

Síndrome de enclaustramiento. Presentación de un caso

Locked-in syndrome. Case report

Jacques Lara-Reyna¹, Natalia Burgos-Morales¹, Jimmy Achi Arteaga², David Martínez Neira², Bolívar Cárdenas Mera².

¹ Médico Residente de Neurocirugía. Hospital Luis Vernaza. Guayaquil, Ecuador.

² Médico Tratante del Servicio de Neurocirugía. Hospital Luis Vernaza. Guayaquil, Ecuador.

Rev. Chil. Neurocirugía 41: 124-126, 2015

Resumen

El síndrome de enclaustramiento (Locked-in syndrome) es una entidad neurológica altamente discapacitante, producida por lesiones en la porción ventral de la protuberancia; de etiología principalmente vascular. Clínicamente se manifiesta por tetraplejía, anartria, preservación de la conciencia y capacidad de expresarse mediante movimientos oculares. Presentamos el caso de un paciente masculino de 33 años, transferido de otra institución de salud con un cuadro clínico progresivo y poco específico, caracterizado principalmente por deterioro del estado de conciencia, dificultad respiratoria, cefalea de intensidad moderada y vómitos. Mediante pruebas de imágenes se comprobó la presencia de un área de isquemia en la región irrigada por el sistema vertebrobasilar. Se realizó un enfoque diagnóstico y terapéutico invasivo de orden endovascular.

Palabras clave: Síndrome de enclaustramiento, vertebrobasilar, protuberancia, conciencia.

Abstract

Locked-in syndrome is a highly disabling neurological entity, due to lesions in the ventral portion of the pons, mainly vascular etiology. Clinical features are quadriplegia, anarthria, preservation of consciousness and the ability to express by ocular movements. We shown a case of a 33 years-old man, who was transfer from another institution with a progressive and poorly specific clinical manifestations, mainly characterized by diminishing of consciousness, breathing difficulty, headache and vomiting, with the presumptive diagnosis of central nervous system infection. We performed image diagnostic tests and they shown and ischemic feature in the region of the vertebrobasilar irrigation. It was perform an endovascular diagnostic therapeutic approach.

Key words: Locked-in syndrome, vertebrobasilar system, pons, consciousness.

Introducción

El síndrome de enclaustramiento, también llamado síndrome de desaferenciación, síndrome de encerramiento, síndrome pontino ventral, síndrome de desconexión cerebroluobuloespinal, síndrome de desconexión pontina, o más comúnmente conocido como "locked-in syndrome", según el término acuñado en 1966 por Plum y Posner para describir un conjunto de síntomas neuroló-

gicos, principalmente caracterizado por tetraplejía y anartria, pero con la particularidad de que el estado de conciencia se mantenía intacto y el paciente puede expresarse mediante movimientos verticales de los ojos o parpadeos^{1,2,3,4,5,6}.

Caso clínico

Paciente masculino de 33 años, con antecedente patológico de tuberculosis

pulmonar 3 años previos a su ingreso y politraumatismo 4 años antes. Presentó cuadro clínico de aproximadamente 15 días de evolución caracterizado por cefalea holocraneana de moderada intensidad y debilidad de músculos faciales que le provocaba sialorrea, 4 días previos al ingreso presentó dificultad respiratoria mientras se encontraba realizando actividad física de alto rendimiento, vómitos por 6 ocasiones, cefalea de mayor intensidad, pareste-

sias y artralgia, por lo que acude a un hospital público. Durante su estadía hospitalaria, el paciente sufre deterioro de función respiratoria, disartria y deterioro del sensorio por lo que se decide realizar intubación orotraqueal y es transferido a la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestra entidad hospitalaria, con diagnóstico presuntivo de neuroinfección.

Se realizaron estudios de imágenes y la tomografía computarizada (TC) de cerebro mostró lesiones hipodensas en protuberancia y hemisferios cerebelosos, a predominio derecho (Figura 1). La angiotomografía con reconstrucción en 3D mostró estenosis marcada de la arteria basilar, lo que llevó a sospechar de síndrome de enclaustramiento, el mismo que se corroboró con la exanimación del paciente. Se llamó al paciente por su nombre, evidenciándose apertura ocular. Se procedió a la interrogación mediante el uso de preguntas sencillas y el mecanismo de respuesta propuesto fue que un parpadeo signifique "SI", dos parpadeos signifique "NO". Al preguntar al paciente si escuchaba y entendía lo que se le decía, realizó un parpadeo evidentemente vigoroso e intencionado, similar a aquel movimiento que se observa en un paciente en vigilia. Se le preguntó si su nombre es el mismo que consta en el historial clínico y como respuesta el paciente realizó un parpadeo. Al preguntarle si él era médico, realizó dos parpadeos. Se le preguntó una edad diferente a la referida en el historial clínico y el paciente realizó dos parpadeos. Los movimientos oculares estaban preservados en el eje vertical y abolidos en el eje horizontal. Al examinar la fuerza muscular y la movilidad de las extremidades la respuesta fue nula (0/5).

Se realizó arteriografía diagnóstica que evidenció ausencia de llenado en la arteria basilar posterior a inyección de contraste y observación de diferente proyecciones angiográficas (Figura 2). Con la utilización de dispositivo Solitaire se realizó extracción del trombo y se colocó Stent Solitaire de 4 mm x 20 mm en zona estenosada, asegurando el restablecimiento del flujo sanguíneo a la circulación posterior (Figura 3).

Discusión

El síndrome de enclaustramiento cur-



Figura 1. CT simple de cerebro al ingreso del paciente, donde se distingue marcada hipodensidad en territorio vertebrobasilar; especialmente en región protuberancial y en hemisferio cerebeloso derecho.

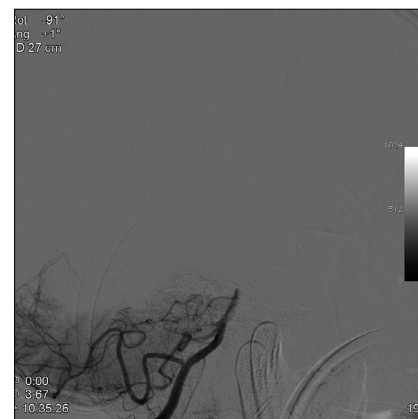


Figura 2. Angiografía cerebral digital donde se observa falta de llenado y flujo de arteria basilar.



Figura 3. Angiografía cerebral digital posterior a utilización de dispositivo Solitaire; con presencia de llenado de arterias cerebrales posteriores.

sa en su forma clásica con tetraplejía y anartria, estado de conciencia preservado y capacidad de comunicarse mediante movimientos oculares verticales o parpadeos. En su presentación incompleta, existe discreta acción motora voluntaria del paciente; y en su presentación completa, no existe movilidad alguna, incluyendo movimientos oculares.

La edad promedio de presentación es 56 años y no se ha observado diferente incidencia entre hombres y mujeres^{1,5,7}. La mortalidad durante el periodo agudo de presentación del cuadro es de alrededor del 76% en pacientes con causas vasculares y 41% en no vasculares^{1,2,3,6,8}.

Las lesiones de la protuberancia ventral bilateral, con disrupción de los haces corticoespinal y corticobulbar, explica la gama de manifestaciones clínicas de esta entidad. La principal causa de lesión en esta porción de la protuberancia, se debe a eventos isquémicos por obstrucción de la circulación posterior, básicamente el territorio de la arteria basilar, aunque también existen otras causas tales como lesiones traumáticas, hemorrágicas, infecciosas, desórdenes electrolíticos (mielinolisis pontina central) y tumorales^{1,2,9,10}.

En la serie de Patterson, de un total de 74 pacientes se describieron síntomas prodrómicos un día previo a la instalación definitiva del síndrome, y en una pequeña cantidad de los mismos estos síntomas se presentaron con varios días o meses previos a la aparición definitiva del cuadro. Entre éstos síntomas se mencionan vértigo, hemipare-

sia, cefalea, vómitos, disartria, diplopía, ataxia, amaurosis, tinnitus, disfagia y afasia¹.

El diagnóstico de esta entidad es básicamente clínico, ayudado por pruebas de imágenes, tales como TC o IRM (imagen por resonancia magnética). Las guías de la American Academy of Neurology para el manejo de eventos cerebrovasculares isquémicos agudos, demuestran una clara superioridad diagnóstica de la secuencia de difusión en IRM frente a la CT, evidenciando una hiperintensidad marcada en regiones afectadas de forma temprana, con miras a una eventual intervención terapéutica dentro de las primeras 12 horas posterior al inicio de los síntomas¹¹.

La sobrevida a largo plazo de los pacientes con síndrome de enclaustramiento es muy limitada. Cuando el paciente logra ser estabilizado y sobrevive a la fase aguda, se ha reportado una expectativa de vida a los 10 años de alrededor de 83% y a los 20 años de 40%^{1,2,3}.

La presentación inespecífica del cuadro así como el desconocimiento de síntomas relacionados con la ubicación topográfica de la lesión ha retrasado la instauración de medidas diagnóstico-terapéuticas. Este tiempo de toma de decisiones se debería reducir, con el objetivo de restablecer la perfusión del tejido cerebral injuriado y ofrecer un mejor pronóstico a estos pacientes.

La mayoría de causas de fallecimiento descritas son aquellas relacionadas a las infecciones (40% neumonía), evento isquémico primario (25%), recurrencia del evento isquémico (10%), negación del paciente en aceptar nutrición artificial e hidratación (10%) y otras causas (insuficiencia cardiaca, paro cardiaco, cirugía de gastrostomía y hepatitis) relacionadas a encamamiento prolongado^{1,2}.

La limitación del movimiento en estos pacientes provoca una evidente discapacidad funcional. Se han reportado casos en los cuales existe una relativa mejoría motora en aquellos pacientes que cursaron con etiología no vascular; manifestándose, recuperando la capacidad

para la movilidad en regiones distales, así como en la recuperación discreta del habla y mayor movimiento ocular^{1,2,8}.

Cuando la etiología es vascular, una intervención en el período de ventana óptimo, ya sea mediante el uso de trombolisis intraarterial o realización de trombectomía mecánica y colocación de stent, han demostrado un incremento significativo en los resultados, así como en la sobrevida y estado funcional de los pacientes sometidos a estas intervenciones^{10,12,13}.

Conclusiones

El síndrome de enclaustramiento es un estado neurológico devastador para los pacientes que lo sufren, así como para el entorno familiar que lo rodea, debido a su elevada mortalidad y discapacidad funcional.

Al ser una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico, es importante el conocimiento clínico-topográfico neurológico, para sospechar esta patología y tomar decisiones diagnósticas preco-

ces y acertadas, así como terapéutica específica para intentar disminuir el pobre pronóstico funcional una vez instaurada definitivamente esta patología. En la actualidad se cuenta con herramientas diagnósticas útiles en estos escenarios, como la resonancia magnética para la evaluación precoz de un evento isquémico cerebral; así como de medidas terapéuticas tales como trombolisis intraarterial y procedimientos endovasculares como trombectomía y colocación de stent para el restablecimiento del flujo sanguíneo arterial. Es por esto que se deben ahondar esfuerzos para que en nuestro país, específicamente en instituciones de servicio público y masivo, se implementen protocolos ya establecidos internacionalmente para brindar un mejor enfoque para este tipo de entidades. Hay que recordar entonces la premisa de que "TIEMPO ES CEREBRO".

Recibido: 31 de mayo de 2015

Aceptado: 15 de julio de 2015

Bibliografía

1. Patterson J, Grabis M. Locked-in syndrome: A review of 139 cases. *Stroke* 1986; 17: 758-764.
2. Laureys S, Pellas F, Van Eeckhout P, Ghorbel S, Schnakers C, Perrin F, Berre J, Faymonville ME, Pantke KH, Damas F, Lamy M, Moonen G, Goldman S. The Locked-in syndrome: What is like to be conscious but paralyzed and voiceless?. *Progress in Brain Research*; 150: 495-511.
3. Plum F, Posner JB. The diagnosis of stupor and coma. FA Davis, Philadelphia 1966.
4. Sandoval P, Mellado P. Síndrome de Locked-in. Cuadernos de neurología. Universidad Católica de Chile. Vol. XXIV, 2000. 3.
5. Leon-Carrion J, van Eeckhout P, Domínguez-Morales M, Pérez-Santamaría FJ. The Locked-in syndrome: A syndrome looking for therapy. *Brain Inj* 2002; 16 (7): 571.
6. Riquelme V, Errazuriz J, González J. Síndrome de Enclaustramiento: Caso clínico y revisión de literatura. *Revista Memoriza*. 8; 1-9.
7. Carrai R, Grippo A, Fossi S, Campolo MC, Lanzo G, Pinto F, Amantini A. Transient post-traumatic locked-in syndrome: A case report and literature review. *Neurophysiol Clin*. 39: 95 -100.
8. Barbic D, Levine Z, Tampieri D, Teitelbau J. Locked-in syndrome: A critical and time-dependent diagnosis. *Case report. CJEM* 2012; 14(5): 317-320.
9. Smith E, Delargy M. Locked in syndrome. *BMJ* 2005; 330-406.
10. Smith W. Intra-arterial thrombolytic therapy for acute basilar occlusion. *Stroke* 2007; 38: 701-703.
11. Jauch E, Saver J, Adams H, Bruno A, Connors J, Damaerschalk B, Khatri P, McMullan P, Qureshi A, Rosenfield K, Scott P, Summers D, Wang D, Wintermark M, Yonas H. Guidelines for early management of patients with acute ischemic stroke. *Stroke* 2013; 44: 870-947.
12. Baek JM, Yoon W, Kim SK, Jung MY, Park MS, Kim JT, Kang HK. Acute Basilar artery occlusion: Outcome of mechanical thrombectomy with Solitaire stent within 8 hours of stroke onset. *AJNR* 2013. A3813.
13. Cohen J, Leker R, Moscovici S, Attia M, Itshayek E. Stent-based mechanical thrombectomy in acute basilar artery occlusion. *Journal of Clinical Neuroscience*. Vol 18, Issue 12: 1718-1720.

Correspondencia a:

Jacques Lara Reyna
Hospital Luis Vernaza
Loja 700 y Escobedo - Guayaquil -Ecuador
Teléfono: (593) 9848832224
jacques.lara.r@gmail.com