

ANATOMÍA IMPLICADA EN EL SÍNDROME DE CAUTIVERIO

Magdaris González Trullo. Fonoaudióloga Universidad del Valle. Cali - Colombia
Docente de la Universidad San Sebastián. Concepción – Chile
E-mail: magdarisg@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El tronco cerebral es una estructura muy compleja que alberga tractos y estructuras indispensables para el mantenimiento de funciones básicas para la vida humana, tales como la movilidad, la respiración, la deglución, la fonación, entre otras. Una lesión a este nivel va a comprometer todas las vías que llevan información para ser procesada y almacenada desde el medio externo hacia nuestro cerebro y a los tractos que viajan desde la corteza hacia la periferia con el fin de llevar a cabo movimientos voluntarios e involuntarios.

Esta gran estructura está compuesta a su vez del mesencéfalo, la protuberancia y el bulbo. Para este trabajo se profundizará en una extensa lesión que compromete a la protuberancia y que deja al sujeto como consecuencia, con la imposibilidad para movilizar la totalidad de su cuerpo, excepto la apertura ocular y el movimiento vertical de sus ojos, a pesar de mantener sus funciones cognitivas superiores intactas.

Este cuadro clínico fue descrito por primera vez por Plum y Posner en 1996 (1), utilizando el término “locked-in syndrome” para referirse a pacientes con cuadriplejía y anartria, con preservación de su conciencia. Esta condición había sido descrita un poco más de 100 años antes por Alexandre Dumas en su libro el Conde de Montecristo editado en 1844. Posteriormente se han descrito varios casos en la literatura que han permitido conocer con mayor profundidad este síndrome, algunos autores han utilizado otros términos como “síndrome de enclaustramiento”, “síndrome de cautiverio” o “síndrome de desferentación”. Otros han utilizado nombres que dependen de la ubicación anatómica, síndrome “pontinoventral”, “ventral del tronco encéfalo” o “desconexión pontica” (2).

Uno de los casos de gran conocimiento público, ha sido el de Jean-Dominique Bauby, editor de la revista francesa Elle (3), quien sufrió un accidente cerebro vascular, viviendo un año en este estado. Bauby, logró comunicarse a través de un método enseñado por una fonoaudióloga y escribir un maravilloso libro llamado “la escafandra y la mariposa” donde se pueden vivenciar todos los sentimientos, necesidades e inquietudes expresados por el propio paciente.

Dadas sus características, este síndrome afecta de forma significativa la calidad de vida del paciente, siendo un gran desafío para el personal médico quien debe velar por su estado de salud general; para el fonoaudiólogo, que permitirá

establecer un puente comunicativo entre el paciente y su entorno; y para la familia y el paciente mismo, quienes deben aceptar, enfrentar y superar las adversidades que este síndrome conlleva.

Para facilitar la comprensión de este síndrome, en este trabajo se realizará una breve descripción del cuadro clínico, para pasar posteriormente a revisar la neuroanatomía de la protuberancia anular y la correlación anatómo-patológica de la lesión.

DESCRIPCION CLÍNICA DEL CUADRO

Como se mencionaba previamente el término síndrome de cautiverio, hace referencia al paciente cuadripléjico, con anartria y con sus habilidades cognitivas intactas. A pesar de que todos los pacientes comparten estas características, y considerando mínimas diferencias anatómo-clínicas, se pueden encontrar en la literatura diferentes clasificaciones del síndrome a partir de su severidad, etiología y evolución (5).

Severidad

Por la severidad se encuentra el síndrome “clásico”, en el cual el paciente presenta una cuadriplejia espástica y no tiene movilidad craneofacial, excepto los movimientos oculares verticales, es crónico y se asocian comúnmente las dificultades respiratorias (6). El “total” es igual que el anterior, pero cursa con oftamoplejía total (7). En el “incompleto” se agregan algunos movimientos de la cara o de las extremidades (6).

Etiología

Se pueden clasificar en vasculares y no vasculares. Dentro de las primeras se encuentra que el 60% son provocadas por un infarto en la base del puente debido a una trombosis de la arteria basilar, y en las segundas, predominan el trauma y los tumores de tronco (7).

Evolución

Puede ser transitorio, el cual es recuperable y habitualmente su etiología se ubica en el SNP. Y el síndrome crónico, se presenta con grados variables de recuperación o irrecuperable.

Aunque el diagnóstico de este síndrome es clínico, los exámenes con neuroimágenes (TAC, RNM, EEG) permitirán realizar el diagnóstico diferencial con un paciente que se encuentra en estado de coma, estado vegetativo o muerte cerebral (6).

En general, los pacientes enclaustrados requieren asistencia en todos los requerimientos vitales, incluyendo la deglución y la respiración. Estos aspectos están relacionados con la principal causa de muerte, cursando generalmente con neumonía, insuficiencia respiratoria o embolia pulmonar (5).

El pronóstico de estos pacientes no es muy favorable ya que existe una tasa de mortalidad de un 90% dentro de los primeros 4 meses en el grupo de etiología vascular, especialmente por complicaciones respiratorias (6). Y en el grupo de causa no vascular existen referencias de que el 63% muere dentro del primer mes, sin embargo, aquellos que sobrevivían al cuarto mes tenían buenas posibilidades de recuperación funcional parcial e, incluso total (7).

ANATOMIA DE LA PROTUBERANCIA ANULAR

La protuberancia anular (también llamada puente tronco-encefálico o puente de Varolio) es la estructura que conecta el mesencéfalo con el bulbo raquídeo (Fig. 1). Estas tres estructuras forman el tronco del encéfalo y tienen tres amplias funciones: 1. Sirve como conducto para los tractos ascendentes y los tractos descendentes que conectan la médula espinal con las diferentes partes de los centros superiores en el procencéfalo. 2. Contiene centros reflejos importantes asociados con el control de la respiración y el sistema cardiovascular; también se asocia con el control de la conciencia. 3. Contiene los núcleos importantes de los nervios craneanos III al XII (9).

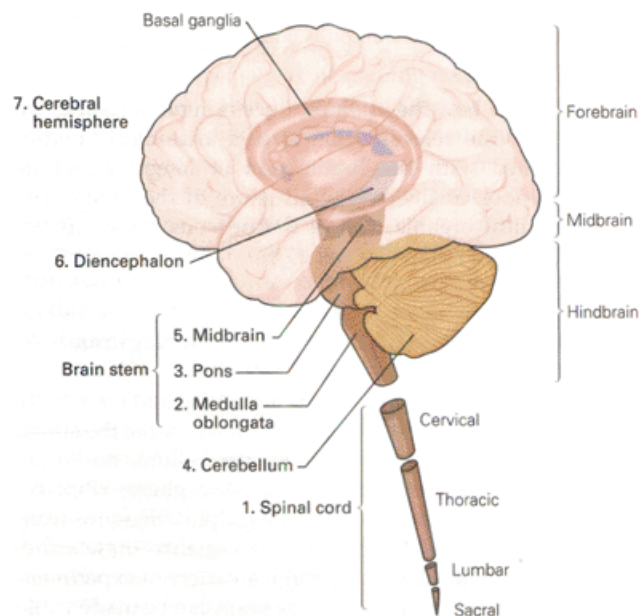


Fig 1. Tronco encefálico compuesto de mesencéfalo, protuberancia y bulbo (8).

La protuberancia es la porción más prominente del tronco encefálico, tiene forma de cubo y se relaciona con diversas estructuras en sus diferentes caras: La cara anterior es convexa y presenta un surco profundo en la línea media que aloja la arteria basilar, denominado surco basilar. La cara superior se relaciona con los pedúnculos cerebrales del mesencéfalo, separados por el surco pontomesencefálico, y la cara inferior se continúa con el bulbo raquídeo, separado de este por el surco bulboprotuberancial. La cara posterior forma la mitad superior del piso del cuarto ventrículo y está cubierta por el cerebelo, al que está unida por los pedúnculos cerebelosos medios, estos últimos se ven en las caras laterales de la protuberancia(9,10).

ASPECTO MACROSCÓPICO DE LA PROTUBERANCIA

La protuberancia se puede dividir en una porción ventral o basal y otra dorsal, también conocida como tegmento del puente o calota protuberancial (11) (Fig. 2).

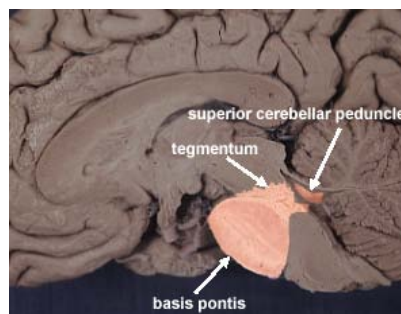


Fig. 2. Parte basal y dorsal de la protuberancia (7).

La porción ventral lleva información acerca del movimiento y la sensación desde la corteza cerebral al cerebelo. Contiene un gran número de fascículos orientados transversalmente de fibras ponto-cerebelosas que se originan en dispersos grupos celulares, los núcleos del puente, que pasan al lado contralateral del cerebelo a través del extenso pedúnculo cerebeloso medio. Más hacia afuera, en la cara anterolateral tiene su origen aparente el nervio trigémino (11).

La porción dorsal, oculta por el cerebelo, contiene estructuras involucradas en la respiración, el gusto y el sueño (12). Tiene forma triangular y forma la parte superior del piso del cuarto ventrículo. Está limitada hacia afuera por los pedúnculos cerebelosos superiores y está dividida en mitades simétricas por un surco mediano. Por fuera de este surco se encuentra la eminencia medial, que

está limitada lateralmente por el surco limitante. El extremo inferior de la eminencia medial se encuentra ligeramente expandido para formar el colículo facial (9). Los pedúnculos cerebelosos medio y superior forman las paredes laterales del cuarto ventrículo.

La protuberancia contiene en su núcleo, una porción de la formación reticular, incluyendo algunos núcleos importantes para el sueño y la alerta. Además, se localizan los núcleos para los pares craneales V, VI, VII y VIII.

ESTRUCTURA INTERNA DE LA PROTUBERANCIA

En la estructura interna de la protuberancia se utilizará y resumirá la minuciosa descripción realizada por Mihailoff y Haines (12):

Vías ascendentes y descendentes

Las principales vías ascendentes que atraviesan la protuberancia, provienen del bulbo raquídeo, estas son: el lemnisco medial, el sistema anterolateral, las fibras trigemino-talámicas anteriores o ventrales y el fascículo espinocerebeloso anterior. Aunque la mayoría de las fibras atraviesan totalmente la protuberancia, algunas terminan en la formación reticular pontina (como las fibras espinoreticulares) y otros entran en el cerebelo (espinocerebelosos anteriores).

En las fibras descendentes, procedentes del mesencéfalo y del procencéfalo se encuentran las fibras córtico-espinales, el haz central de la calota, el fascículo rubroespinal y el sistema tectobulboespinal. El fascículo longitudinal medial ocupa una posición característica en el suelo del cuarto ventrículo. Este haz contiene principalmente fibras descendentes a nivel bulboprotuberancial, mientras que en la protuberancia rostral, está formado por fibras ascendentes.

Se realizará la descripción de la protuberancia a partir de la división mencionada previamente: una parte posterior, la calota, y otra anterior, la protuberancia basilar; siguiendo su organización a tres niveles: caudal, medio y rostral. En cada nivel se seguirá un orden dorsoventral.

Nivel caudal

En los niveles caudales, se encuentra el núcleo del nervio motor ocular externo, sus axones se dirigen por la calota hacia adelante, pasan junto a las fibras corticoespinales y abandonan el tronco en la unión bulboprotuberancial formando el nervio motor ocular externo. Por dentro de este núcleo se encuentran el fascículo longitudinal medial y el sistema tectobulboespinal. El fascículo longitudinal medial es la vía principal que conecta los núcleos vestibulares y codeares con los núcleos que controlan los músculos extraoculares (núcleos de los nervios oculomotor, troclear y abducens).

La calota posterolateral contiene los núcleos vestibulares y el fascículo solitario y su núcleo. A esta altura se encuentran los núcleos vestibulares lateral, medial e inferior, en cambio el superior se encuentra más rostral. Se encuentra además el pedúnculo cerebeloso inferior.

La porción más central de la calota contiene diversas estructuras ordenadas de medial a lateral: el haz central de la calota, el complejo olivar superior, el núcleo motor del facial y el fascículo espinal del trigémino y su núcleo.

En la parte anterolateral de la calota se sitúan el sistema anterolateral, el fascículo rubroespinal y el cuerpo trapezoide, este último compuesto por axones de los núcleos cocleares que se decusan para formar el lemnisco lateral que transmite información auditiva al mesencéfalo.

Finalmente, la parte anterior o ventral contiene los núcleos pontinos, fibras córticoespinales y córticopontinas, que corren longitudinalmente, y fibras pontocerebelosas orientadas transversalmente. Las fibras córticoespinales se encuentran rodeados por los núcleos del puente, cuyos axones forman la línea media y llegan al cerebelo por el pedúnculo cerebeloso medio como fibras pontocerebelosas.

Nivel medio

En este nivel, las estructuras más importantes de la calota son los núcleos sensitivo, motor y mesencefálico del trigémino. Los dos primeros situados en la calota lateral e inervan los músculos masticadores ipsolaterales y el tercero, junto a la pared lateral de la sustancia gris, transmite información propio sensible a varios núcleos.

Además, se encuentra en la región lateral del cuarto ventrículo el locus cerúleo, importante fuente de axones noradrenérgicos del sistema nervioso central.

Los fascículos principales (fascículo longitudinal medial, sistema tectobulboespinal, lemnisco medial, sistema anterolateral y fibras trigeminotalámicas anteriores) de la calota protuberancial, ocupan posiciones similares a las observadas a nivel caudal.

Las neuronas de la calota ventral cercanas a la línea media se extiende hacia las porciones posteriores de la protuberancia basilar constituyendo el núcleo retinotegmentario, este grupo celular se continua con los núcleos pontinos y sus axones penetran a través del pedúnculo cerebeloso medio contralateral,

Nivel rostral

Los pares craneales que aparecen al nivel de la calota protuberancial son el núcleo mesencefálico del trigémino y su haz, situados en la cara lateral de la sustancia gris periacueductal. Por delante de estas estructuras se encuentra el locus cerúleo.

Los pedúnculos cerebelosos superiores de ambos lados convergen hacia su decusación en el mesencéfalo caudal. Los demás fascículos ocupan posiciones similares a las observadas en los niveles medios.

Núcleos reticulares y núcleos del Rafe

La calota protuberancial está ocupada en gran parte por la formación reticular. Los núcleos del Rafe están repartidos simétricamente a ambos lados de la línea media.

Irrigación

La arteria basilar se encarga de irrigar las áreas internas y la calota de la protuberancia anular. Los niveles caudales (a la altura del colículo facial) se refuerzan con ramas de la arteria cerebelosa anteroinferior y la irrigación de la calota, por encima del nivel de los núcleos motor y sensitivo principal del trigémino, se complementa con ramas de la arteria cerebelosa superior.

La parte ventral o basilar de la protuberancia está formada por la sustancia gris, los núcleos pontinos y la sustancia blanca, amplios haces de fibras descendentes.

CORRELATO ANATOMO-CLINICO DEL SINDROME DE CAUTIVERIO

El síndrome de cautiverio es causado entonces, por una lesión ventral de la protuberancia, que interrumpe las vías corticoespinales, corticobulbares y corticopontinas. Por definición, las lesiones que producen este síndrome respetan la parte dorso-rostral del puente, manteniéndose conservado las fibras del sistema ascendente reticular responsable del mantenimiento de la vigilia (14,15).

Las siguientes imágenes muestran la localización de la lesión que compromete la protuberancia (Fig. 3).

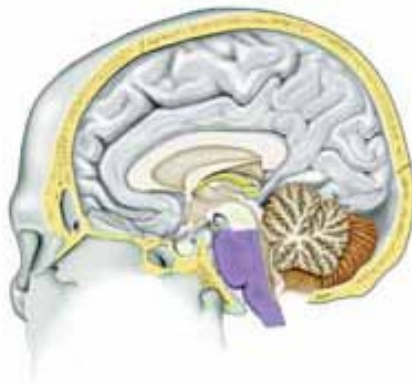


Fig. 3. Lesión en el síndrome de cautiverio (15).

De esta forma, el paciente presenta una tetraplejia que lo imposibilita para mover tronco y extremidades, cara, mandíbula, faringe y laringe. En la mayoría de los casos, los pacientes presentan imposibilidad para mover los ojos horizontalmente pero conservan los movimientos oculares verticales ya que las vías supranucleares del tercer nervio viajan caudal y dorsalmente a este tipo de lesión. Gracias a esto, el paciente logra comunicarse con el parpadeo de sus ojos a través de respuestas si-no o como lo realizó Bauby (4) siguiendo el alfabeto cuyas letras han previamente organizadas de acuerdo a la frecuencia de uso de la lengua.

REHABILITACIÓN

Posterior al tratamiento médico donde se realizan todas las medidas necesarias para conservar la vida del paciente, como la ventilación mecánica, la traqueotomía permanente, la gastrostomía y el tratamiento específico para la etiología, es necesario el establecimiento de la comunicación del paciente con el medio. Para ello, se utiliza el sistema de parpadeo unido al alfabeto o a tableros de comunicación aumentativos-alternativos. El avance de la tecnología ha permitido el uso de dispositivos de comunicación que utilizan los movimientos de los ojos o las señales neuronales que van a permitir expresar las necesidades y pensamientos del paciente, tratando de mejorar su calidad de vida.

BIBLIOGRAFIA

1. Bruno M, Schnakers C, Damas F, Pellas F, Lutte I, Bernheim J, Majerus S, Moonen G, Goldman S, Laureys S. Locked-In Syndrome in Children: Report of Five Cases and Review of the Literature. *Pediatric neurology*. Vol. 41 No.4. 2009.
2. Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. *Clinical Review*. *Pub Med*. *RMJ* 2005. Vol 330; 406-9.
3. Bauby JD. *La escafandra y la mariposa*. Barcelona: Plaza & Janés, 1997.
4. Barriga J, Charris. Isquemia vertebrobasilar y síndrome de Locked-In. Presentación de caso. *Salud Uninorte*. Barranquilla (Col.), 19: 41-50, 2004.
5. Duffy J. *Motor Speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis and Management*. St. Louis, Mosby. 2005; 338-339.
6. Sandoval P, Mellado P. Síndrome de "Locked-in". *Cuadernos de neurología*. Pontificia Universidad Católica de Chile. Vol XXIV, 2000.
7. Kandel E, Schwartz J, Jessell T. *Principles of neural Science*. 4th edition. McGraw-Hill, New York. 2000.
8. Snell R. *Neuroanatomía Clínica*. 5a Edición. Panamericana. Uruguay. 2001
9. Young P. *Neuroanatomia clinica funcional*. Masson. España. 1998.
10. Crossman A, Neary D. *Neuroanatomía*. Texto y atlas en color. 1995
11. Serendip. Disponible en: <http://serendip.brynmawr.edu/bb/kinser/definitions/definitions.html> [Consulta 15 marzo de 2011].
12. Duane E. *Principios de neurociencia*. 2 Ed. Elsevier science. España, 2003.
13. López, A. R. et al. Síndrome de cautiverio secundario a hemorragia intracerebral multifocal. [Disponible en: <http://neurologia.rediris.es/congreso-1/posters/p-26.html>]
14. Sandoval, Patricio y Mellado, Patricio. Síndrome de "Locked-in". Vol XXIX, 2000. *Cuadernos de neurologia*. Universidad Católica de Chile. [Disponible en: http://escuela.med.puc.cl/publ/cuadernos/2000/pub_16_2000.html].
15. Rohkamm, R. *Color Atlas of Neurology*. Thieme. New York, 2004.