

NEUROLOGÍA

SÍNDROME DE CAUTIVERIO

Obed Cruz Arias*

SUMMARY

The locked – in syndrome is a severe and disabling neurologic disorder that is due to a lesion in the ventral half of the pons. In this syndrome there is paralysis of all motor activity and anarthria as a result of involvement of the corticospinal and corticobulbar tracts in the basis pontis. Portions of the pontine tegmentum together with the reticular formation remain intact, so that the patient is awake and aware. Vertical gaze and blinking are spared and are the only means by which such patients communicate.

INTRODUCCIÓN

El termino cautiverio o “locked – in” como se le conoce en inglés se refiere a un estado con cuadriplejia, anarthria y consciencia preservada, causado principalmente por infarto, hemorragia y trauma. Es un síndrome bien caracterizado descrito por primera vez hace más de 200 años por Darolles, un médico francés, su terminología actual fue dada por Plum y Posner en 1966 (9). En la mayoría de los pacientes la lesión es bilateral en la mitad ventral del puente a nivel de los núcleos del sexto par craneal o rostral respecto a ellos; aunque de forma menos

frecuente algunos pacientes pueden tener una lesión bilateral en el mesencéfalo ventral o en las dos cápsulas internas (1). Este trastorno se conoce también como pseudocoma, estado desaferentado, síndrome pontino ventral, pontopseudocoma, síndrome de desconexión pontina y síndrome de Montecristo (1). Los factores de riesgo más importantes son hipertensión arterial, diabetes mellitus y enfermedad arterial coronaria (7).

ETIOLOGÍA

Alrededor de un 60 % son provocados por un infarto en

* Medico General.

la base del puente debido a una trombosis de la arteria basilar (7), La incidencia de las causas no vasculares puede variar (7,5), predominando el trauma y tumores del tronco encefálico. La tabla 1 resume las principales causas y mecanismos que llevan al síndrome de cautiverio (12).

general el tegmento pontino esta intacto lo cual permite la vigilia y los movimientos involuntarios de la musculatura mediados por estímulos emocionales (8). Es importante mencionar que se requiere de un alto grado de sospecha clínica por parte del examinador para distinguir

con preservación de la conciencia

Cada una de estas tres categorías se subdivide en transitorias o crónicas. Los pacientes con síndrome de cautiverio transitorio por lo general llegan a mejorar neurológicamente; se reporto un episodio de síndrome de cautiverio que duro solo unos minutos con buena recuperación (5).

Tabla 1. Causas y mecanismos del síndrome de enclaustramiento	
Causa	Mecanismo
Isquémica	Oclusión de la arteria basilar, eventos hipoxicos o hipotensivos
Hemorrágica	Hemorragia que se origine o infiltre el puente
Traumática	Trauma contuso directo al tallo encefálico o disección del eje vertebrobasilar
Tumoral	Infiltración primaria o secundaria en el puente ventral
Metabólica	Mielinólisis pontina central
Desmielinizante	Esclerosis múltiple que afecte del puente ventral
Infecciosa	Absceso que infiltre el puente ventral, encefalitis del tallo encefálico

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es básicamente clínico, lo primero es siempre sospechar y buscar el síndrome de cautiverio en todo paciente en supuesto estado de coma. Los exámenes complementarios pueden ser de ayuda tanto para el diagnóstico diferencial, como también para precisar etiología., que tendrá importancia en el tratamiento y en pronóstico. Son herramientas diagnósticas: la tomografía cerebral, la resonancia magnética, la angiografía y el electroencefalograma. La tomografía hace el diagnóstico diferencial entre isquemia y hemorragia; la resonancia magnética cerebral es más sensible para identificar lesiones de fosa posterior (11), la angiografía permite una adecuada visualización del sistema arterial del territorio posterior localizando las oclusiones de la arteria basilar o vertebral, el electroencefalograma

CUADRO CLÍNICO

Los pacientes con esta condición están cautivados en su propio cuerpo, la interrupción de los tractos corticoespinales y corticobulbares ocasionan pérdida del movimiento voluntario de las extremidades, anartria, disfagia además de limitar el uso de la expresión facial en la comunicación (8). Es típica la parálisis de la mirada lateral y medial pero se conserva el control del párpado superior y la mirada vertical, debido a preservación del mesencéfalo, esto permite la comunicación en los pacientes (12) . Por regla

un paciente con síndrome de cautiverio de uno comatoso.

CLASIFICACIÓN

Según su severidad el síndrome de cautiverio se puede dividir en tres categorías (12):

- **Clásico:** cuadriplejia y anartria con preservación de la conciencia y la movimientos verticales del ojo
- **Incompleto:** similar al clásico pero preserva algunos movimientos voluntarios además de los movimientos verticales del ojo
- **Total:** inmovilidad total e inhabilidad para comunicarse

muestra un ritmo alfa reactivo propio de la vigilia (4). El diagnóstico diferencial de este síndrome incluye: la muerte cerebral, el coma, el estado vegetativo, el mutismo acinético y el pseudocoma psicógeno. Excepcionalmente algunos pacientes con neuropatía motora como el síndrome de Guillain Barre pueden presentar un cuadro similar pero tienen el antecedente de una parálisis subaguda (9).

TRATAMIENTO

Es importante identificar a estos pacientes para que puedan ser tratados por los equipos médicos y de enfermería. Al lado del paciente el diálogo debe de ser con el paciente y no como el caso de una persona inconsciente, sobre el paciente (9). El tratamiento agudo de este síndrome es similar al de otros pacientes con lesiones del tronco encefálico, se realizaran todas las medidas necesarias para conservar la vida como la intubación orotraqueal, la traqueostomía con ventilación mecánica y el soporte nutricional e hidroelectrolítico (11). El tratamiento específico se realizara dependiendo de la etiología mencionada en la tabla 1. La terapia motora tiene un papel fundamental en el manejo de la espasticidad, mantener los rangos articulares y potenciar actividades motoras

remanentes (12). El cuidado del paciente también incluye la prevención de patologías asociadas al reposo prolongado como las úlceras por presión y trombosis venosa. Por ultimo es necesario el establecimiento de la comunicación del paciente por medio de códigos de respuesta utilizando el parpadeo y la mirada vertical.

PRONÓSTICO

El pronóstico del síndrome de cautiverio es extremadamente pobre, la mortalidad es aproximadamente del 60%. De todas las muertes, el 87% ocurrió antes de los cuatro primeros meses; y en el grupo de causa vascular, el 63% murió dentro del primer mes (7). De los pacientes de causa no vascular y en menor grado de los vasculares, los que sobrevivían al cuarto mes tenían buenas posibilidades de recuperación funcional parcial e incluso total; de ellos, todos ya habían mostrado algún grado de recuperación antes del tercer mes. Algunos reportes aislados han documentado la recuperación de la mirada horizontal antes de cuatro semanas (6), la ausencia de hipertensión arterial y la juventud son indicadores de buen pronóstico (3). Las principales causas de mortalidad son las respiratorias (infecciones, tromboembolia pulmonar) con

50%; complicaciones cardíacas y extensión de la lesión del tronco encefálico 30%, sepsis y hemorragia digestiva, en el 20% restante (6). Una pronta rehabilitación y adecuados cuidados han disminuido la mortalidad de los sobrevivientes en algunos reportes, en consecuencia, una vez que el paciente en estado de cautiverio se encuentra estable, a pesar de los impedimentos físicos persistentes y graves, la esperanza de vida puede mejorar significativamente con la atención médica adecuada. Las expectativas de vida de los pacientes con síndrome de cautiverio estables puede ser muy largas; 83% de los pacientes pueden vivir 10 años y el 40% pueden vivir 20 años (3,2).

CONCLUSIÓN

El síndrome de cautiverio 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 además de prevenir y manejar adecuadamente las patologías que aumentan su riesgo. Se ha demostrado que estos pacientes reportan niveles de calidad de vida relativamente satisfactorios y que son estables en el tiempo (10). Por lo tanto se sugiere que la vida en pacientes con síndrome de cautiverio es digna de ser vivida

en contraste con las opiniones generalizadas.

RESUMEN

El síndrome de cautiverio es un trastorno neurológico grave e incapacitante por lesión en la mitad ventral del puente. En este síndrome hay parálisis de toda la actividad motora y anartria como resultado de la afección de tractos corticoespinales y corticobulbares en la base del puente. El tegmento del puente y la formación reticular permanecen intactos de modo que el paciente esta despierto y consciente. No se afecta la mirada vertical ni el parpadeo y son los únicos medios por los que se comunican estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Afifi AK. (2006). Neuroanatomía Funcional Texto y Atlas (2da ed) Mexico. MacGraw – Hill.
2. Bruno MA, Pellas F, Schnakers C, Van Eeckhout P, Bernheim J, Pantke KH, et al. Blink and you live: the locked – in syndrome. Rev Neurol (Paris). 2008; 164(4): 322–35.
3. Doble JE, Haig AJ, Anderson C, Katz R. Impairment, activity, participation, life satisfaction, and survival in persons with locked – in syndrome for over a decade: follow – up on a previously reported cohort. J Head Trauma Rehabil. 2003; 18(5): 435–44.
4. Gutling E., Isenmann S., Wichmann W. Electrophysiology in the locked – in syndrome. Neurology 1997; 49: 309.
5. Hawkes C. “Locked-in” syndrome: Report of seven cases . B Med J 1974; 4: 379-382.
6. Khurana R., Genut A., Yannakakis G. Locked – in syndrome with recovery. Ann Neurol 1980; 8 : 439-441.
7. Patterson JR, Grabis M. Locked - in syndrome: a review of 139 cases. Stroke 1986; 17: 758-64.
8. Peter P. Urban, Louis R. Caplan (2009) Brainstem disorders (1st ed). New York, NY: Springer
9. Plum F, Posner JB. (2007) The Diagnosis of Stupor and Coma (4th ed.). New York: NY. Oxford University Press Inc.
10. Rousseau et al. Quality of life in patients with locked – in syndrome: Evolution over a 6 – year period Orphanet Journal of Rare Diseases 2015; 10:88
11. Sandoval P, Mellado P. Síndrome de “Locked – in”. Cuadernos de Neurología. (Universidad Católica de Chile). 2000. Vol. XXIV.
12. Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. BMJ. 2005; 330(7488): 406-9.