



## SÍNDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

### LOCKED - IN SYNDROME: A CASE REPORT

Luján Ramos Vanesa P.<sup>1</sup>  
Monterrosa Salazar Erika<sup>2</sup>  
Polo Verbel Luis<sup>3</sup>

Correspondencia: poloverbel@hotmail.com

Recibido para evaluación: enero – 15 – 2011. Aceptado para publicación: marzo – 15 – 2011

### RESUMEN

El síndrome de enclaustramiento es una patología infrecuente en nuestro medio. Es un proceso destructivo, generalmente es una obstrucción de la arteria basilar con infarto de tronco encefálico, que interrumpe los tractos descendentes corticobulbares y corticoespinales, quedando intactas las fibras que controlan el parpadeo, los movimientos oculares verticales y la sustancia reticular ascendente. Estos pacientes se comunican únicamente mediante parpadeos o movimientos oculares verticales. Caso clínico de una mujer de 63 años, con antecedentes de hipertensión y accidente cerebro vascular, quien súbitamente presentó disartria, hemiparesia que progresa a cuadriplejía, disnea, apertura ocular espontánea, conservando los movimientos oculares conjugados verticales y la vigilia. Se realizó traqueostomía, gastrostomía, manejo de las cifras tensionales con antihipertensivos orales, anticoagulación parenteral, tratamiento antibiótico de amplio espectro por neumonía nosocomial, fisioterapia y los cuidados generales de enfermería. Este caso comenta las características especiales del síndrome, enfatizando su baja prevalencia y la conducta paliativa ofrecida por el área de salud.  
**Rev.cienc.biomed. 2011; 2 (1): 116-120**

### PALABRAS CLAVES

Accidente cerebrovascular. Cuadriplejía. Vigilia. Cuidados paliativos.

### SUMMARY

*The Locked-In Syndrome is an infrequent disease in our community. It is a destructive process usually due to obstruction of the basilar artery. There is interruption of the descending corticobulbar and corticospinal tracts, leaving uninvolved the fibers that control the blinking and the vertical ocular movements (allowing patient to communicate) and the ascending reticular matter. Case report: a 63 years old woman, with a history of hypertension and stroke, who suddenly develop dysarthria, hemiparesis that progress into quadriplegia, and keeps the wakefulness and vertical eye movements. Traqueostomy was required, as well as placement of a percutaneous gastric tube. She*

<sup>1</sup> Estudiante de Medicina. VI semestre. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena. Colombia.

<sup>2</sup> Estudiante de Medicina. VI semestre. Miembro del semillero de Investigación Fem - Salud del Grupo de investigación Salud de la Mujer. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena. Colombia.

<sup>3</sup> Médico. Especialista en Neurología. Profesor Sección Medicina Interna. Jefe de Atención Médica. Jefe de Postgrado Fundación Centro Colombiano de Epilepsia y Enfermedades Neurológicas – FIRE. Cartagena. Colombia.

*was managed with oral antihypertensive drugs, intravenous anticoagulation and broad-spectrum antibiotic treatment for nosocomial pneumonia. Physiotherapy was given, as well as general nursing care. This case is presented due to the special characteristics of the syndrome, its low prevalence and the palliative conduct offered by the health care system. **Rev.cienc.biomed. 2011; 2 (1): 116-120***

### **KEY WORD**

*Stroke. Quadriplegia. Wakefulness. Palliative care.*

## **INTRODUCCIÓN**

La literatura médica ha empleado diferentes nombres para referirse al mismo cuadro: síndrome de desorientación, síndrome de enclaustramiento, síndrome de encerramiento, síndrome pontino ventral, síndrome de desconexión pontina, entre otros (1,2).

Según la severidad y la localización de la lesión causante, se puede resumir clínicamente así (1):

- (A) Signos premonitorios: vértigo, cefalea, hemiparesia heráldica, parestesia, disartria, diplopía, risa patológica.
- (B) Conciencia y vigilia conservada.
- (C) Signos motores: tetraplejía, parálisis de nervios craneales bajos: anartria, diaplejía facial, rigidez de descerebración.
- (D) Signos oculares: parálisis de la mirada conjugada horizontal y bilateral, manutención de los movimientos oculares verticales y parpadeo.
- (E) Actividad motora remanente: flexión de la cabeza, movimiento distal de los dedos, movimiento facial y lingual.
- (F) Fenómenos involuntarios: llanto, gruñido, trismos, automatismos orales (succión, salivación).

## **CASO CLÍNICO**

Paciente femenino de 63 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial no controlada, accidente cerebrovascular isquémico y signos de focalización izquierda, quien en agosto del 2010, presentó un cuadro clínico consistente en somnolencia, pérdida de fuerza muscular y disartria, por lo cual asiste al FIRE - Fundación Centro Colombiano de Epilepsia y Enfermedades Neurológicas. Se encuentran cifras tensionales elevadas, respuesta sensitiva y motora ausente, lengua

protruida, tirajes respiratorios, afectación del sensorio y paraplejía. Es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se realiza traqueostomía e inserción de sonda de gastrostomía. También se aplica sonda vesical por falta de control de esfínteres urinarios.

Los estudios imagenológicos reportaron lesiones hipodensas amplias con atrofia y daño de sustancia blanca por isquemia (Figura 1) lo cual confirmó el diagnóstico de accidente cerebrovascular isquémico extenso con múltiples infartos. El plan terapéutico aplicado consistió en tratamiento anticoagulante y antihipertensivo, soporte hidroelectrolítico y fisioterapia. Durante la estancia, la paciente presentó adicionalmente cuadros febriles acompañados de disminución de la expansibilidad torácica y disnea. Radiografía de tórax reportó imagen compatible con neumonía, por lo cual se inició tratamiento antibiótico de amplio espectro. Posterior a este, la paciente cursó con cambios en los hábitos intestinales (episodios de deposiciones diarreicas), resueltos después de realizar cambios en la dieta y en la posología de dichos medicamentos. La paciente evolucionó de forma estable, pero sin mejoría, consciente, con respuesta palpebral a las órdenes; pupilas pobremente reactivas con mirada desviada hacia la izquierda, anartria, ausencia de respuesta motora (cuadriplejía), sin control de esfínteres, signos de Babinsky bilateral, hiperreflexia, tono muscular espástico hipertónico, afasia nominal, alexia, apraxia y ataxia. Se mejoró la alteración gastrointestinal, y resolvió la infección pulmonar. Con el diagnóstico definitivo de síndrome de enclaustramiento y por opinión del equipo multidisciplinario de la institución, se decide dar de alta con recomendaciones y educación a los familiares para manejo de sostén.

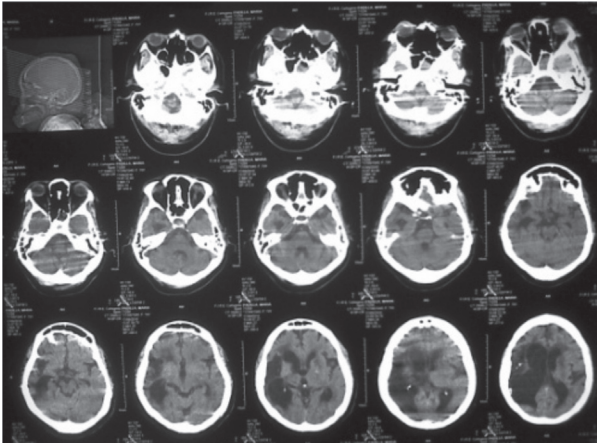


Figura No. 1 Escenografía que reporta lesión hipodensa que compromete región frontal, temporal, parietal, territorio cerebral media y anterior, con compromiso atrófico importante y daño de sustancia blanca periventricular bilateral. Corresponde a proceso isquémico en estadio agudo y lesiones isquémicas antiguas.

## DISCUSION

La definición de este síndrome tiene alto valor semiológico y etiológico (infarto bilateral de la base del puente por trombosis de la arteria basilar). Clínicamente se considera como un conjunto de situaciones de distinto perfil evolutivo, que comparten un paciente tetrapléjico, anártrico y consciente (1,2,3). No solamente la trombosis de la arteria basilar es causa de síndrome de enclaustramiento. La Tabla No. 1 presenta las diversas causas identificadas.

TABLA NO. 1 CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO		
Causas vasculares	Infarto de base pontina (trombosis de arteria basilar) Hematoma de base pontina Infarto bilateral de pedúnculos cerebrales Infarto bilateral de cápsula interna	
Causas no vasculares	Sistema Nervioso Central	Mielinolisis pontina central Procesos expansivos de base pontina Lesiones traumáticas de tronco Esclerosis múltiple fulminante Romboencefalitis
	Sistema Nervioso Periférico	Polineuropatía severa Crisis miasténica Parálisis periódica Bloqueadores neuromusculares

La lesión se encuentra en el tronco encefálico a nivel de la protuberancia ventral, donde se interrumpen la vía corticoespinal (cuadruplejía), así como las fibras corticobulbares y, en ocasiones, las corticopontinas caudales supranucleares de los nervios craneales inferiores, originando un síndrome pseudobulbar. Se respeta la parte dorsorostral del puente, manteniéndose intacta la sustancia reticular ascendente (vigilia). Las vías supranucleares del tercer nervio cursan más rostral y dorsal, conservándose la movilidad ocular vertical, de integración mesencefálica; mientras que el centro de la mirada conjugada horizontal pontino queda no funcionando.

El promedio de edad de síndrome de enclaustramiento vascular es de 56 años y en causa no vascular de 40 años (2,4). Los factores de riesgo más importantes son la hipertensión arterial y la enfermedad coronaria. Se han señalado también las coagulopatías y las trombofilias.

La Tabla No. 2 presenta las tres consideraciones que se deben tener presentes para realizar la clasificación.

TABLA No. 2 PARAMETROS PARA CLASIFICAR EL SÍNDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO		
SEVERIDAD	Clásica	Descrito por Plum y Posner (5), mantiene movimientos oculares verticales. Es crónico y de causa vascular
	Total	Similar al anterior, pero con oftalmoplejía total
	Incompleto	Presencia de algunos movimientos remanentes voluntarios de extremidades y/o cabeza
ETIOLÓGICA	Vasculares	Sistema nervioso central
	No vasculares	Sistema nervioso periférico
EVOLUCION	Transitorio	Recuperable, habitualmente de etiología de sistema nervioso periférico
	Crónico	Con grados variables de recuperación o irrecuperable

El diagnóstico es básicamente clínico, aunque es necesario el uso de exámenes complementarios para realizar el ejercicio diferencial y tratar de establecer la etiología, que tendrá importancia en el tratamiento y en pronóstico. Ante sospecha de trombosis

y por antecedentes de factores de riesgo, se debe solicitar angiografía y se puede recurrir, según indicaciones a trombólisis intraarterial.

Son herramientas diagnósticas: la escanografía cerebral, la resonancia magnética y la angiografía cerebral. La escanografía hace el diagnóstico diferencial entre isquemia y hemorragia; la resonancia magnética cerebral es más sensible para identificar isquemia y lesiones de fosa posterior (1,2).

El diagnóstico diferencial del síndrome de enclaustramiento con otros eventos neurológicos se presenta en la Tabla No. 3 (1,2,3,5,6,8,9,10,11).

El pronóstico neurológico es desfavorable y las posibilidades de recuperación son pocas. Los pacientes con síndrome de enclaustramiento pueden llegar a sobrevivir muchos años,

pero su evolución no es un cuadro menos paralizante. Sin embargo existen reportes que sugieren que la recuperación de la mirada horizontal puede suceder antes de cuatro semanas (2,7). La ausencia de hipertensión arterial y la juventud son indicadores de buen pronóstico. Estudios (8) han demostrado que el 58% sobreviven más de tres años, 34% más de seis años y 22% más de ocho años. Las principales causas de mortalidad son las respiratorias (infecciones, insuficiencia y embolia) con 50%; complicaciones cardíacas 30%; y extensión de la lesión de tronco, sepsis, hemorragia digestiva, en el 20% restante.

Los procedimientos a realizar incluyen intubación orotraqueal o traqueostomía con ventilación mecánica, soporte nutricional e hidroelectrolítico, fisioterapia, sedación, diálogo con los familiares y antibióticoterapia, si lo amerita. El tratamiento específico se

**TABLA NO. 3  
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL SINDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO**

	Conciencia	Vigilia	Función respiratoria	Actividad motora	Electroencefalograma	Comentario
Muerte cerebral	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Silencio electro cerebral	Legalmente muerto en la mayoría de las jurisdicciones
Coma	Ausente	Ausente	Deprimida variable	Reflejos	Ondas delta polimórficas	Pronóstico variable
Estado vegetativo	Ausente	Presente ciclos de sueño vigilia intactos	Intacta	Reflejos involuntarios	Ondas delta, teta o silencio electro cerebral	Pronóstico variable
Estado de mínima conciencia	Intacta Pobre respuesta	Intacta	Intacta	Variable con movimientos voluntarios	No específicas. Ondas lentas	Pronóstico variable transitorio
Mutismo akinético	Intacta	Intacta	Intacta	Ausencia de actividad motora espontánea	Lentitud difusa con ausencia de ondas alfa	Pronóstico variable. Actividad mental
Síndrome de enclaustramiento	Intacta. Difícil comunicación	Intacta	Intacta la respiración y otros signos del tallo	Cuadriplejía, parálisis pseudobulbar	Usualmente normal	No hay desorden de conciencia

realizará o no, dependiendo de la etiología del cuadro (2).

En general, el tratamiento que se puede ofrecer es paliativo y de soporte general, dadas las condiciones de no mejoría del cuadro clínico. El cuidado de la familia, la disponibilidad del cuidador son piezas importantes para mitigar las condiciones de dependencia que suele conlleva este síndrome. El rol del personal de salud es importante para generar información y capacitación a los familiares para la correcta comprensión de la situación, también los profesionales de la salud deben entregar las herramientas básicas para el adecuado cuidado e higiene diarios.

**CONCLUSIONES:** el síndrome de enclaustramiento más que una patología, es una circunstancia que cambia por completo

la vida de los pacientes y quienes le rodean. Los profesionales de la salud deben conocerlo y fomentar las estrategias de prevención y manejo adecuado de las patologías que son factores de riesgo en especial de la hipertensión arterial. El cuidado del paciente afectado implica prevención de situaciones mórbidas sobreagregadas. El síndrome impacta negativamente la calidad de vida del paciente y de la familia. Deben considerarse los altos costos económicos y sociales para el manejo y la dependencia de por vida que genera el síndrome.

**CONFLICTOS DE INTERÉS:** ninguno declarado.

**FINANCIACIÓN:** recursos propios de los autores. Estudios imagenológicos realizados dentro de la institución de salud y en el proceso mismo de la atención asistencial.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sandoval P, Mellado P. Síndrome de "Locked in". Cuadernos de Neurología. (Universidad Católica de Chile). 2000. Vol. XXIV.
2. Daza J, Charris L. Isquemia vertebrobasilar y síndrome de "Locked in". Salud Uninorte, 2004; 19: 41 - 50.
3. Howard RS, Hirsch NP. Coma, vegetative state, and locked-in syndrome. In: Miller DH, Raps EC, eds. Critical care neurology. Boston: Butterworth-Heinemann, 1999: 91-120.
4. Patterson J, Grabis M. Locked-in Syndrome: A review of 139 cases. Stroke 1986; 17(4): 758 - 764.
5. Plum F, Posner J. Lesiones del tallo cerebral que respetan la conciencia. En estupor y coma. Manual Moderno, 1982: 187 - 186.
6. Jennett B, Plum F. Persistent vegetative state after brain damage: a syndrome in search of a name. Lancet 1972;1: 734 - 737.
7. Khurana R, Genut A, Yannakakis G. Locked-in syndrome with recovery. Ann Neurol 1980; 8: 439 - 441.
8. Minderhoud JM, Braakman R. Het vegeterende bestaan. Nederlandse tijdschrift voor geneskunde 1985;129: 2385 - 2388.
9. Domínguez R, Leon J, Domínguez J. Coma y estado vegetativo: aspectos médico legales. Revista española de neuropsicología 2001; 3 (1-2): 63 - 67.
10. Bernat JL. Chronic disorders of consciousness. Lancet 2006; 367:1181-1192.
11. Mega MS, Cohenour RC. Akinetic mutism: disconnection of frontal-subcortical circuits. Neuropsychiat Neuropsychol Behav Neurol 1997; 10: 254 - 59.