

SINDROME DO ENCARCERAMENTO (LOCKED-IN SYNDROME)

REGISTRO DE UM CASO E REVISÃO DE LITERATURA

*MIGUEL FARAGE FILHO **
*MAURO DE PAIVA GOMES **

A síndrome do encarceramento se caracteriza basicamente por tetraplegia, anartria e preservação do nível de consciência, além de certa movimentação ocular pela qual o paciente se comunica. Deve ser diferenciada do mutismo acinético (coma vigil), que se caracteriza por incapacidade de realizar qualquer movimento ou vocalizar, conservando a inspeção vigilante dos olhos, porém com ausência total da atividade mental. Normalmente, os movimentos presentes nos olhos são o piscar e movimentos oculares verticais (bobbing). É também conhecida por síndrome do homem fechado em si mesmo, síndrome do homem fechado dentro, pseudocoma, estado de deaferentação, desconexão cérebro-bulbo-medular ou síndrome pontina-ventral.

No presente trabalho descreveremos um caso e faremos revisão da literatura onde encontramos cerca de 35 casos. O quadro clínico se caracteriza por tetraplegia devido à lesão do trato córtico-espinhal na parte ventral da ponte, paralisia facial e perda da contração ativa do músculo orbicular dos olhos por lesão do seu núcleo ou aferências a este, paralisia do olhar conjugado horizontal e ausência do reflexo vestibular calórico por lesão do centro do olhar conjugado lateral ou área para-abducente bilateralmente, ausência da adução do olho direito e presença de abdução do olho esquerdo devido à lesão do fascículo longitudinal medial direito, paralisia da língua e palato por lesão dos seus núcleos ou aferências a estes.

OBSERVAÇÃO

I.J.M.S., 46 anos de idade, engenheiro, sexo masculino; hígido até a instalação de quadro de dor no olho esquerdo seguido de perda da consciência. Exame feito no dia 25 de maio de 1979. Na admissão no Hospital, o paciente se encontrava inconsciente, reagindo em rigidez de descerebração, Babinski bilateralmente, pupilas mióticas reflexo cílio-espinhal e óculo-cefálico ausentes. Provas vestibulares calóricas sem resposta. Pressão arterial 180x130 mmHg, pulso 92 bpm, sem alterações cardíacas ao ECG. Punção lombar forneceu líquido céfalo-raquidiano hemorrágico. No 4º dia o paciente

Trabalho do Hospital de Base do Distrito Federal (Brasília, D.F.): * neurocirurgiões.

teve arritmia respiratória, sendo colocado no respirador artificial (tipo Bennet), do qual foi retirado após 13 dias, reagindo em descerebração espontânea mais evidentemente à esquerda; reflexo corneano hipoativo à esquerda; lagoftalmo à esquerda. No início apresentava somente movimentos verticais aos estímulos (passar objeto sobre os olhos do paciente); posteriormente, passou a movimentá-los sem estímulos e, em seguida, a se comunicar com o abrir e fechar os olhos orientadamente.

O caso evoluiu satisfatoriamente e, 20 dias após a instalação do quadro, o paciente começou a apresentar leve abdução do olho direito e movimentos laterais da cabeça. Referia nesta época preservação da sensibilidade dolorosa globalmente. Passou a abrir e fechar a boca e protrair a língua. No 25º dia já movimentava a cabeça em todos os sentidos e os membros à direita; movimentava ativamente os olhos em todos sentidos, exceto adução do olho direito. Já não descerebrava aos estímulos álgicos. No 30º dia ainda não conseguia deglutir, porém o reflexo do vômito estava presente. Movimentava ativamente os quatro membros, com menor intensidade à esquerda. Conseguia fazer preensão palmar mais à direita; reflexo cílio-espinal presente bilateralmente. Começou a falar, embora de maneira ininteligível; contróle esfinteriano. Persistência de paresia facial à esquerda.

Exames complementares — Radiografias do crânio e torax normais. Foram realizados 3 eletroencefalogramas (22-05, 28-05 e 08-06-1979), que demonstraram os seguintes achados anormais: atividade delta bifrontal interminente (FIRDA), instabilidade da alternância dos períodos vigília-sono: ritmo de base conservado em todas as regiões. Correlação eletroclínica: distúrbio por provável lesão do tronco cerebral (Dr. Roberto Low). Tomografia axial computadorizada do crânio com e sem contraste demonstrou área de infarto ao nível de ponte. Angiografia vertebral demonstrou grande tortuosidade, alongamento e irregularidade dos vasos visualizados, devidos a grau avançado de aterosclerose. O exame não evidenciou malformações vasculares.

Alta hospitalar no 52º dia de internação, com o seguinte quadro clínico: paciente consciente, orientado e cooperativo; disártrico; referia preservação da sensibilidade superficial e profunda; tetraparesia espástica e de predomínio à esquerda com preservação de 50% da força nas provas contra-resistência; reflexos profundos presentes e simétricos; reflexo cutâneo-plantar em flexão bilateralmente; incoordenação motora bem evidente; pupilas isocóricas e fotorreagentes; boa movimentação ocular intrínseca e extrínseca; reflexos corneanos presentes e simétricos; não se notava assimetria facial. Deglutição presente sem regurgitação; boa movimentação dos ombros.

A revisão clínica feita após um ano apresentou o seguinte quadro clínico: paciente consciente, orientado e cooperativo; sensibilidade com hipoestesia tátil e dolorosa no membro inferior direito com nível em L1 e normal no restante do corpo; diminuição da sensibilidade profunda: cinético postural e pressão profunda também no membro inferior direito. O paciente consegue se levantar sem apoio e manter-se em pé sem apoio; marcha pareto-espástica principalmente à direita. Força muscular diminuída em 25% no dimídio direito proporcionalmente, não atingindo face, testado com provas contra-resistência. Provas de Mingazinni, Barré e manobra dos braços estendidos sem queda. Hipertonia muscular global, principalmente no dimídio direito. Romberg posi-

tivo; prova calcânhar-jelho de difícil realização principalmente com olhos fechados; prova de Stewart-Holmes negativa; ausência de nistagmo.

O paciente consegue se alimentar e se vestir; sai da cama para cadeira de rodas. A ataxia é mais evidente do dimídio direito, principalmente com olhos fechados. Reflexos profundos vivos no dimídio direito; sinal de Babinski à direita; reflexo mandibular ausente. Sem alterações de acuidade visual e olfativa; boa movimentação ocular intrínseca e extrínseca, apesar de apresentar abalos musculares com movimentação lateral. Trigêmio sem alterações. Mímica facial preservada. Outros nervos craneanos sem alterações. Disartria, porém de fácil compreensão. Não escreve devido à ataxia tipo cordonal posterior.

COMENTARIOS

A razão da publicação do presente trabalho se baseia na escassez de publicações sobre o assunto. Dos casos revistos na literatura, dois pacientes sobreviveram por mais de 3 anos confinados a cadeiras de rodas. Outro paciente sobreviveu mais de um ano, e um terceiro mais de dois anos, embora tetraplégico, anártrico, somente se comunicando por código Morse com os olhos.

Tal patologia é normalmente acompanhada de lesão estrutural, embora tenha sido descrito um caso de encefalite após vacinação contra gripe influenza sem esta lesão estrutural. É normalmente causada por trombose da artéria basilar, contudo já foram mencionados como causa os seguintes fatores: polineurite pós-infecciosa, sobredosagem por heroína, tumor, mielinólise central pontina, miastenia grave, polineurite, lesões vasculares ou desmielinizantes do tronco cerebral.

A lesão se localiza na parte ventral da ponte, com extensão variável para a parte dorsal ou áreas adjacentes do bulbo ou mesencéfalo. Na superfície ventral da ponte passam os tratos córtico-espinhal e córtico-bulbar. Posteriormente passam o lemnisco medial e, mais lateralmente o trato espinotalâmico. O centro do olhar conjugado lateral se localiza na altura do núcleo do nervo abducente; o olhar vertical se localiza junto aos colículos superiores. O núcleo do nervo facial se encontra lateralmente ao lemnisco medial e o fascículo longitudinal medial bem mais posteriormente, na linha média. A substância reticular ativadora, responsável pela consciência se localiza acima do núcleo do nervo trigêmio.

Rigidez em descerebração, sem perda de consciência pode ser causada por lesão alta na ponte, sem atingir a substância reticular do mesencéfalo (Halsey e Downie).

Portanto, uma lesão na ponte junto ou sobre o núcleo do nervo abducente, seccionando os traços córtico-espinhal e córtico-bulbar pode levar a tetraplegia, anartria e à perda de movimentos oculares, exceto o piscar e movimentos oculares verticais.

RESUMO

É relatado um caso de síndrome do encarceramento (locked-in-syndrome) em paciente que apresentou quadro súbito de tetraplegia, anartria, movimentos oculares verticais e piscar além de preservação do nível de consciência. Explicação para tal quadro clínico é uma lesão na ponte junto ou sobre o núcleo do nervo abducente seccionando os tratos córtico-espinhal e córtico-bulbar, sem atingir a substância reticular do mesencéfalo. Três EEG revelaram distúrbio projetado por provável lesão do tronco cerebral, e que foi confirmada pelo CAT SCAN. Arteriografia vertebral mostrou grau avançado de aterosclerose. Com tratamento clínico conservador o paciente teve ótima evolução.

SUMMARY

Locked-in syndrome: report of a case.

The case of a 46 year-old man who had a locked-in syndrome is reported. The patient had a haemorrhagic vascular accident with tetraplegia, anartria, vertical ocular movements and preservation of the consciousness. The EEG showed a projected disturbance possibly caused by a brain-stem lesion, that was confirmed by the CAT SCAN. Cerebral angiography showed high level of atherosclerosis. The lesion is located in the ventral part of the pons above the nucleus of the abducent nerve, without damaging the substantia reticularis of the mesencephalon and can be caused by thrombosis of the basilar artery and tumor, myasthenia gravis, polyneurites, heroin overdose, after swine-flu inoculation and post-infectious polyneurites. The patient is still alive 2 years after the stroke with a good recovery. He can walk and speak fluently, but with cordonal ataxy of the limbs.

REFERENCIAS

1. BARRAQUER-BORDAS, L. — Neurologia Fundamental, Editora Toray, Barcelona. 3ª ed., págs. 164/169, 1976.
2. CARROL, W. N. & MASTAGLIA, F. L. — Locked-in coma post-infective polyneuropathy. Arch. Neurol. (Chicago) 36:46, 1979.
3. CHERINGTON, M., STEARS, J. & HODJES, J. — Locked-in syndrome caused by a tumor. Neurology (Minneapolis) 26:180, 1976.
4. CORDEAU, J. P. — Monorhythmic frontal delta activity in the human electroencephalogram: a study of 100 cases. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. (Amsterdam) 11:733, 1959.
5. FELDMAN, M. H. — Physiological observations in a chronic case of "locked-in" syndrome. Neurology (Minneapolis) 21:459, 1971.
6. FLÜGEL, K. A.; FUCHS, H. H. & DRUSCHKY K. F. — Das "locked-in" Syndrom: pseudokoma bei Basilaristhrombose. Deutsche Medizinische Wochenschrift (Stuttgart) 102:465, 1977.
7. HAWKES, C. H. — Locked-in syndrome: report of seven cases. British Medical J. (London) 4:379, 1974

8. MILLER FISCHER, C. — Bilateral occlusion of basilar artery branches. J. Neurol. Neurosurg. a. Psychiat (London) 40:1182, 1977.
9. MOREL MAROGER, A. — Le syndrome "locked-in" ou pseudo-coma d'origine protubérantielle. Neurologie Encyclopedie Medico-chirurgicale. 17023 A 10. Paris, 1976.
10. NORDGREN, R. E.; MARKESBERY, W. R.; FUKUDA K. & REEVES A. G. — Seven cases of cerebromedullospinal disconnection: the "locked-in" syndrome. Neurology (Minneapolis) 21:1140, 1971.
11. PLUM, F. & POSNER, J. B. — The Diagnosis of Stupor and Coma. F. A. Davis Co, Philadelphia, 1966.

Serviço de Neurocirurgia — Hospital de Base do Distrito Federal — Brasília — Brasil.