

文章编号:1003-2754(2025)02-0178-04

doi:10.19845/j.cnki.zfysjbbzz.2025.0035

Lance-Adams综合征1例报告并文献复习

刘 菲, 刘 含, 姚丽芬, 侯晓华

摘要: 本文旨在提升临床对 Lance-Adams 综合征(LAS)的认知水平。文章通过对2021年确诊的一例 LAS 病例的临床资料进行系统分析,并结合相关文献研究,全面阐述了 LAS 的临床症状、发病机制、诊断方法和治疗方案。LAS 是一种罕见的中枢神经系统疾病,主要特征为脑缺氧后出现的动作性肌阵挛。其病因多与脑缺氧相关,其中心肺复苏术后和窒息是最常见诱因。在诊断方面,特征性脑电图表现具有重要参考价值。临床医生应加强对 LAS 的识别能力,通过早期发现典型临床症状并结合视频脑电图检查进行诊断。同时指出,目前 LAS 在治疗方面仍面临诸多挑战,需要进一步研究和探索。本文对临床工作者加深 LAS 认识、提高诊疗水平具有重要参考价值。

关键词: Lance-Adams 综合征; 中毒性脑病; 缺氧后肌阵挛; 脑电图

中图分类号: R742

文献标识码: A

Lance-Adams syndrome: A case report and literature review LIU Fei, LIU Han, YAO Lifan, et al. (The First Affiliated Hospital of Harbin Medical University, Harbin 150001, China)

Abstract: This article aims to improve the understanding of Lance-Adams syndrome (LAS) in clinical practice. By analyzing the clinical data of a patient diagnosed with LAS in 2021 and conducting a literature review, this article elaborates on the clinical symptoms, pathogenesis, diagnostic methods, and treatment regimens of LAS. LAS is a rare central nervous system disorder characterized by action myoclonus after cerebral hypoxia. The etiology of LAS is mainly associated with cerebral hypoxia, and cardiopulmonary resuscitation and asphyxia are the most common predisposing factors for LAS. Characteristic manifestations on electroencephalography have an important value in diagnosis. Clinicians should enhance their ability to identify LAS through typical clinical symptoms and electroencephalography in the early stage. This article also points out that there are still many challenges in the treatment of LAS, which requires further research and exploration. This article has an important reference value in improving the understanding, diagnosis, and treatment of LAS.

Key words: Lance-Adams syndrome; Toxic encephalopathy; Post-hypoxic myoclonus; Electroencephalography

Lance-Adams 综合征(Lance-Adams syndrome, LAS)也被称为慢性缺氧后肌阵挛(post-hypoxic myoclonus, PHM),是由 Lance 和 Adams 于1963年在《Brain》上首次报道了4例心肺复苏后的肌阵挛患者^[1],在接受心肺复苏的患者中更为常见。目前报道缺氧的主要原因是麻醉和手术意外引起的呼吸停止,部分病例还可发生在心搏骤停、哮喘、窒息、自缢、溺水、中毒、COVID-19感染等导致脑缺氧后^[2,3]。文献研究显示继发缺氧可导致 LAS,但尚无关于中毒性脑病方面的报道。本文介绍1例由可疑急性有机物中毒导致器质性脑病继发 LAS 并文献复习,以加深临床医生对该病的认识。

1 病例资料

患者,男,50岁,汉族,职业工人,既往体健。患者2021年5月在未防护情况下于居民区下水道工作8h,其间接触了聚氯乙烯粘合剂(呼吸道、皮肤)、生活污水(皮肤),下班后自觉头痛、乏力、发冷,中午进食后出现恶心、呕吐。患者第2日继续于下水道作业,上述症状逐渐加重并伴腹泻。第3日凌晨患者出现双上肢不自主抖动伴双下肢无力,意识清楚,对答切题,继而出现全身抽搐、牙关紧

闭,持续约3min,抽搐后意识未恢复,遂医院就诊,就医途中再发抽搐2次,较前剧烈伴口唇发绀。追问病史,患者此前接触聚氯乙烯均在空旷环境,本次作业下水道气体测量:氧气20.41%,氮气2.6mg/m³,硫化氢0mg/m³。共同工作的2位同事,其中1个位于管道口工作,作业时轻度不适,1个位于管道中间位置,进出较多,出现轻度恶心、呕吐、头晕等症状,无抽搐,两人血检、头部CT未见明显异常。

患者进入ICU并出现了休克、酸中毒,当日即行气管插管、呼吸机辅助通气(SpO₂:98%),同时加用丙泊酚、丙戊酸抗惊厥及其他对症治疗等,抽搐发作仍未完全控制,加用左乙拉西坦、托吡酯及氯硝西泮控制发作。辅助检查:头部MRI示脑内多发点片状略长T₁、T₂信号,FLAIR像呈略高信号,轻度脑白质脱髓鞘(见图1);脑电图示各导较多量弥漫性2~3.5Hz低-中波幅慢波、棘慢波、多棘慢波间断阵发,中央、顶区著;血常规,白细胞计数(WBC)

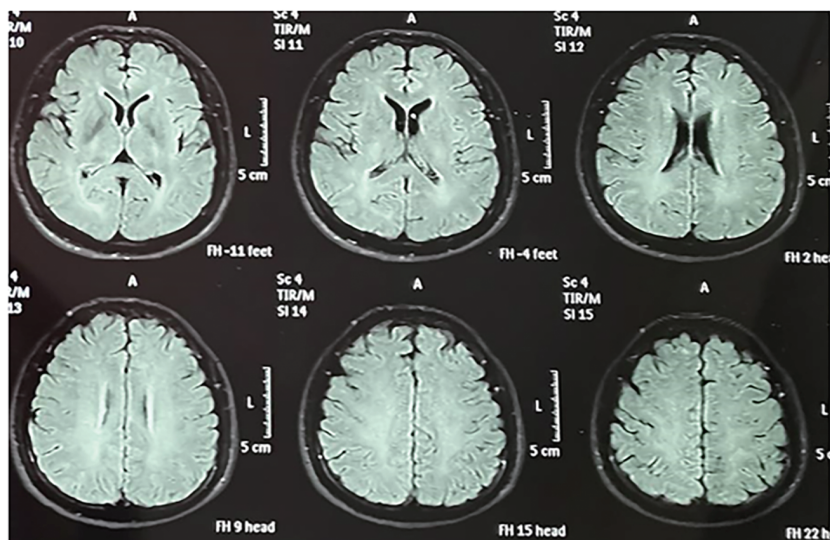
收稿日期:2023-11-11;修订日期:2024-05-11

作者单位:(哈尔滨医科大学附属第一医院,黑龙江 哈尔滨 150001)

通信作者:侯晓华,E-mail:houxiaohua651224@163.com

22.4×10⁹/L; 心肌酶 CK 699 U/L, CKMB mass 8.1 μg/L, cTnI 0.068 μg/L; AMON 63 μmmol/L; 毒物检测(-); 自身免疫性脑炎相关抗体、TOUCH、抗核抗体谱、ANCA、抗 GBM、甲状腺功能正常。诊疗经过: 住院期间患者无明显诱因出现房颤, 先后给予胺碘酮、电复律均未转复, 4 h 后自行转复, 给予口服比索洛尔治疗。肝功 ALT 进行性升高, 最高至 246 U/L, 使用药物对症治疗。由于患者体温 38.5 °C, 咳大量白黏痰, 查体双下肺呼吸音粗, 肺

CT 示双肺多发淡片索条影, 考虑肺部感染, 给予抗感染治疗后体温恢复正常。治疗 7 d 后患者意识恢复, 仅留有四肢无力。4 d 后出现四肢动作性、意向性肌阵挛, 情绪紧张或激动时加重。经过 20 余天的系统治疗出院时查体: 精神睡眠可, 语言欠流利, 粗测高级智能轻度下降, 定时定向力、计算力下降, 记忆力正常, 四肢肌力肌张力正常, 自行站立不能, 双侧指鼻、轮替欠稳准, 即存在构音障碍和共济失调。

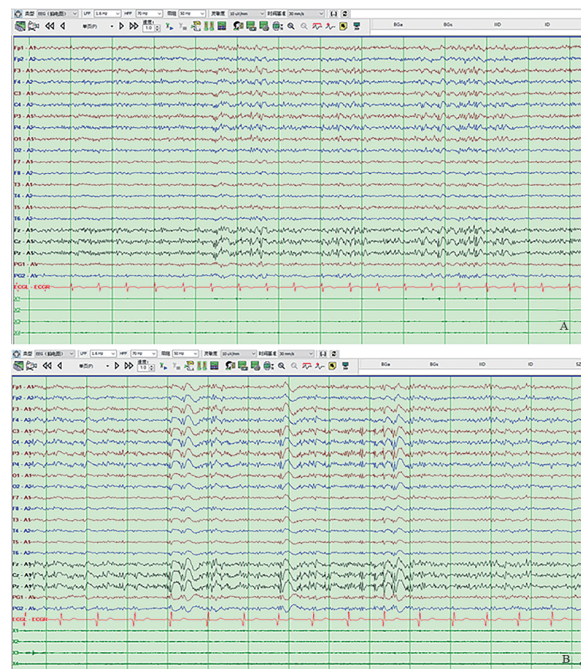


注: 头 MRI 示脑内多发点片状略长 T₁、T₂ 信号, FLAIR 像呈略高信号, 轻度脑白质脱髓鞘。

图 1 头 MRI FLAIR 像

出院后患者进行高压氧及康复治疗, 肌电图示四肢交感皮肤反应异常; 视觉诱发电位示双侧 P100 波潜伏期稍有延长, 认知电位 P3 波潜伏期在临界范围, 上、下肢体感诱发未见明显异常。MoCA 评分 13 分, MMSE 评分 15 分。治疗后患者症状未见明显改善。

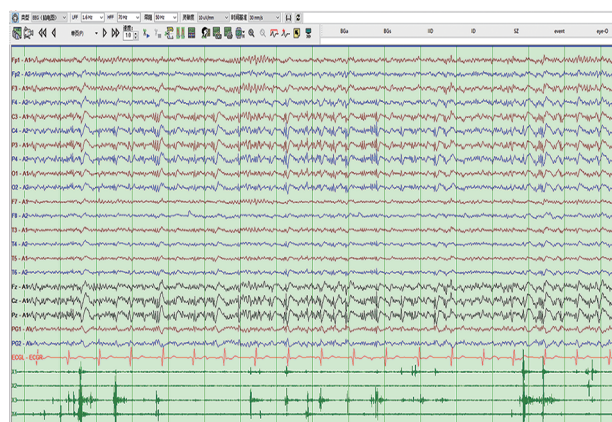
6 个月后患者因“四肢不自主抖动加重”于我院就诊, 口服丙戊酸 1 000 mg/d, 左乙拉西坦 2 000 mg/d, 氯硝西泮 0.75 mg/d, 病程中仍有抽搐发作, 部分与惊吓相关。房颤仍未完全控制、低钾血症。复查 3.0 T 头部 MRI 示双额腔隙性脑梗死, 脑白质脱髓鞘消失。脑电图示双侧枕区节律 8~9 Hz, 背景活动轻度异常; 发作间期醒睡各期中线区、双侧旁中线区大量中-高波幅棘慢波、多棘慢波阵发或连续发放, 中央、顶区著, 睡眠期著 (见图 2); 发作期表现为清醒或睡眠中四肢非同步抖动, 肢体远端更明显 (见图 3), 碰触肢体或活动时抖动加重, 即存在动作性、意向性及反射性肌阵挛, 睡眠期发作减少。



A: 清醒期中线区、双侧旁中线区棘慢波、多棘慢波发放, 中央、顶区著; B: 睡眠期癫痫样放电明显增多 (半年随访)。

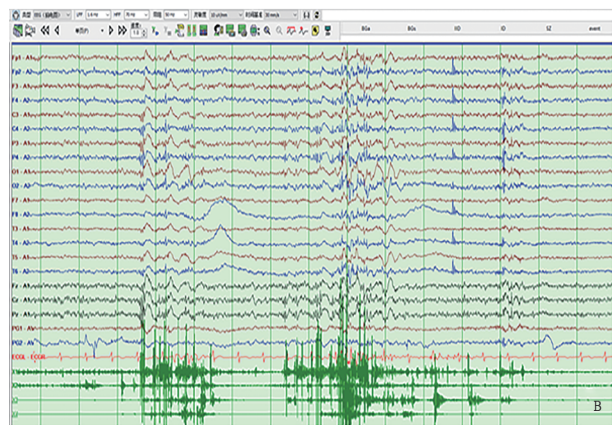
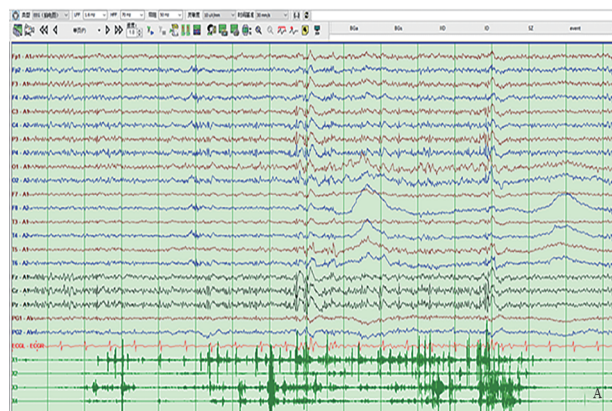
图 2 Lance-Adams 综合征发作间期脑电图结果

同期 EEG 中线区、双侧旁中线区中高波幅棘慢波、多棘慢波阵发(中央、顶区著),波幅较发作间期增高,同步肌电图可见多与棘波有锁时关系肌电爆发(见图4)。



发作期表现为清醒或睡眠中四肢非同步抖动,同期 EEG 癫痫样放电波幅较发作期间增高,同步肌电图可见多与棘波有锁时关系肌电爆发。X1、X2:左右三角肌;X3、X4:左右股四头肌。

图3 Lance-Adams综合征发作期脑电图特征



A:活动时肌阵挛加重(动作性肌阵挛);B:碰触肢体触发肌阵挛(反射性肌阵挛)。X1、X2:左右三角肌;X3、X4:左右股四头肌。

图4 动作性肌阵挛及反射性肌阵挛发作期脑电图特征

1年后因再次抽搐发作于我院就诊,其间氯硝西泮加量至1.25 mg/d。病程中抽搐发作控制尚可,仅偶尔发作。双上肢仍有抖动,但较发病时明显减轻,双下肢抖动消失,搀扶可行走。复查 MoCA 量表16分。脑电图与半年前脑电图相比,发作间期棘慢波、多棘慢波较前减少,发作期 EEG 同前,但频率减少、程度减轻。

2 讨论

急性有机溶剂中毒性脑病多在数天至数周内发病,较轻者可表现为头晕、头痛、胸闷、乏力、反应迟钝、恶心及呕吐等症状,较重者表现为精神行为异常、痫性发作、木讷、意识水平及认知功能下降,甚至昏迷或死亡等,也有的可伴有共济失调等症状^[4]。有机溶剂因其高亲脂性和易挥发性容易通过皮肤黏膜、呼吸道吸收进入人体,也极易通过血脑屏障沉积在丰富脂质的脑组织中。一旦毒素进入中枢神经系统,神经元由于其高脂质含量和高代谢而很容易成为攻击目标,白质也很容易被亲脂性毒素破坏^[5]。目前在诊断神经毒性有机工业暴露方面存在重大挑战。特别受限的是,很少有生物标志物来确认和量化暴露,而且这种接触很少是单纯或仅限于单一的毒素。我们这例患者有明确的聚氯乙烯粘合剂接触史,综合考虑为可疑急性有机物中毒引起的中毒性脑病。

缺氧后肌阵挛(post-hypoxic myoclonus, PHM)是一种脑缺氧损伤后的神经并发症。根据肌阵挛发生的时间 PHM 分为两种类型。急性 PHM 也称为缺氧后肌阵挛状态癫痫,指心搏骤停后 48 h 内昏迷患者的肌阵挛。慢性 PHM,又称为 LAS,是指恢复意识的患者在心肺复苏后数天至数周开始的肌阵挛^[2]。

通常 LAS 患者的肌阵挛在缺氧发作后数天或数周甚至数年出现,也有在缺氧发生后数小时发作称为早期 LAS。肌阵挛是最常见的临床特征,其特征是肌阵挛发生在肌肉活动时(动作性肌阵挛)或甚至有意向(意向性肌阵挛)期间加重,在某些情况下肌阵挛是由感觉刺激如触觉或声音(反射性肌阵挛)或焦虑引起的^[6]。动作性肌阵挛被认为是皮质起源性肌阵挛的典型例子。虽然网状反射肌阵挛最初描述为慢性 PHM 病例^[7],但在临床实践中很少遇到。其他特征如构音障碍、吞咽困难、癫痫发作、认知缺陷

和步态功能障碍也会出现。构音障碍和共济失调可能随着时间的推移而改善,但肌阵挛会持续终生,患者肌阵挛完全消失的情况极罕见^[6,8]。

值得注意的是,虽然我们这例患者无心搏骤停,并且在呼吸机辅助通气期间患者氧分压可达 98%,但病程中有反复癫痫发作、休克、酸中毒病史,可导致脑缺氧损伤。患者昏迷 7 d,在意识恢复的第 4 天出现了典型的临床症状,还有构音障碍、共济失调以及高级认知功能轻度损伤,脑电图显示中线区、双侧旁中线区棘慢波、多棘慢波,因此,LAS 的诊断是明确的。

虽然 LAS 的病理生理学尚不清楚,但文献表明它可能起源于皮质和/或皮质下结构。此外,已知神经递质 5-羟色胺(5-HT)和 γ -氨基丁酸(GABA)与其相关,GABA 可能与 5-HT 系统相互作用以减少缺氧后肌阵挛发作,并且下橄榄核内的 5-HT 缺失也与其发病机制相关^[3]。其治疗主要是提高患者的 5-HT 水平,本例患者虽然联合应用了治疗首选药物丙戊酸、左乙拉西坦和氯硝西泮,但肌阵挛仍未完全控制,需要继续随访观察长期预后。

心搏骤停缺氧后的危重患者有两种不同的 EEG 模式,可预测不同的结果;模式 1 为爆发-抑制背景,高波幅多棘波与肌阵挛同步,生存率低;模式 2 为具有棘慢复合波的连续背景与肌阵挛同步放电,表示 LAS^[9,10]。本例患者脑电图与文献报道模式 2 一致,具有提示意义,在临床实践中需引起重视。

3 结 论

LAS 病因不同,预后也不同,其通常与缺氧继发于心肺复苏相关。然而,本文患者为可疑急性有机溶剂中毒引起中毒性脑病继发缺氧而无呼吸心搏骤停。由于特征性脑电图有助于 LAS 的诊断,希望临床医生对其临床特征有更深刻的认识,尤其是对未进行心肺复苏后出现肌阵挛的患者,要注意该病的可能,避免临床工作中出现遗漏。

伦理学声明:本研究经由哈尔滨医科大学附属第一医院伦理委员会审批(批号:2023320)。

利益冲突声明:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:刘菲负责数据整理及分析、文献收集、论文撰写;刘含、姚丽芬负责采集、分析数据、文献收集;侯晓华负责论文修改并最后定稿。

[参考文献]

- [1] Lance JW, Adams RD. The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy[J]. Brain, 1963, 86: 111-136.
- [2] Freund B, Kaplan PW. Post-hypoxic myoclonus: Differentiating benign and malignant etiologies in diagnosis and prognosis[J]. Clin Neurophysiol Pract, 2017, 2: 98-102.
- [3] Muddassir R, Idris A, Alshareef N, et al. Lance-Adams syndrome: a rare case presentation of myoclonus from chronic hypoxia secondary to COVID-19 infection[J]. Cureus, 2021; 13 (12):e20321.
- [4] 朱海兵, 欧阳桂兰, 赖燕蔚, 等. 职业性急性有机溶剂中毒性脑病的临床特征[J]. 赣南医学院学报, 2020, 40(9): 891-895.
- [5] Dobbs M. Toxic encephalopathy[J]. Semin Neurol, 2011, 31(2): 184-193.
- [6] Gupta HV, Caviness JN. Post-hypoxic myoclonus: current concepts, neurophysiology, and treatment[J]. Tremor Other Hyperkinet Mov, 2016, 6: 409.
- [7] Chan AHW, Nichols J, Tse W, et al. A case of Lance-Adams syndrome with mixed cortical and reticular reflex myoclonus [J]. Tremor Other Hyperkinet Mov, 2022, 12: 9.
- [8] Guo Y, Xiao Y, Chen LF, et al. Lance-Adams syndrome: Two cases report and literature review [J]. J Int Med Res, 2022, 50 (2) : 3000605211059933.
- [9] Lim ML, Lim RRZ, Tien JC, et al. Lance-Adams syndrome after hypoxic cardiac arrest: A case report [J]. A A Pract, 2022, 16 (8): e01605.
- [10] Elmer J, Rittenberger JC, Faro J, et al. Clinically distinct electroencephalographic phenotypes of early myoclonus after cardiac arrest[J]. Ann Neurol, 2016, 80(2): 175-184.

引证本文:刘 菲,刘 含,姚丽芬,等. Lance-Adams 综合征 1 例报告并文献复习[J]. 中風与神經疾病杂志,2025,42(2):178-181.