

Corea tras circulación extracorpórea en adultos: breve revisión a propósito de un caso



Chorea following extracorporeal circulation in adults: A case report and brief literature review

Sr. Editor:

La presentación de corea como complicación de cirugías cardiopulmonares asociadas al uso de circulación extracorpórea (CEC) e hipotermia se ha descrito clásicamente en niños¹, siendo la literatura en adultos escasa.

Presentamos el caso de un varón de 75 años que desarrolló encefalopatía con corea generalizado tras ser intervenido de sustitución de válvula aórtica y revascularización coronaria. La cirugía se realizó en condiciones de hipotermia leve (30-32 °C), con un tiempo en CEC de 193 min y clampaje aórtico durante 140 min. En el postoperatorio el paciente no recupera el nivel de consciencia por lo que se realiza una TC cerebral a las 24h, que no muestra lesiones focales isquémicas o hemorrágicas y un electroencefalograma que registra un patrón delta generalizado compatible con encefalopatía hipóxica. Una semana tras el procedimiento comienza a presentar coreoatetosis que afecta a cara, lengua, cuello, tronco y miembros, toda vez que se mantiene la desconexión del medio ([vídeo-segmento 1](#)). Se realiza una RM cerebral 5 días después del inicio del corea, en la que se observan lesiones puntiformes hiperintensas en T2 en ganglios basales sin restricción en secuencias de difusión. Los estudios de laboratorio incluyendo metabolismo del cobre, frotis sanguíneo, velocidad de sedimentación globular, función renal, hormonas tiroideas y anticuerpos ASLO no mostraron hallazgos significativos. Se descartó el consumo previo de neurolépticos u otros bloqueantes dopaminérgicos. La encefalopatía se resolvió, persistiendo el corea. Como tratamiento sintomático se administró inicialmente haloperidol 5 mg/8 h asociando amantadina 200 mg/día a los 4 días. En ausencia de mejoría, se sustituyeron por tetrabenazina a dosis progresivas hasta 62,5 mg/día con remisión completa a las 48 h. Se disminuyó gradualmente hasta suspenderse en 2 semanas. Seis semanas después de la intervención, el paciente se mantenía asintomático sin tratamiento ([vídeo-segmento 2](#)).

El corea post-CEC es una complicación rara de las cirugías a «corazón abierto» descrita clásicamente en niños con cardiopatías congénitas. Su incidencia varía del 1 al 18%^{2,3} habiéndose reducido gracias a los avances quirúrgicos y anestésicos que mejoran la perfusión cerebral durante las intervenciones. Los síntomas pueden incluir

corea generalizado, disfagia, disartria e hipotonía y típicamente comienzan de 3 a 12 días tras el procedimiento, siendo transitorios en la mitad de los casos⁴. De acuerdo a la experiencia en niños, se han propuesto como factores de riesgo la duración del paro circulatorio (clampaje aórtico)², el tiempo en CEC³, periodos prolongados en hipotermia profunda (<20 °C)^{2,3}, la estrategia *alpha-stat* en el manejo del pH⁵ y la cianosis o retraso del desarrollo previos^{3,5}. Medlock et al. plantearon una asociación significativa entre el tiempo de paro circulatorio, la hipotermia profunda y el corea post-CEC², sin embargo se han descrito casos tanto en niños⁴ como adultos⁶ sin estas condiciones. En adultos, la literatura consiste en su mayoría en casos clínicos aislados⁶⁻¹¹ ([tabla 1](#)). Destaca el trabajo de Surie et al.⁷, que describen una serie de 5 casos de corea post-CEC sobre un total de 106 pacientes intervenidos de endarterectomía pulmonar, asociándose esta complicación a la duración del paro circulatorio y la velocidad del calentamiento tras la hipotermia. La evolución en adultos generalmente tiende también hacia la resolución completa en semanas o meses. No obstante, en algunos casos^{7,11} los síntomas persisten e incluso se han descrito casos que han requerido estimulación cerebral profunda del globo pálido interno (GPI)¹¹. La presencia de nuevas lesiones isquémicas en los núcleos basales reveladas mediante RM, podría asociarse al peor pronóstico de estos pacientes más propio del corea vascular. Los mecanismos fisiopatológicos del corea post-CEC se desconocen. Se ha sugerido un origen hipóxico-isquémico relacionado con la reducción del flujo cerebral durante la cirugía^{2,3}, que favorecería un daño reversible de los ganglios basales siendo el GPI especialmente vulnerable¹². La disminución de la inhibición que ejerce el GPI sobre las proyecciones tálamo-corticales facilitaría el trastorno hiperkinético. Dicha disfunción transitoria de los núcleos basales se ha demostrado por alteraciones en el PET-FDG cerebral y los potenciales evocados somatosensoriales (PESS)⁹. Esta relación entre corea y PESS anormales ha sido previamente descrita en la enfermedad de Huntington¹³. Al margen de la teoría hipóxico-isquémica se ha planteado una hipótesis que considera el corea post-CEC como una forma de neuroacantocitosis adquirida debido al daño traumático de los eritrocitos durante la CEC¹⁴.

En conclusión, el corea post-CEC es una complicación poco frecuente de la cirugía cardiopulmonar cuyos mecanismos se desconocen. Los neurolépticos y la tetrabenazina son útiles en el manejo sintomático y el pronóstico suele ser favorable en ausencia de nuevas lesiones isquémicas.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.nrl.2018.08.004](https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.08.004)

Tabla 1 Resumen de casos clínicos publicados de corea post-CEC en adultos

Caso	Sexo	Edad (media \pm DE)	Hipotermia	Tiempo en CEC (min)	Tiempo de paro circulatorio (min)	Intervención	RM cerebral	Tratamiento	Duración
Passarin et al. ⁸	Mujer	52	Profunda ($< 20^\circ\text{C}$)	NP	NP	Diseción aneurisma Ao	Normal	Haloperidol	Cuatro meses
Surie et al. ⁷	Tres mujeres Dos varones	45 \pm 12,3	Profunda ($< 20^\circ\text{C}$)	137 \pm 26	63 \pm 26	Endarterectomía pulmonar	Normal Artefacto movimiento NP Isquemia ganglios basales Normal	Haloperidol	Cuatro semanas Persistente Una semana Persistente Tres semanas Leve persistente
Saft et al. ⁹	Varón	77	Moderada (32 $^\circ\text{C}$)	144	74	Recambio válvula Ao y <i>bypass</i> coronario	Normal	Tetrabenazina	Leve persistente
Das et al. ¹⁰	Mujer	24	NP	NP	NP	Endarterectomía pulmonar	Isquemia ganglios basales	Risperidona	Nueve meses
Bisciglia et al. ⁶	Mujer	73	No hipotermia	68	34	Recambio válvula Ao	Normal	Tiaprida	Leve a los 7 meses
Aoyagi et al. ¹¹	Varón	35	Profunda ($< 20^\circ\text{C}$)	85	85	Endarterectomía pulmonar	Isquemia severa ganglios basales	Refractario ECP-GPi	Severo persistente
Caso actual	Varón	75	Moderada (32 $^\circ\text{C}$)	193	140	Recambio válvula Ao y <i>bypass</i> coronario	Isquemia antigua ganglios basales	Tetrabenazina	Seis semanas

Ao: aórtica; CEC: circulación extracorpórea; DE: desviación estándar; ECP: estimulación cerebral profunda; GPi: globo pálido interno; NP: datos no publicados; RM: resonancia magnética.

Bibliografía

- Bergouignan M, Fontan F, Trarieux M, Julien J. Choreiform syndromes in children during cardiosurgical operations under deep hypothermia [Article in French]. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1961;105:48–60.
- Medlock MD, Cruse RS, Winek SJ, Geiss DM, Horndasch RL, Schultz DL, et al. A 10-year experience with postpump chorea. *Ann Neurol.* 1993;34:820–6.
- Przekop A, McClure C, Ashwal S. Postoperative encephalopathy with choreoathetosis. *Handb Clin Neurol.* 2011;100:295–305.
- Khan A, Hussain N, Gosalakal J. Post-pump chorea: Choreoathetosis after cardiac surgery with hypothermia and extracorporeal circulation. *J Pediatr Neurol.* 2012;10:57–61.
- Levin DA, Seay AR, Fullerton DA, Simoes EA, Sondheimer HM. Profound hypothermia with alpha-stat pH management during open-heart surgery is associated with choreoathetosis. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:34–8.
- Bisciglia M, London F, Hulin J, Peeters A, Ivanoiu A, Jeanjean A. Choreoathetotic syndrome following cardiac surgery. *J Clin Anesth.* 2017;36:59–61.
- Surie S, Tijssen MA, Kloek JJ, Smeding H, Bresser P, de Bie RM, et al. Chorea in adults following pulmonary endarterectomy. *Mov Disord.* 2010;25:1101–1104.
- Passarin MG, Romito S, Avesani M, Alessandrini F, Petrilli G, Santini F, et al. Late-onset choreoathetotic syndrome following heart surgery. *Neurol Sci.* 2010;31:95–7.
- Saft C, Reber D, Streuer M, Andrich J. Post pump chorea in a 77-year-old male. *Neurol Sci.* 2011;32:699–701.
- Das P, Shinozaki G, McAlpine D. Post-pump chorea-choreiform movements developing after pulmonary thromboendarterectomy for chronic pulmonary hypertension presenting as «functional» movement disorder. *Psychosomatics.* 2011;52:459–62.
- Aoyagi K, Higuchi Y, Okahara Y, Yakufujiang M, Matsuda T, Yamana Y, et al. Effects of bilateral pallidal deep brain stimulation on chorea after pulmonary thromboendarterectomy with deep hypothermia and circulatory arrest: A case report. *Acta Neurochir (Wien).* 2018;160:393–5.
- Kupsy WJ, Drzd MA, Barlow CF. Selective injury of the globus pallidus in children with post-cardiac surge choreic syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 1995;37:135–44.
- Lefaucheur JP, Bachoud-Levi AC, Bourdet C, Grandmougin T, Hantraye P, Cesaro P, et al. Clinical relevance of electrophysiological tests in the assessment of patients with Huntington's disease. *Mov Disord.* 2002;17:1294–1301.
- Popkirov S, Schlegel U, Skodda S. Is postoperative encephalopathy with choreoathetosis an acquired form of neuroacanthocytosis? *Med Hypotheses.* 2016;89:21–3.

J.U. Máñez Miró^{a,b,*}

y F. Vivancos Matellano^a

^a Servicio de Neurología y Unidad de Trastornos del Movimiento, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Hospital HM Puerta del Sur-CINAC, Móstoles, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jormami1987@gmail.com (J.U. Máñez Miró).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.08.004>
0213-4853/

© 2018 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

No se puede hablar de MELAS sin porcentaje de heteroplasmia ni investigación multisistémica



No MELAS syndrome without heteroplasmy levels or multisystem examination

Sr. Editor:

Hemos leído con interés el artículo de Perez Torre et al.¹ acerca de un varón de 30 años de edad con síndrome de MELAS debido a la variante m.3243A>G en el gen tARN(leu). El paciente presentaba una inusual afectación cerebral global¹. Tenemos al respecto los siguientes comentarios que hacer.

Un déficit de este estudio es que no presenta porcentaje de heteroplasmia. Generalmente existen dos poblaciones diferentes de mitocondrias en las células de pacientes con MELAS. Están las mitocondrias que contienen mtADN tipo salvaje y las mitocondrias que contienen el mtADN mutado. Si el número de mtADN mutado excede de cierto nivel, el paciente es entonces sintomático. Por eso, hubiera sido muy interesante conocer el porcentaje de heteroplasmia

en los folículos pilosos, en las células de la mucosa bucal, en los fibroblastos, en las células musculares y en las células epiteliales del tracto urinario. El porcentaje de heteroplasmia varía no solo entre tejidos, sino también según el estadio de la enfermedad y entre los familiares en primer grado².

Un segundo déficit del estudio es que el paciente recibió fenitoína (250 mg/día) como tratamiento antimicrobiano. Sin embargo, no se detalla si este tratamiento fue iniciado después del primer episodio en enero del 2013 o durante el segundo episodio en septiembre de 2013. Tampoco está claro por qué y cuándo se añadieron levetiracetam, lacosamida y clonazepam. Es bien conocido que la fenitoína puede ser tóxica para las mitocondrias, por lo que no se recomienda como tratamiento antimicrobiano de primera línea en las enfermedades mitocondriales³. Tampoco queda claro por qué se prescribieron cuatro fármacos antimicrobianos. ¿Era la epilepsia en este paciente refractaria al tratamiento? ¿Es posible que la fenitoína desencadenara el status epiléptico occipital? Hubiera sido interesante saber cómo se puso término al status epiléptico. ¿Recibió el paciente dieta cetogénica?

Un tercer déficit del estudio es que no aporta información sobre la historia familiar. En casi dos tercios de los casos las mutaciones mtADN son transmitidas por línea materna, por lo que podemos esperar que la madre del caso clínico o