



*Investigatio*

ISSN: 1390 - 6399 • ISSN-e: 2602 - 8336

Edita: Universidad Espíritu Santo © – UEES

---

## SÍNDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO: PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

LOCKED-IN SYNDROME: CLINICAL CASE PRESENTATION AND LITERATURE REVIEW

---

Fernando Roosemberg<sup>1</sup>  0000-0003-4543-3128

Pedro Baquerizo<sup>2</sup>  0000-0002-2700-7654

Edison Martinez<sup>2</sup>  0000-0001-5658-7048

Paul Abril<sup>2</sup>  0009-0003-0173-9632

<sup>1</sup> Médico especialista en Medicina Crítica/Alta especialidad de Terapia intensiva neurológica. Unidad de Terapia intensiva. UEESCLINIC.

<sup>2</sup> Médico General. Unidad de Terapia intensiva UEESCLINIC

**Cita:** Roosemberg, F., et al. (2024). Síndrome de enclaustramiento: presentación de caso clínico y revisión de la literatura. *INVESTIGATIO*, 1(22). <https://doi.org/10.31095/investigatio.2024.22.4>

Fechas · Dates	Correspondencia · Corresponding Author
Recibido: 25.04.2024	Fernando Roosemberg
Aceptado: 23.07.2024	Médico Especialista en Medicina Crítica/Alta especialidad de Terapia intensiva neurológica. UEESCLINIC.
Publicado: 30.11.2024	Fernando_roosemberg1@hotmail.com

### Resumen

El síndrome de enclaustramiento o “Locked-in” es una de las patologías más incapacitantes descritas, se genera por alteraciones en regiones del tronco encefálico que controlan movimientos voluntarios del cuerpo y extremidades, además de pérdida de la función de neurona motora superior de los pares craneales caudales, brindando un cortejo clínico que se ha descrito incluso en obras literarias, pero su importancia radica

33

principalmente en el reconocimiento temprano de las diferentes causas, brindarles tratamiento y así buscar una oportunidad de obtener una mejoría al paciente, las estadísticas de mejoría son desalentadoras y en general los pacientes dependen de terceros si logran superar la etapa aguda que representa alta mortalidad, es por ello que el médico debe estar entrenado para el manejo de este síndrome.

---

**Palabras clave:** Síndrome enclaustramiento, tronco encefálico, puente, cuadriplejía, desconexión cerebroespinal.

---

## **Abstract**

Locked-in syndrome is one of the most disabling pathologies described, it is generated by alterations in regions of the brain stem that control voluntary movements of the body and limbs, in addition to loss of upper motor neuron function of the caudal cranial nerves. , providing a clinical courtship that has been described even in literary works, but its importance lies mainly in the early recognition of the different causes, providing treatment and thus seeking an opportunity to obtain improvement for the patient, the statistics of improvement are discouraging and in In general, patients depend on third parties if they manage to overcome the acute stage that represents high mortality, which is why the doctor must be trained to manage this syndrome.

---

**Keywords:** Locked-in syndrome, brain stem, pons, quadriplegia, cerebrospinal disconnection.

---

## **Introducción**

En 1966 se describe por primera vez a pacientes con cuadriplejía sin pérdida de las funciones cognitivas y con preservación de los movimientos verticales de los ojos y parpados, Plum y Posner (1982) lo definieron como síndrome de enclaustramiento, caracterizando así una de las enfermedades más incapacitantes. Actualmente no se tienen registros epidemiológicos formales acerca de su incidencia y prevalencia, pero se menciona que puede tener una mortalidad de hasta el 60% en su etapa aguda (Nikic et al., 2013), generándose así un reto para el médico a cargo del manejo de este tipo de pacientes. Esta revisión y presentación de caso clínico tiene como fin brindar un material científico actualizado, de fácil entendimiento y que genere una herramienta valiosa para el desenvolvimiento médico.

## **Caso Clínico.**

Varón de 47 años con antecedentes clínicos de hipertensión arterial sin tratamiento habitual, acude al área de emergencia con cuadro clínico de 48 horas de evolución caracterizado por cefalea holocraneana de gran intensidad, asociado a crisis hipertensiva, 12 horas previas a su ingreso presenta deterioro súbito del estado de conciencia, vomito, disartria y hemiplejía de hemicuerpo izquierdo, con Escala de Glasgow (GCS) 10/15 (M4 V3 O3). Se realiza Tomografía de cerebro simple (Fig. 1) evidenciando área focal hipodensa de localización paramediana protuberancial derecha, signo de la arteria basilar hiperdensa sugestiva de trombosis, sin signos de transformación hemorrágica, vinculable con isquemia de evolución aguda fuera de ventana terapéutica para fibrinólisis.



**Figura 1.-** Tomografía de cerebro simple donde se evidencia área focal hipodensa de localización paramediana protuberancial derecha vinculable con isquemia de evolución aguda. Signo de la arteria basilar hiperdensa (flecha roja) sugestiva de trombosis aguda.

Exámenes de laboratorio iniciales: Hemoglobina:18,2gr/dl, Hematocrito:54%, Leucocitos:8,46  $10^3/uL$ , Neutrófilos:55%, Linfocitos:34%, Plaquetas:302.00  $10^3/uL$ , TP:12.02 seg, TPT:26,92 seg, Na:139mmol/l, K:3,35mmol/l, Cl:96mmol/l, Mg: 2,64 mmol/l, P: 4,64 Creatinina:1,40mg/dl, Urea:56.1mg/dl Glicemia capilar: 104mg/dl. Es ingresado a Terapia intensiva iniciando medidas de prevención secundaria con ácido acetil salicílico, NIHSS de 8 en contexto de parálisis facial central izquierda: 2 puntos, fuerza MSI: 3 puntos y MII: 3 puntos, al examen físico inicial en unidad de cuidados críticos se muestra vigil, orientado en tiempo espacio y persona, obedece ordenes, nomina y repite, pupilas isocóricas reactivas, motilidad ocular extrínseca conservada, sensibilidad conservada, taxia acorde a paresia, no Hoffman, reflejo cutáneo plantar indiferente. Se realiza Ecocardiograma que muestra función sistólica del VI conservada, FEY estimada en 62 %, motilidad parietal conservada, disfunción diastólica tipo 1, no se observan trombos ni vegetaciones, no se observan malformaciones congénitas, no signos indirectos de hipertensión pulmonar. Doppler Carotideo con aumento de resistencias vasculares en carótida común derecha (Fig. 2), aumento de espesor intimal en carótida común bilateral (Fig. 3).

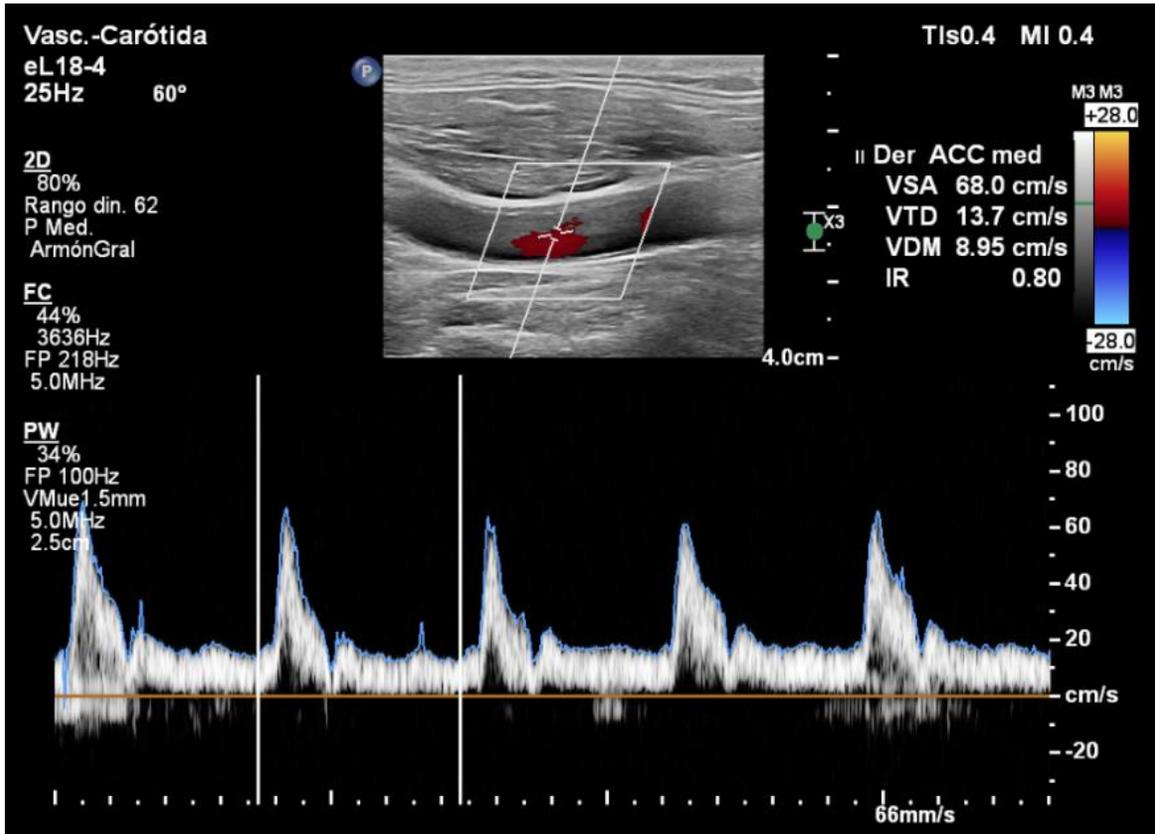
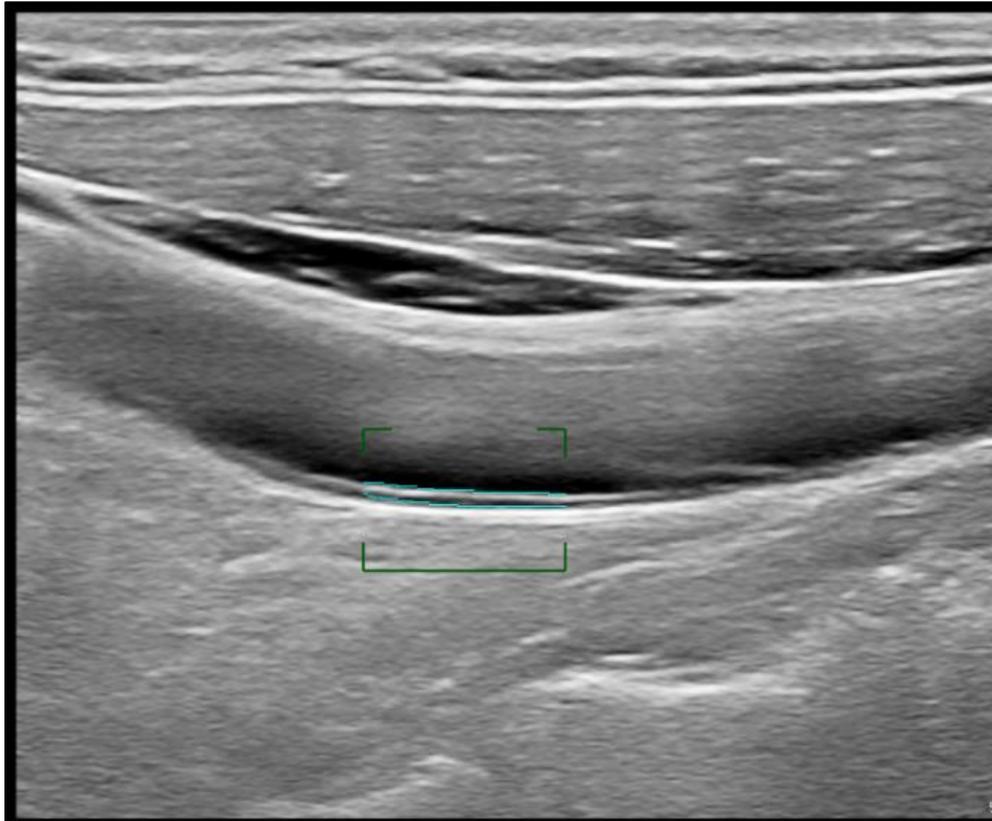


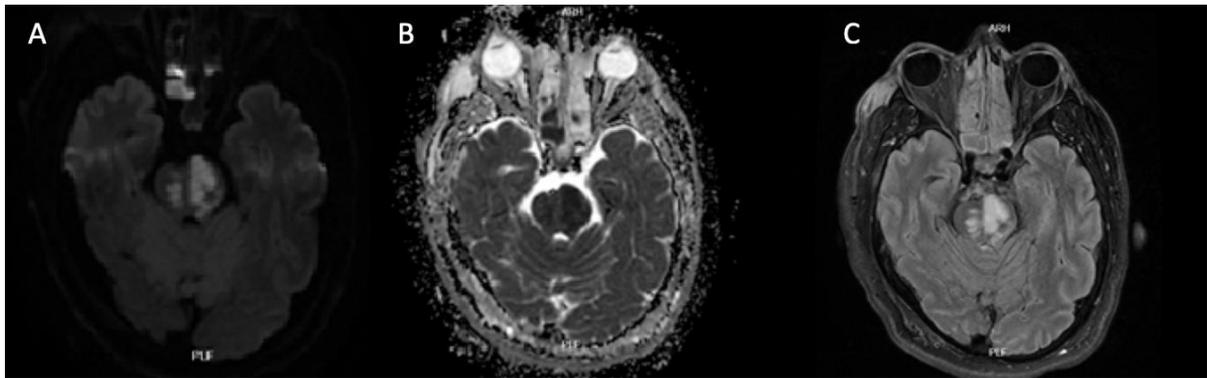
Figura 2. Doppler Carotideo con aumento de resistencias vasculares en carótida común derecha.



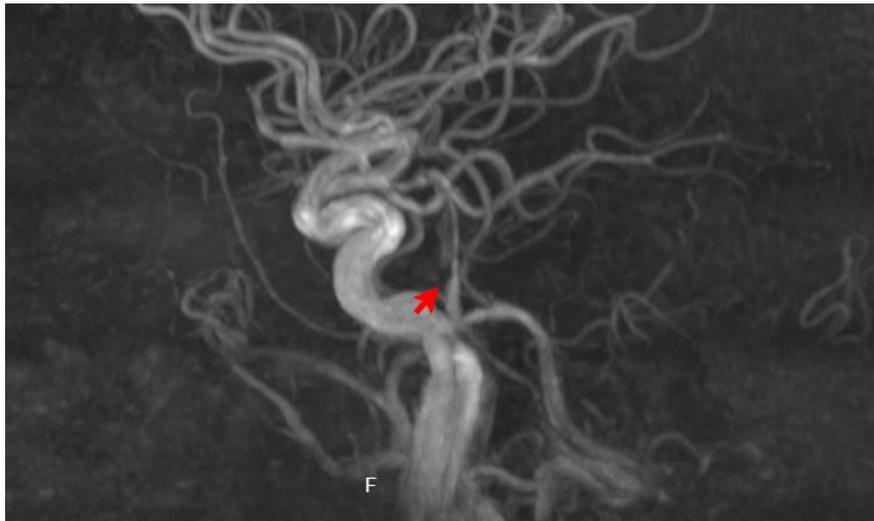
**Figura 3.** Doppler carotideo aumento de espesor intimal en carótida común derecha.

En su segundo día de hospitalización presenta inadecuado manejo de secreciones con incapacidad para la deglución, se realiza secuencia de intubación rápida y CT Scan simple de cerebro sin cambios con respecto a imagen previa, laboratorios de control no muestran alteraciones de relevancia clínica, encontrando además marcadores infecciosos negativos, ulterior a deterioro se mantiene sedado con infusión de Propofol de manera transitoria, tras suspensión de fármaco con apertura ocular al llamado, impresiona estar conectado con el entorno sin lograr movilizar extremidades ante estímulos dolorosos, reflejos corneales y tusígenos presentes con Babinski bilateral. Se realiza RMN simple y contrastada de cerebro donde se observa imagen compatible con área de infarto en topografía del puente, imagen hiperintensa en difusión a nivel de troncocefalo bilateral y

bulbo parasagital izquierdo, las cuales se encuentran isointensas en FLAIR y T2 e hipointensas en ADC, hallazgos sugerentes de lesión isquémica en estadio subagudo (Fig. 4); además de imagen compatible con trombo endoluminal que oblitera parcialmente la luz de la arteria basilar próximo a su bifurcación con una longitud aproximada de 13 mm que condiciona reducción de la luz de la arteria (Fig. 5); no se observan formaciones aneurismáticas, ni malformaciones arteriovenosas.



**Figura 4.** RMN de cerebro: área de infarto agudo en topografía del puente. Imagen hiperintensa en difusión a nivel de troncocefálico bilateral además de bulbo parasagital izquierdo (A), las cuales se encuentran hipointenso en ADC (B), hiperintenso en FLAIR (C) hallazgos sugerentes de lesión isquémica en estadio subagudo.



**Figura 5.** RMN de cerebro secuencia MIP: Trombo endoluminal (flecha) que oblitera parcialmente la luz de la arteria basilar próxima a su bifurcación con una longitud aproximada de 13 mm que condiciona reducción de la luz arterial.

En días posteriores en su evolución neurológica destaca apertura ocular espontánea, conecta parcialmente con el entorno, tetraplégico, persistencia de Babinski, por su evolución clínica y hallazgos en imágenes fué catalogado como un Síndrome de enclaustramiento (Locked-In) y tras mantener evolución clínica estacionaria se decide realizar traqueostomía y gastrostomía, logrando desvincularlo de ventilación mecánica, siendo dado de alta de la unidad con una escala de Rankin modificada de 5 puntos.

---

## Discusión

El síndrome de enclaustramiento o Locked-in es definido por el Congreso Americano de Rehabilitación Médica como aquel cuadro clínico caracterizado por: apertura y movimiento ocular vertical con funciones cognitivas superiores relativamente conservadas, deterioro grave del habla (anartria), tetraplejía o tetraparesia, y comunicación basada en movimientos oculares (American Congress of Rehabilitation Medicine, 1995).

Se subdivide en 3 categorías dependiendo de las características clínicas del paciente: clásico cuando presenta todas las características clínicas descritas, incompleto cuando existen movimientos voluntarios diferentes al movimiento ocular vertical, y total cuando tiene inmovilidad, incapacidad de comunicarse, pero con plena consciencia; y en dependencia del tiempo se clasifica en transitorio y crónico, no se establece un periodo de tiempo pero el transitorio tiende a tener buena recuperación (Smith et al., 2005).

El rango de edad en el que se presenta esta entre los 30 y 50 años con una media de 46 años, tiene una leve tendencia a ser mayor en hombres (51% vs 48%) que en mujeres, la supervivencia a los 5 años es del 63% aproximadamente (León et al., 2002). Las comorbilidades asociadas son hipertensión arterial, aterosclerosis de las arterias carótidas principales y diabetes mellitus (Das et al., 2023).

Fisiopatológicamente se produce por una lesión localizada en el mesencéfalo ventrocaudal o en la región ventral de la protuberancia, con la corteza cerebral normal. Existen diversas causas y mecanismos que se describen en la Tabla 1, de los cuales los trastornos vasculares que afectan la arteria basilar representan el 86.4% de los eventos (Smith et al., 2005)(Das et al., 2023).

**Tabla 1.- Causas y mecanismos del síndrome de enclaustramiento**

<b>Causa</b>	<b>Mecanismo</b>
<b>Isquémica</b>	Oclusión arteria basilar, eventos hipotensivos o hipóxicos.
<b>Hemorrágica</b>	Hemorragia que se origina o infiltra el puente.
<b>Traumática</b>	Contusión directa del tronco encefálico o disección del eje vertebrobasilar.
<b>Oncológica</b>	Infiltración primaria o secundaria de la región ventral del puente.
<b>Metabólica</b>	Mielinolisis pontina central
<b>Desmielinizante</b>	Esclerosis múltiple que afecta la protuberancia ventral.

**Fuente:** Adaptado por los autores (4).

Su presentación clínica se justifica porque el tracto corticoespinal responsable de los movimientos voluntarios del cuerpo y extremidades, y el tracto cortico bulbar que contiene las neuronas motoras superiores de los pares craneales V, VII, IX, X, XI y XII que controlan entre otras cosas el movimiento de la lengua y el habla, discurren a través de los pedúnculos cerebrales del mesencéfalo y están ubicados en la parte ventral del puente; los movimientos oculares por su parte tienen diferentes centros de control en el tronco encefálico, los movimientos laterales están controlados por la formación reticular pontina paramediana ubicada en el puente sitio comúnmente afectado en el síndrome de enclaustramiento, mientras que los movimientos verticales y el parpadeo está controlado por varios centros como el núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medial, el núcleo de Cajal, el núcleo y nervio oculomotor y troclear siendo estos movimientos los preservados por que la afectación de todas estas regiones es rara (Schnetzler et al., 2023).

El examen físico neurológico del paciente manifestará lo dicho anteriormente por tanto se observará alteraciones en el movimiento horizontal de los ojos con preservación de los movimientos verticales y el parpadeo, la afectación de los pares craneales V, VII, IX, X, XI y XII generaran déficit sensorial bilateral de la cara, parálisis facial periférica bilateral, ausencia de reflejo nauseoso, movimiento débil de la lengua, y debilidad del cuello, tanto el reflejo pupilar como el vestíbulo coclear y la funcionalidad del VIII par están conservados. A nivel motor se evidencia cuadriplejía completa con disminución considerable o completa de la propiocepción, tacto ligero, la temperatura y el dolor. Al examinar los reflejos encontraremos hiperreflexia en caso de afectación de la neurona motora superior, hiporreflexia o arreflexia en caso de la inferior y el signo de Babinski positivo confirmara el daño cortico espinal localizado en el tronco del encéfalo. (Surdyker et al., 2017)

A nivel de laboratorio deben estudiarse electrolitos como el sodio, fósforo y magnesio ya que valores bajos pueden semejar el síndrome, además de valorar glicemia y marcadores infecciosos que indiquen sepsis, el estudio de líquido cefalorraquídeo es esencial, si se descartan procesos infecciosos debe enviarse electroforesis de proteína en busca de bandas oligoclonales de IgG para esclerosis múltiple; los estudios de imagen como la tomografía computarizada, resonancia magnética nuclear y la angiografía permitirán establecer

el diagnóstico estructural de la lesión ya sea por un evento cerebro vascular, disección arterial, tumoraciones, infecciones y lesiones desmielinizantes donde la electromiografía con estudios de conducción nerviosa permitirán diferenciar entre esclerosis lateral amiotrófica o Guillain-Barré.(Lesenfants et al., 2018)

El tratamiento en la etapa aguda consiste en brindar las medidas de soporte orgánico necesarias en la unidad de cuidados intensivos para mantener estable al paciente y luego revertir rápidamente la causa de la lesión, en el caso de eventos cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos la actuación en base a protocolos mejora rápidamente el estado funcional de los pacientes (Johnsons et al., 2018), los antibióticos de amplio espectro tratan la meningitis o abscesos (Mathais et al., 2019), si la causa es tumoral la resección inmediata puede brindar oportunidad de recuperación funcional, en la Mielinólisis pontina debe corregirse el sodio siguiendo un monitoreo riguroso, en el síndrome de Guillain-Barré la plasmaféresis ó inmunoglobulina puede controlar la enfermedad (Leonhard et al., 2019), si se evidencia una recaída de esclerosis múltiple corticoides en altas dosis puede atenuar la respuesta autoinmune (Dargahi et al., 2017), la ELA puede tratarse con riluzol o edaravona a largo plazo (Schultz J et al., 2018). En la etapa subaguda y crónica de la enfermedad la terapia física, respiratoria y del habla son los pilares para buscar mejorar las secuelas neurológicas, junto a ello la búsqueda de un sistema adecuado de comunicación es vital para la sobrevivencia del paciente. Sin embargo, al ser pacientes con largas estancias hospitalarias las infecciones nosocomiales, las lesiones por presión, trombosis venosa profunda e infección por dispositivos invasivos son las principales complicaciones. Casanova et al. (2003) Informaron que solo el 42% de los pacientes que se recuperan del episodio agudo recuperan la deglución, y 50% presentan problemas para respirar.

Si se analiza la mortalidad Patterson y Graibos (1986) reportan que la mortalidad general es del 60%, si la causa es vascular incrementa al 67% vs no vascular que representa el 41%, así mismo la recuperación funcional es mayor en las causas no vasculares donde aproximadamente el 50% tiene una mejoría moderada a completa en los 6 primeros meses, en la causa vascular menos del 5% logra esta mejoría persistiendo con secuelas neurológicas severas dependiendo de terceros completamente para sus actividades diarias.

## **Conclusión.**

El síndrome de enclaustramiento es una patología altamente incapacitante, tiempo dependiente, las estrategias de resolución temprana como la fibrinólisis en el ictus isquémico pueden brindar una esperanza de mejoría, sin embargo la mortalidad y las complicaciones muestran que a pesar de ello la recuperación se presenta en muy pocos pacientes, por lo que el equipo médico a cargo del tratamiento debe estar entrenado en la identificación temprana, tratamiento oportuno tanto del evento agudo como crónico para poder reinsertar a un individuo funcionalmente independiente a la sociedad, la falta de protocolos de manejo y pruebas diagnósticas puede ser una gran limitante en países de tercer mundo donde los resultados de esta patología son fatales.

## **Financiamiento**

El presente manuscrito fue financiado por los autores.

## **Conflicto de intereses**

El presente manuscrito no tiene ningún tipo de conflicto de interés.

## **Contribuciones de autoría**

Todos los autores participaron en el Análisis y escritura

## **Mensajes clave**

### *¿Qué se sabe sobre el tema?*

El síndrome de enclaustramiento es una entidad caracterizada por la incapacidad del paciente para realizar actividades motoras (cuadriplejía), con el estado de conciencia conservado, percibiendo el entorno de manera normal, pero sin poder participar ni responder a estimulación externa, pudiendo ver y oír, pero sin poder efectuar acciones como masticar, tragar o hablar. Esta patología generalmente es causada por un accidente cerebrovascular, ya sea hemorrágico o isquémico, ubicado en la mayoría de los casos a nivel de la protuberancia, su diagnóstico se basa principalmente en signos clínicos e imagenológicos, como se había expuesto anteriormente estos pacientes no tienen respuestas motoras comunes, siendo crucial la valoración de la

comprensión mediante movimientos oculares verticales o parpadeos. En el diagnóstico por imagen se puede evidenciar las anomalías en la protuberancia mediante tomografía computarizada o resonancia magnética. Hay que enfatizar que esta entidad clínica no tiene una cura por lo que el objetivo es mejorar la calidad de vida, disminuir las complicaciones asociadas y ofrecer formas alternativas de comunicación.

### *¿Qué añade el estudio realizado a la literatura?*

Esta revisión y presentación de caso clínico nos permite conocer una entidad clínica poco frecuente en nuestro medio, generando una herramienta valiosa para el desenvolvimiento médico al ser desarrollada con material científico actualizado y de fácil entendimiento.

## **Referencias**

American Congress of Rehabilitation Medicine. Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations of consciousness. (1995). *Arch Phys Med Rehabil*, 76, 205–209.

Casanova, E., Lazzari, R. E., Lotta, S., & Mazzucchi, A. (2003). Locked-in syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 84(6), 862–867. [https://doi.org/10.1016/s0003-9993\(03\)00008-x](https://doi.org/10.1016/s0003-9993(03)00008-x)

Dargahi, N., Katsara, M., Tselios, T., Androutsou, M.-E., de Courten, M., Matsoukas, J., & Apostolopoulos, V. (2017). Multiple sclerosis: Immunopathology and treatment update. *Brain Sciences*, 7(7), 78. <https://doi.org/10.3390/brainsci7070078>

Das, J., Anosike, K., & Asuncion, R. (2023). Locked-in Syndrome. *StatPearls [Internet]*. Treasure Island.

- Johnson, T. M., Romero, C. S., & Smith, A. T. (2018). Locked-in syndrome responding to thrombolytic therapy. *The American Journal of Emergency Medicine*, 36(10), 1928.e5-1928.e7. <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2018.07.003>
- León-Carrión, J., van Eeckhout, P., Domínguez-Morales, M. D. R., & Pérez-Santamaría, F. J. (2002). The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Injury*, 16(7), 571–582. <https://doi.org/10.1080/02699050110119781>
- Leonhard, S. E., Mandarakas, M. R., Gondim, F. A. A., Bateman, K., Ferreira, M. L. B., Cornblath, D. R., van Doorn, P. A., Dourado, M. E., Hughes, R. A. C., Islam, B., Kusunoki, S., Pardo, C. A., Reisin, R., Sejvar, J. J., Shahrizaila, N., Soares, C., Umapathi, T., Wang, Y., Yiu, E. M., ... Jacobs, B. C. (2019). Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews. Neurology*, 15(11), 671–683. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>
- Lesenfants, D., Habbal, D., Chatelle, C., Soddu, A., Laureys, S., & Noirhomme, Q. (2018). Toward an attention-based diagnostic tool for patients with locked-in syndrome. *Clinical EEG and Neuroscience: Official Journal of the EEG and Clinical Neuroscience Society (ENCS)*, 49(2), 122–135. <https://doi.org/10.1177/1550059416674842>
- Mathais, Q., Esnault, P., Montcriol, A., Gazzola, S., Prunet, B., & Meaudre, E. (2019). Locked-in syndrome following meningitis with brainstem abscess. *Revue Neurologique*, 175(1–2), 88–89. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2018.01.375>
- Nikić, ., Jovanović, . D., & Paspalj, D. (2013). Clinical characteristics and outcome in the acute phase of ischemic locked-in syndrome: case series of twenty patients with ischemic LIS. *Eur Neurol*, 69, 207–212.
- Patterson, J. R., & Grabis, M. (1986). Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke; a Journal of Cerebral Circulation*, 17(4), 758–764. <https://doi.org/10.1161/01.str.17.4.758>

Plum, F., & Posner, J. B. (1982). *The diagnosis of stupor and coma* (3rd ed.). Oxford University Press.

Schnetzler, L., McCoy, M., Bergmann, J., Kunz, A., Leis, S., & Trinka, E. (2023). Locked-in syndrome revisited. *Therapeutic Advances in Neurological Disorders*, 16, 17562864231160873. <https://doi.org/10.1177/17562864231160873>

Schultz, J. (2018). Disease-modifying treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *The American Journal of Managed Care*, 24(15 Suppl), S327–S335.

Smith, E., & Delargy, M. (2005). Locked-in syndrome. *BMJ*, 330(7488), 406–409. <https://doi.org/10.1136/bmj.330.7488.406>

Surdyke, L., Fernandez, J., Foster, H., & Spigel, P. (2017). Differential diagnosis and management of incomplete locked-in syndrome after traumatic brain injury. *Case Reports in Neurological Medicine*, 2017, 6167052. <https://doi.org/10.1155/2017/6167052>