibles para SLA.*

**Palabras clave:** Síndrome de Lance Adams, mioclonía posthipóxica, hipoxia, neuropsicología.

### SUMMARY

*Lance Adams syndrome (LAS) is a rare post-anoxic encephalopathy that causes secondary myoclonus and cerebellar ataxia. We present a 35-year-old female patient with cerebral hypoxia resulting from benzodiazepine ingestion, successfully resuscitated and with consequent generalized myoclonus presentation. Neuropsychological examination with the MoCA test, Rey's complex figure, trail making test, stroop test, set test, and Barthel's index show alterations in processing speed, attention, visuospatial management, constructive praxis, memory, and executive functions. Thus, classical onset, semiology, electroencefalogram findings with abnormality and slowing of theta waves, are compatible with LAS.*

**Keywords:** Lance Adams syndrome, posthypoxic myoclonus, hypovolemic shock, neuropsychology.

### INTRODUCCIÓN

El mioclono posthipóxico temprano (PHM) puede presentarse después de un paro cardíaco y se caracteriza por desencadenar movimientos mioclónicos (contracciones musculares breves, repentinas e involuntarias) focales o multifocales en la cara, tronco y/o extremidades (1). Tiene dos subclasificaciones, “aguda” o estado epiléptico mioclónico (MSE) que suele presentarse dentro de las doce horas posteriores al evento anóxico y, “crónica” o síndrome de Lance Adams (SLA) en la cual los pacientes conservan la función neurológica y es hasta días o semanas después que desarrollan mioclonías (2).

DOI: <https://doi.org/10.47307/GMC.2024.132.4.26>

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0638-563X><sup>a</sup>

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5140-2240><sup>b</sup>

<sup>1</sup>Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”, Ciudad de México, México.

<sup>a</sup>Doctor en Neurociencias. Investigador posdoctoral en la Unidad de Cognición y Conducta del INNN. <sup>b</sup>Maestra en Diagnóstico y Rehabilitación Neuropsicológica. Jefa de la Unidad de Cognición y Conducta del INNN.

\*Correspondencia: Juan André Salviatierra Baldeón. Calle comercio y administración 47, Copilco, Coyoacán, Ciudad de México (04360), México. [4andree4@gmail.com](mailto:4andree4@gmail.com)

**Recibido: 10 de noviembre 2024**

**Aceptado: 16 de noviembre 2024**

Asimismo, un MSE presenta un estado de coma previo, mientras en el SLA los pacientes pueden estar conscientes. No obstante, el uso de sedación hace parecer que el paciente está comatoso cuando en realidad está bajo los efectos de la anestesia, enmascarando así características clínicas y neurofisiológicas (3).

Por otro lado, la prevalencia del SLA apenas alcanza un 1,5 % de casos (4). Por tanto, es una rara complicación que puede llegar a observarse en pacientes sobrevivientes a un paro cardiorrespiratorio. En general, el SLA es asociado con un pronóstico generalmente favorable, los pacientes suelen responder al tratamiento con antiepilépticos y medidas de rehabilitación. A diferencia de un MSE, que tiene un mal pronóstico para la recuperación neurofuncional (5).

### Presentación del caso

Se reporta una paciente mujer de 35 años, profesional, trabajadora, viuda y sin antecedentes personales patológicos significativos, consumo eventual de alcohol y tabaquismo, con presunto intento suicida mediante ingesta de medicamentos (metformina y nimesulida), se desconoce el gramaje y la cantidad exacta.

Fue encontrada por sus familiares y es trasladada a un hospital, se desconoce después de cuánto tiempo fue encontrada. A su ingreso al hospital presentó glucometría de 20 mg/dL, se realizó un lavado gástrico y fue ingresada a la unidad de cuidados intensivos donde fue candidata a tratamiento de sustitución. A los cuatro días, se le realizó una extubación y nueve horas después presentó paro cardiorespiratorio, se inició maniobras de reanimación cardiopulmonar, recuperando el ritmo a los 10 minutos. Un día después, inició con crisis tónico-clónicas generalizadas, con una duración mayor a 5 minutos.

Al realizar la exploración neurológica se encontró despierta, orientada y atenta, emitía lenguaje fluente y comprendía las órdenes. En la evaluación de nervios craneales, no se encuentran anomalías significativas, sensibilidad

normal, ausencia de signos meníngeos y cerebelosos. No obstante, destacan mioclonías generalizadas activadas por acción e intención.

### RESULTADOS Y DISCUSIÓN

La fisiopatología del SLA aún no es clara, se asume alteraciones a nivel de estructuras corticales y subcorticales asociadas a déficits de 5-hidroxitriptamina (5-HT) en el núcleo olivar inferior, así como de ácido gamma-aminobutírico (GABA), desencadenando un pobre control de la excitabilidad neuronal y la liberación irregular de glutamato (Glu) (5).

A nivel neuroanatómico, las autopsias de paciente con SLA evidencian prominencia astrocítica en el núcleo gris periacueductal del mesencéfalo, núcleo supratroclear, subnúcleo lateral de la sustancia gris mesencefálica y en los núcleos cuneiforme y subcuneiforme. Así como, pérdida neuronal en el tálamo, cuerpo estriado, cuerpos mamilares y núcleos de rafe del tronco encefálico (6).

Los síntomas clásicos del SLA pueden incluir también ataxia, disartria, anomalías de la marcha e indudablemente mioclonías, conforme al caso presentando. Los primeros pueden mejorar lentamente con el tiempo, pero las mioclonías suelen persistir, afectando significativamente la calidad de vida de los pacientes (7).

En cuanto a su diagnóstico, es principalmente clínico. Las técnicas de neuroimagen como tomografía computarizada o resonancia magnética (IRM), no suelen ser útiles para el diagnóstico del SLA (8). No obstante, usando tomografía por emisión de positrones, se evidencia un aumento de metabolismo de la glucosa en el mesencéfalo, tálamo ventrolateral y tegmento pontino (9). Respecto a estudios neurofisiológicos como electroencefalografía (EEG) y, en relación con el presente caso, se observa actividad epileptiforme horas después del evento anóxico, con descargas de polipicos que tienen mayor amplitud en el vertex, aunque otros estudios reportan enlentecimiento difuso de ondas theta que sugieren una disfunción cerebral leve y difusa" (5).

Respecto a la exploración neuropsicológica en este caso, fueron empleados los siguientes instrumentos: test de MoCA, figura compleja de Rey, trail making test, stroop test, set test e índice de Barthel (Cuadro 1). Los resultados obtenidos evidencian una disminución significativa en la velocidad de procesamiento y alteraciones moderadas de la atención, manejo visoespacial,

praxias constructivas, memoria y funciones ejecutivas. Así como, leve disfunción del juicio, cognición social y dependencia moderada para realizar actividades básicas de la vida diaria (Cuadro 2), en contraste con otros estudios que reportan la preservación de funciones cognitivas superiores (10) o ausencia de daños cognitivos aparentes (11).

Cuadro 1. Resultados de los test

Instrumento		Puntuación	Interpretación
Test de MoCA		Pd=19/30	Deterioro
Figura compleja de Rey	Copia	Pd=19/36 [Pc<5]	Deterioro
	Memoria inmediata	Pd=5.5/36 [Pc<5]	
	Memoria diferida	Pd=6/36 [Pc<5]	
Trial making test	Parte A	Pc=10	Lentificación
	Parte B	Pc<5	
Test de stroop	Palabras	Pc=10	Deterioro
	Colores	Pc<5	
	Palabras/colores	Pc<5	
	Interferencia	Pc=20	
	Set test	Pd=34/40	Fluencia adecuada
Índice de Barthel		Pd=55/100	Dependencia moderada para actividades básicas de la vida diaria

Pd: puntuación directa; Pc: percentil.

Cuadro 2. Evaluación de funciones cognitivas

Función	Observaciones
Orientación	Conservada.
Atención	Fásica con afectación leve.
Lenguaje	Alteraciones leves en la repetición y articulación.
Gnosias	Visual y auditiva conservada, visoespacial con afectación moderada.
Praxias	Praxias y habilidades constructivas con afectación significativas.
Memoria	Afectación alta a moderada.
Intelectuales	Enlentecimiento generalizado.
Ejecutivas	Planificación y flexibilidad cognitiva con afectación moderada.

Concerniente a la intervención en SLA, se recomienda el uso de medicamentos agonistas de 5-HT y/o antagonistas de Glu. Por tanto, para controlar las mioclonías es recomendable el uso de anticonvulsivantes (lacosamida/zonisamida)

o benzodiazepinas (clonazepam/clobazam) en ambos casos necesariamente en conjunto con levetiracetam (12). El levetiracetam se usa solo o junto con otros medicamentos para ayudar a controlar ciertos tipos de convulsiones (de inicio

parcial, mioclónicas o tónico-clónicas) en el tratamiento de la epilepsia. Su mecanismo de acción consiste en la inhibición de la transmisión glutamatérgica, a través la reducción de la liberación de calcio intraneuronal y su unión a la proteína SV2A de las vesículas sinápticas, involucrada en la exocitosis de neurotransmisores, reduciendo la hiperexcitabilidad cortical (13).

Por otro lado, algunos reportes sugieren el uso de ciertas drogas recreativas como la sal sódica de  $\gamma$ -hidroxibutirato, denominada oxibato de sodio (SBX), reservada exclusivamente para casos refractarios, puesto que al ser un precursor de GABA que cruza fácilmente la barrera hematoencefálica modula exitosamente los receptores GABA-A (7); o el uso de cannabidiol (CBD), que en estudios preclínicos reporta acción antagonista del receptor acoplado a proteína GPR 55 en el tálamo y acción agonista en 5-HT, específicamente en receptores 5-HT1A (14).

Por último, se han reportado contados casos de paciente adultos (>50 años) con SLA secundario a hipoxia por COVID-19 (15), que no aplica para este caso, pero no deja de ser un factor a considerar en otras manifestaciones.

### CONCLUSIONES

El síndrome de Lance Adams (SLA) es una rara encefalopatía postanóxica, que puede presentarse en pacientes que sobreviven a un episodio de anoxia cerebral grave (paro cardiorrespiratorio) desencadenando días o semanas después, sacudidas mioclónicas.

Para este caso, la paciente presentó un evento hipóxico consecuente a la sobre ingesta intencional de benzodiazepinas, recuperó la conciencia tras la administración de RCP y reportó mioclonías postanóxicas un día después. No se evidenció hallazgos significativos con IRM, pero el EEG reportó anormalidades leves y enlentecimiento difuso de ondas theta, respaldando el diagnóstico para SLA.

La evaluación neuropsicológica evidencia una significativa disminución de la velocidad de procesamiento y alteraciones moderadas de la atención, manejo visoespacial, praxias constructivas, memoria y funciones ejecutivas.

Así como, leve disfunción tanto del juicio como la cognición social y moderada dependencia para realizar actividades básicas en actividades cotidianas.

### Conflicto de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

### Fuente de financiamiento

Autofinanciado.

### REFERENCIAS

1. Wasey W, Carter C, Badesha N, Rossi M, Baig M. Cervical Osteomyelitis, Cardiac Arrest, and Lance-Adams Syndrome: A Case Report. *Cureus*. 2022;14(4):23914.
2. Shugan A. A Case Study of Lance-Adams Syndrome. *Neurodiag J*. 2021;61(3):144-149.
3. Freund B, Kaplan P. Post-hypoxic myoclonus: Differentiating benign and malignant etiologies in diagnosis and prognosis. *Clin Neurophysiol Practice*. 2017;2:98-102.
4. Muro-García I, Vieira A, Vega L, Pastor J, De Toledo M. Respuesta a perampanel en un paciente con mioclono posthipóxico crónico. *Rev Neurol*. 2021;73(3):111–113.
5. Rahman A, Alqaisi S, Helfman B. A Rare Case of Lance-Adams Syndrome: Status Post-Successful Cardiopulmonary Resuscitation. *Cureus*. 2022;14(12):32604.
6. Subramanian M, Velayudham S, Jeyaraj M, Arunan S, Perumal S, Mohan K. A case of Lance Adams syndrome in a patient with attempted hanging. *Indian J Crit Care Med*. 2022;26(9):1052-1053.
7. Riboldi G, Frucht S. Increasing evidence for the use of sodium oxybate in multi-drug-resistant Lance-Adams syndrome. Tremor and other hyperkinetic movements. 2019;9:1-6.
8. Nigam G, Babu S, Peter C, Peter CS. Lance-Adams syndrome: A special case of a mother. *Indian J Crit Care Med*. 2016;20:548-550.
9. Waddell A, Dirweesh A, Ordoñez F, Kososky C, Peddareddygaril, Grewal R. Lance-Adams syndrome associated with cerebellar pathology. *J Commun Hosp Internal Med Perspec*. 2017;7(3):182-184.

10. Ruíz-García D, Olivera I, Gómez-Viera C. Síndrome de Lance Adams. *Rev Cub Med.* 2013;52(1):72-77.
11. Contreras N, Elso M, Cartier L. Síndrome de Lance-Adams: Presentación de dos casos. *Rev Chil Neuro-psiq.* 2008;46(4):288-292.
12. Zheng J, Storad Z, Al-Chalabi M, Gharaibeh K, Saleem S, Sheikh A, et al. Lance-Adams Syndrome: Case series and literature review. *Clin Neurophysiol Prac.* 2023;8:187-193.
13. Song J, Kang W, Ohn S, Jung K, Bashir S, Yoo W. An Exploration of the Neural Network of Lance-Adams Syndrome: A Case Report. *Brain & NeuroRehabilitation.* 2020;14(1): e1.
14. Zöllner J, Noda A, Rosenow F, Strzelczyk A. Improving post-hypoxic myoclonus using cannabidiol. *Seizure.* 2019;67:38-39.
15. Muddassir R, Idris A, Alshareef N, Khouj G, Alassiri R. Lance Adams Syndrome: A rare case presentation of myoclonus from chronic hypoxia secondary to COVID-19 infection. *Cureus.* 2021;13(12): e20321.