

Síndrome de Enclaustramiento: Caso clínico y revisión de la literatura.

Locked in syndrome: Case report and review.

Dra Viviana Riquelme Sepúlveda¹, Dra Javiera Errázuriz Puelma¹, Dr Jorge González Hernández².

¹Médico Cirujano, egresada de Pontificia Universidad Católica de Chile. Contacto: vricquel@uc.cl.

²Docente de Neurología, Hospital de Urgencia Asistencia Pública, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Resumen

El síndrome de enclaustramiento es una patología poco frecuente, generalmente secundaria a una lesión pontina bilateral. Se caracteriza por la presencia de tetraplejia y anartria con preservación del nivel de conciencia. Ocurre en niños y adultos, siendo la principal causa la oclusión del territorio vertebrobasilar.

Su diagnóstico es clínico. Puede apoyarse en el uso de resonancia magnética, tomografía de emisión de positrones y electroencefalograma que son útiles para realizar el diagnóstico diferencial.

El manejo específico dependerá de la etiología. El tratamiento general es multisistémico con énfasis en la mantención de vía aérea, neurorehabilitación precoz, apoyo nutricional y psiquiátrico y prevención de complicaciones propias de la inmovilidad.

La mortalidad global en agudo es de 60%, siendo mayor en los primeros 4 meses. Rara vez hay mejoría en la función motora, teniendo mejor pronóstico los pacientes jóvenes, normotensos, con un síndrome de causa no vascular.

Summary

The locked in syndrome is a rare disease, commonly it is caused by bilateral pontine lesion. It is characterized by quadriplegia and anarthria with preserved arousal and awareness. It is seen in children and adults and the most common etiology is the occlusion of vertebrobasilar territory,

The diagnosis is clinical. You can rely on the use of magnetic resonance, positron emission tomography and electroencephalogram for to realize the differential diagnosis.

The specific treatment will depend on the etiology. The general management is multisystemic with emphasis in to keep a permeable air way, early neurological rehabilitation, nutritional and psychiatric support and prevention of complications of immobility.

The overall mortality in the acute episode is 60% and it's higher in the first four months. Rarely there is improvement in motor function. The youngest and normotensive patients and the non-vascular cause have better prognosis.

Caso clínico

Hombre de 60 años, fumador de 20 cigarrillos/día, sin antecedentes mórbidos de importancia. Consulta en Servicio de Urgencias de Hospital Clínico Universidad Católica por cuadro de vértigo, cefalea y vómitos de horas de evolución. Ingresa afebril, normotenso, taquipneico y con sibilancias difusas al examen físico.

Examen neurológico: Vigil, anártrico, obedece órdenes, pupilas isocóricas reactivas, Campo visual conservado por amenaza, oculomotilidad normal, reflejo corneal disminuido a izquierda, paresia facial central izquierda, tetraparesia con plejía braquiocrural izquierda y hemiparesia derecha (braquial M4/5, crural M2/5). Babinski bilateral, sensitivo normal. Cerebelo: no evaluable. Signos meníngeos (-).

Exámenes de Laboratorio: Hemograma, coagulación, electrolitos y función renal normales; glicemia 183 mg/dL,

Imágenes:

- TAC de encéfalo sin lesiones hemorrágicas. Angio TAC con arteria basilar permeable.
- RNM de encéfalo muestra infarto pontino bilateral, pequeño infarto cerebeloso y de región temporo-occipital derechos, con posible disección de arteria vertebral izquierda segmento V2.

Ingresa con diagnóstico de: Accidente Cerebrovascular en evolución, Traqueobronquitis y Tabaquismo crónico.

Evoluciona desfavorablemente de la función respiratoria, con aumento de secreciones traqueales, mala mecánica ventilatoria y polipnea. Se inicia ventilación mecánica invasiva y cobertura antibiótica con Ceftriaxona y Clindamicina. Requiere apoyo con drogas vasoactivas durante 2 días, tras lo cual comienza con mejoría progresiva de la función respiratoria y hemodinámica, realizándose traqueostomía transcurridos 7 días desde su ingreso, pudiendo ser trasladado desde UCI a una unidad de cuidados intermedios.

Respecto a la parte neurológica, evoluciona con vértigo y singulto, por lo que se realiza una RNM de control que muestra ausencia de señal del segmento V2 de la arteria vertebral izquierdo en el Angio GAD, por lo que se decide realizar doble antiagregación plaquetaria (clopidogrel y aspirina). Estando el paciente estable, al séptimo día de hospitalización, se inicia neuro-rehabilitación motora.

El paciente permanece hospitalizado durante 6 semanas, presentando en el intertanto una neumonía intrahospitalaria y una infección del tracto urinario, respondiendo favorablemente al uso de antibióticos.

Transcurrido un mes desde el ingreso del paciente, se le realiza una gastrostomía, iniciándose nutrición enteral.

Familiares aportan historia de síntomas depresivos previos, por lo que durante la hospitalización se inicia tratamiento con: Sertralina, Quetiapina y Clonazepam.

Al momento del alta el paciente se encuentra: vigil, con oculomotilidad conservada, obedece órdenes y se comunica por movimientos cefálicos (SÍ/ NO). Persiste con tetraparesia piramidal, mayor a izquierda, con sensibilidad conservada.

Egresas con diagnóstico principal de: Síndrome de enclaustramiento incompleto.

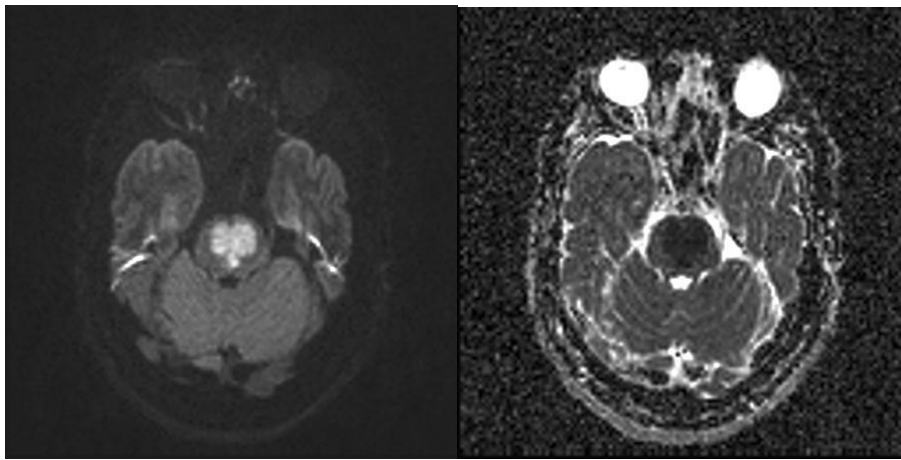


Imagen 1: RNM, en la que se observa el infarto de puente bilateral en las secuencias de DWI y su restricción correspondiente en el mapa ADC.

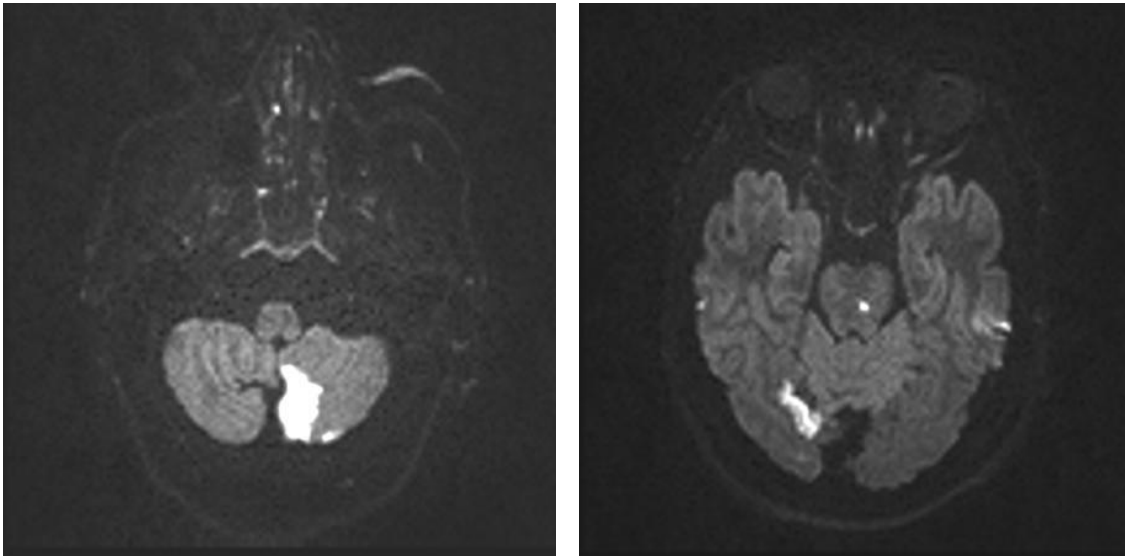


Imagen 2: RNM, secuencia DWI. En la primera imagen se observa un infarto de cerebelo derecho; y en la segunda, un infarto occipital derecho.



Imagen 3: RNM, Angio GAD. La flecha señala la posible disección de arteria vertebral izquierda, segmento V2.

Introducción

El síndrome de locked in o de enclaustramiento fue descrito bajo este término por Plum y Posner en el año 1966. Éste hace referencia a un cuadro ocasionado por lesiones infratentoriales que producen tetraplejía, parálisis de nervios craneanos y mutismo, con preservación de nivel de conciencia, definición que se ha refinado con el transcurso de los años (Smith 2005).

Es una patología poco frecuente, que ocurre tanto en adultos como en pacientes pediátricos. No existen datos actuales sobre su prevalencia; lo que sí es claro es la importancia de su diagnóstico y de identificar sus diferencias con las patologías que cursan con compromiso de conciencia, dadas las implicancias éticas y médico-legales que esto involucra.

Definición y cuadro clínico

El síndrome de enclaustramiento se define por la presencia de tetraplejía y anartria, con mantención del nivel de conciencia. Generalmente, ocurre debido a una lesión bilateral de la porción ventral del puente. Rara vez ocurre por daño de ambos pedúnculos cerebrales o del sistema nervioso periférico (Smith 2005, Samaniego 2009). El daño es a nivel de las vías corticobulbares, corticoespinales y corticopontinas con la consecuente tetraplejía, compromiso de pares craneanos y anartria. Las vías somatosensoriales y vías neuronales ascendentes permanecen intactas, manteniéndose el nivel de conciencia, la vigilia y la excitabilidad frente a estímulos externos (Samaniego 2009). Suele preservarse la oculomotilidad vertical, dado que las fibras supranucleares del III par son de ubicación dorsal, de manera que este movimiento puede llegar a ser la única forma de comunicación con el medio externo y es uno de los sellos del síndrome de enclaustramiento clásico (Smith 2005, Schnakers 2008, Stevens 2007).

En ausencia de daño cortical o de tálamo, las habilidades cognitivas no se ven afectadas (Smith 2005, Bruno 2009). Como síntomas acompañantes puede existir disfagia, visión borrosa y/o diplopía (Smith 2005).

Etiología

En adultos y en niños, la principal causa es la trombosis basilar, responsable del 60% de los casos (Smith 2005, Schnakers 2008). La oclusión del territorio vertebrobasilar es más frecuente que los accidentes de tipo hemorrágico, y ocurre típicamente a nivel de los segmentos proximal y medio de la arteria basilar. Su presentación es variada y depende del nivel de la obstrucción, la extensión del trombo y del desarrollo de circulación colateral. Se estima que hasta un 25% de los pacientes con infartos de circulación posterior tienen evidencia de lesiones en múltiples sitios, principalmente si la oclusión de la arteria basilar es distal, situación que se correlaciona con la clínica. El cuadro más frecuente incluye: compromiso de conciencia variable, hemiparesia o tetraplejía asimétrica, anormalidades en pupilas, alteraciones de la oculomotilidad, paresia facial, disfonía, disartria y disfagia. Estenosis sobre el 60% pueden ocasionar síntomas premonitorios semanas o meses antes

del episodio, siendo los más comunes: vértigo y náuseas. En ocasiones también existen: cefalea, ataxia, diplopía, disartria, hemiparesia o hemihipoestesia (Baird 2004).

Entre las causas no vasculares, la más frecuente es la de origen traumático debido a la contusión de tronco o por disección vertebrobasilar. Además, puede ser secundaria a la presencia de: procesos expansivos como hernias o tumores, encefalitis, esclerosis múltiple o mielolínisis pontina central. A nivel del sistema nervioso periférico, puede ser provocada por la enfermedad de Guillian Barré, esclerosis lateral amiotrófica o miastenia gravis (Smith 2005, Luxenberg 2009).

Clasificación

Según la severidad del compromiso motor, en el síndrome de enclaustramiento se pueden distinguir tres entidades o cuadros clínicos: (Smith 2005, Schnakers 2008, Stevens 2007, Bruno 2009):

- 1) Clásico: Existe tetraplejía y anartria con preservación de conciencia y de motilidad ocular vertical o parpadeo.
- 2) Incompleto: Similar al cuadro clásico, pero preserva algunos movimientos voluntarios además de los oculares.
- 3) Total: Con tetraplejía, anartria y oftalmoplejía total. Suele acompañarse de lesiones en mesencéfalo.

De acuerdo a la evolución y recuperación de funciones neurológicas puede clasificarse, además, en: transitorio o crónico (Smith 2005).

Diagnóstico.

El diagnóstico es clínico basándose en las características descritas previamente. La Resonancia magnética (RM) es el examen de elección para visualizar lesiones dependientes de la circulación posterior (Smith 2005, Bruno 2009). La Angio RM es el examen no invasivo que ha desplazado a la angiografía convencional (Baird 2004).

El síndrome de locked in debe sospecharse en pacientes con alteraciones de conciencia agudas en contexto de lesión de mesencéfalo o diencefalo. El diagnóstico diferencial es con: el estado de coma, mutismo aquinético, estado vegetativo y estado de conciencia mínima; y éste puede realizarse con apoyo de electroencefalograma (EEG) y de neuroimágenes funcionales como la tomografía de emisión de positrones (PET) (Smith 2005, Stevens 2007, Bruno 2009, Carrai 2009). Las manifestaciones de cada una de estas patologías se resumen a continuación:

- Síndrome de enclaustramiento: El metabolismo cerebral detectado por PET es normal o levemente disminuido. El EEG posee un ritmo alfa posterior reactivo (Smith 2005, Bruno 2009, Laureys 2004).

- Coma: Es un estado transitorio caracterizado por inconciencia, ausencia de vigilia (Laureys 2004), y por respuesta mínima a estímulos dolorosos. Hay ausencia de ciclo sueño- vigilia y la actividad cerebral detectada por el EEG es lenta y el metabolismo cerebral en el PET está reducido al 50-70% de lo normal (Stevens 2007). Éste último parámetro no se correlaciona con la escala de Glasgow ni outcomes pronósticos (Bernat 2006).
- Estado vegetativo (EV): Definido por la presencia de vigilia en un paciente carente de funciones cognitivas y de conciencia. Existe un daño cortical extenso con indemnidad de tronco, lo que se refleja en que el metabolismo cerebral está disminuido al 40-50% del basal, principalmente, en las regiones frontales y temporoparietales. Los ciclos de sueño-vigilia se mantienen, pero la duración de éstos puede alterarse (Smith 2005, Stevens 2007, Wijdicks 2005). En el TAC, al igual que en el estado de conciencia mínima, se observa atrofia difusa y bilateral del tálamo. El EEG es inespecífico, o posee actividad basal enlentecida con ritmo delta que no responde a estímulos (Smith 2005, Bernat 2006).
- Estado de conciencia mínima (ECM): Existe conciencia parcial de sí mismo y del entorno. Logran comunicarse en forma intermitente, mediante (al menos) de una de las siguientes conductas: obedecer órdenes simples, dar respuestas afirmativas o negativas verbales y/o gestuales, generación un discurso incomprensible o presentar conductas intencionales (movimientos o conductas emotivas). Al igual que en el EV, hay un daño cortical severo, pero persisten vías cortico-corticales y cortico-talámicas (Stevens 2007, Laureys 2004, Wijdicks 2005). En el PET, se observa un metabolismo cerebral disminuido, levemente superior al EV, pero con mayor activación de corteza parietal y porción posterior del cíngulo. El EEG es inespecífico o puede presentar enlentecimiento difuso en rango theta o delta (Bernat 2006).
- Mutismo aquinético: Generalmente secundario a una lesión bilateral de los lóbulos frontales, tálamo, ganglios basales o mesencéfalo (Wijdicks 2005). Existe ausencia de funciones cognitivas. Hay pérdida de lenguaje y de movimiento. Estos pacientes permanecen inalterables frente a estímulos externos. La ausencia de espasticidad e hiperreflexia los diferencia del EV (Stevens 2007, Wijdicks 2005). Esta entidad se superpone con el EV y ECM (Bernat 2006).
- Muerte cerebral: Se caracteriza por la completa e irreversible pérdida de funciones de tronco y cerebro. El diagnóstico es clínico y está constituido por: estado de coma, ausencia de reflejos de tronco y apnea, en ausencia de hipotermia e intoxicación por barbitúricos; lo que se acompaña de un EEG isoelectrico; éste no es requisito para el diagnóstico (Bernat 2006).

Manejo

En agudo, las medidas de neuroprotección, mantención de la vía aérea y rehabilitación precoz son los pilares terapéuticos fundamentales que deben realizarse en una unidad de cuidados intensivos. El tratamiento específico dependerá de la etiología del síndrome. Pacientes con oclusión subtotal o total de la arteria basilar, detectados mediante Angio RNM tienen indicación de realizar angiografía terapéutica (Baird 2004).

A largo plazo, se debe considerar la prevención de las complicaciones propias del reposo prolongado (escaras, tromboembolismo, atelectasias) y de la patología en sí (implicancias nutricionales, alteración de reflejo de tos, incontinencia, desarrollo de úlceras corneales), principalmente de las repercusiones psicológicas en el paciente y en su entorno (Smith 2005).

Pronóstico.

Algunos pacientes logran mejorías en su función motora; los mecanismos fisiopatológicos por los que éstas se producen son desconocidos (Samaniego 2009). Sin embargo, es claro el beneficio de la rehabilitación precoz que puede lograr cambios en el control de movimientos voluntarios de cabeza, dedos o pies (Bruno 2009).

Esta mejoría suele ser temprana y es mayor en las etiologías no vasculares. La recuperación de los movimientos oculares horizontales dentro del primer mes de evolución es predictor de buen pronóstico, al igual que ser joven, normotenso y tener una etiología no vascular como causante del síndrome (Samaniego 2009, Bruno 2009).

En adultos, la mortalidad del síndrome de enclaustramiento de origen vascular, en agudo, es de 75%, llegando a 90% en los primeros 4 meses. Si el paciente está estable y el síndrome de enclaustramiento permanece por más de 1 año, la sobrevida a 10 años de ocurrido el evento es de 80%; y de 40%, a los 20 años (Bruno 2009).

Los pacientes pediátricos suelen tener mejor pronóstico. Hasta un 35% de ellos logra alguna mejoría en su función motora, 26% tiene una mejoría considerable, 23% muere y 16% permanece cuadripléjico y anártrico (Bruno 2009).

Conclusiones

- El síndrome de enclaustramiento es una patología poco frecuente, invalidante, que suele confundirse con enfermedades que comprometen el nivel de conciencia.
- Su diagnóstico es clínico, pero se apoya en imágenes (RM), electroencefalograma y exámenes funcionales (PET)
- Su manejo general es multidisciplinario y la rehabilitación precoz es fundamental.
- La sobrevida ha mejorado con el transcurso del tiempo, pero la mejoría suele ser escasa.

Referencias

- Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. *BMJ*. 2005 Feb 19;330(7488):406-9.
- Samaniego E, Lansberg M, De Georgia M, Venkatasubramanian C, Wijman. Favorable outcome from a locked-in state despite extensive pontine infarction by MRI. *Neurocrit Care*. 2009 Dec;11(3):369-71
- Schnakers C , Majerus S, Goldman S, Boly M, Van Eeckhout P, Gay S et al. Cognitive function in the locked-in syndrome. *J Neurol*. 2008 Mar;255(3):323-30.
- Stevens R, Nyquist P. Coma, delirium, and cognitive dysfunction in critical illness. *Crit Care Clin*. 2007 Oct;22(4):787-804.
- Bruno M, Schnakers C, Damas F, Pellas F, Lutte I, Bernheim J et al. Locked-in syndrome in children: report of five cases and review of the literature. *Pediatr Neurol*. 2009 Oct;41(4):237-46.
- Baird T, Muir K, Bone I. Basilar artery occlusion. *Neurocrit Care*. 2004;1(3):319-29.
- Luxenberg E, Goldenberg F, Frank J, Loch M, Rosengart A. Locked-in syndrome from rostro-caudal herniation. *J Clin Neurosci*. 2009 Feb;16(2):333-5.
- Carrai R, Grippo A, Fossi S, Campolo MC, Lanzo G, Pinto F, Amantini A. Transient post-traumatic locked-in syndrome: a case report and a literature review. *Neurophysiol Clin*. 2009 Apr;39(2):95-100.
- Laureys S, Owen A, Schiff N. Brain function in coma, vegetative state, and related disorders. *Lancet Neurol*. 2004 Sep;3(9):537-46.
- Wijdicks E, Cranfords R. Clinical diagnosis of prolonged states of impaired consciousness in adults. *Mayo Clin Proc*. 2005 Aug;80(8):1037-46.
- Bernat J. Chronic disorders of consciousness. *Lancet* 2006; 367: 1181–92.