



Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Aneurisma gigante de la arteria cerebelosa superior como causa de síndrome de Locked-In: reporte de caso y revisión de la literatura



Germán López-Valencia^{a,*}, Luis Adrián Miranda-García^b,
Gustavo Ervet Arias-Quiñones^b, José Luis Ruiz-Sandoval^a y Javier Aceves-Montoya^a

^a Departamento de Neurología, Hospital Civil «Fray Antonio Alcalde», Guadalajara, Jalisco, México

^b Departamento de Neurocirugía, Hospital Civil «Fray Antonio Alcalde», Guadalajara, Jalisco, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 19 de noviembre de 2019

Aceptado el 11 de abril de 2020

On-line el 15 de junio de 2020

Palabras clave:

Anartria

Aneurisma

Arteria cerebelosa superior

Cuadriplejía

Enfermedad vascular cerebral

Locked-In

R E S U M E N

Introducción: El síndrome de Locked-In es un síndrome neurológico poco común caracterizado por cuadriplejía, anartria y parálisis de la mirada horizontal con preservación del estado de conciencia causado por una lesión ventral del puente cerebral.

Caso clínico: Masculino de 55 años con diagnóstico clínico de síndrome de Locked-In secundario a aneurisma gigante (AG) con instauración progresiva.

Conclusiones: Las lesiones vasculares con efecto compresivo son una causa infrecuente de síndrome de Locked-In, sin embargo, deberán considerarse cuando existe una instauración progresiva. Los AG tienen un mal pronóstico dada la complejidad de su manejo quirúrgico.

© 2020 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Giant aneurysm of the superior cerebellar artery causing Locked-In syndrome: Case report and literature review

A B S T R A C T

Introduction: Locked-In syndrome is a rare neurological syndrome defined by quadriplegia, anarthria and horizontal gaze paralysis with preservation of the alertness caused by a ventral lesion of the pons.

Clinical case: A 55-year-old male with a clinical diagnosis of Locked-In syndrome secondary to giant aneurysm (GIA) with a progressive course.

Keywords:

Mutism

Aneurysm

Superior cerebellar artery

Quadriplegia

Cerebrovascular disease

Locked-In

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gelova.7@gmail.com (G. López-Valencia).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2020.04.002>

1853-0028/© 2020 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Conclusions: Vascular lesions with compressive effect are a rare cause of Locked-In syndrome, characterized by a progressive evolution. The GIAs have a poor prognosis given the complexity of their surgical management.

© 2020 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Locked-In es un síndrome neurológico poco frecuente caracterizado por cuadriplejía, anartria y parálisis de la mirada horizontal con estado de conciencia preservado; fue descrito por primera vez hacia el año de 1875 y definida en 1966 por Plum y Posner^{1,2}. Esta condición suele afectar a mayores de 50 años con predominio en el sexo masculino, alcanzando una mortalidad del 60% en los primeros meses tras el diagnóstico inicial³.

La causa más frecuente de síndrome de Locked-In es la enfermedad vascular isquémica del territorio de la arteria basilar. Anatómicamente se caracteriza por una lesión del puente de Varolio en su porción ventral respetando el puente dorsal y el tectum mesencefálico, lo que permite al paciente conservar el estado de conciencia, la capacidad de parpadeo y el control de la mirada vertical. Otras etiologías descritas incluyen hemorragia, traumatismo, neoplasias, mielolisis osmótica, enfermedades desmielinizantes y procesos infecciosos^{3,4}.

A continuación, presentamos un breve caso clínico y una revisión de la literatura.

Caso clínico

Paciente masculino de 55 años de edad con antecedente de hipertensión arterial crónica sin tratamiento farmacológico. Un año previo a su valoración inicia con vértigo e inestabilidad de la marcha. Seis meses antes presentó debilidad hemicorporal súbita con recuperación total diagnosticándose ataque isquémico transitorio (AIT). El motivo de ingreso a nuestro hospital fue cefalea en trueno y pérdida súbita del estado de alerta.

En la exploración física se encuentra al paciente despierto con cuadriplejía integrando un síndrome piramidal bilateral, con anartria y parálisis de la mirada horizontal. El paciente era capaz de comunicarse mediante el parpadeo. Los movimientos oculares verticales se encontraban respetados. Se integra el diagnóstico de síndrome de Locked-In.

Tras su estabilización y abordaje inicial se realizó un estudio de resonancia magnética (RM) de cráneo. La secuencia T1 evidenció la presencia de un aneurisma gigante (AG) parcialmente trombosado de 32 mm en su diámetro mayor (fig. 1) dependiente de la arteria cerebelosa superior (ACS) (fig. 2, Angio-RM) con compresión y desplazamiento con un vector de ventral a caudal lateral del puente. No se encontraron lesiones parenquimatosas en las secuencias T2, FLAIR y difusión (DWI) (imágenes no mostradas). Tras este hallazgo inicial se decidió realizar un estudio de angiografía, sin embargo, el paciente presentó deterioro clínico progresivo secundario a una neumonía intrahospitalaria con un desenlace fatal.

Discusión

Los hallazgos clásicos del síndrome de Locked-In son resultado de las lesiones en los tractos corticoespinal, corticobulbar y corticopontino, así como de la lesión bilateral de los fascículos del nervio abductor resultando en cuadriplejía, anartria y parálisis de la mirada horizontal, preservando el estado de conciencia⁵. Este «enclaustramiento» permite al paciente ser consciente de sus entornos interno y externo, logrando la comunicación sólo a través del parpadeo como en el presente caso.

La presentación súbita de este síndrome suele ser características de los infartos pontinos anteriores, responsables del 65% de los casos. Si bien, este paciente debutó con un cuadro agudo de cefalea, la presencia de vértigo crónico y un AIT previo fueron indicativos de un trastorno de carácter progresivo. La presencia de síntomas premonitorios como vértigo, hemiparesia, disartria y cefalea son indicativos de lesiones con efecto de masa y crecimiento progresivo (neoplasias) y pueden estar presentes en más de la mitad de los pacientes³.

Causas infrecuentes de síndrome de Locked-In con instauración progresiva incluyen malformaciones vasculares con efecto compresivo como dolicoectasia y aneurisma gigante (AG) de la arteria basilar⁶⁻⁸.

Por definición, se considera AG aquel que mide > 25 mm. Los AG de cualquier localización poseen una elevada mor-

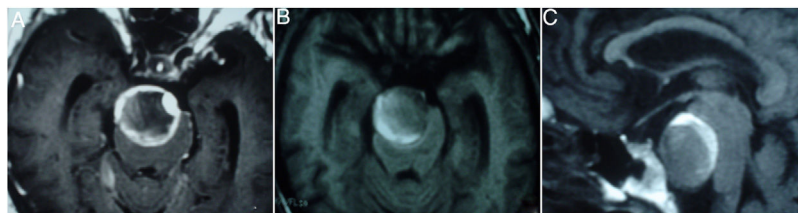


Figura 1 – Resonancia magnética-T1 en corte axial (A y B) y sagital (C) que muestra un aneurisma gigante con compresión del puente encefálico en su porción ventral.

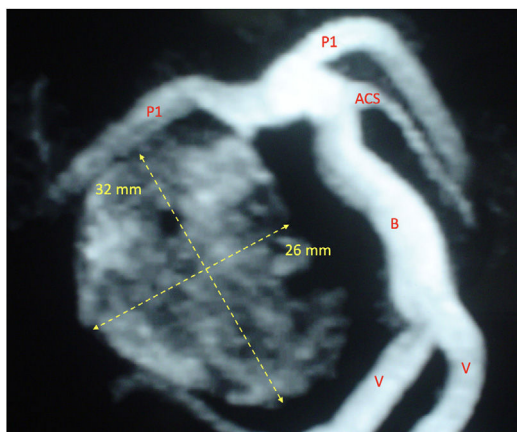


Figura 2 – Angio-IRM del sistema vertebrobasilar que muestra un aneurisma gigante dependiente de arteria cerebelosa superior (ACS) de 32 x 26 mm. V: Arteria vertebral, B: Arteria basilar, P1: Arteria cerebral posterior P1.

talidad (hasta del 68% en los primeros dos años) dada la complejidad de su manejo y a que poseen una tasa anual de ruptura > 10%⁹⁻¹¹. Por otro lado, los AG pueden causar complicaciones por su efecto compresivo en estructuras adyacentes. Como se mencionó, existe un reporte aislado de aneurisma de la arteria basilar interpeduncular como causa de síndrome de Locked-In⁸. Nuestro caso de AG dependiente de ACS con compresión pontina se agrega a las causas de esta rara condición.

Dentro del abordaje diagnóstico y terapéutico, la realización de estudios de angiografía convencional, o actualmente, la agiografía tridimensional con sustracción digital resulta fundamental para establecer el pronóstico y el plan de manejo quirúrgico¹². En nuestro caso (ante la ausencia de angiografía) el uso de angio-RM permitió de forma no óptima determinar el origen y las dimensiones del AG. Como se mencionó, el principal diferencial en este diagnóstico es la enfermedad vascular isquémica, por lo que el uso de secuencias de RM, como por ejemplo DWI, es fundamental para descartar la presencia de infartos pontinos anteriores.

Las opciones de manejo quirúrgico deberán optimizarse en relación a las características individuales del paciente. Los factores asociados a alto riesgo quirúrgico incluyen diámetro del aneurisma > 12 mm, localización en la circulación vertebrobasilar, edad > 50 años y presencia de síntomas distintos a la ruptura¹³. Actualmente la mayoría de los AG son tratados mediante terapia endovascular, sin embargo, esta no suele ser efectiva en lesiones con efecto compresivo como en nuestro caso, por lo que la microcirugía ofrece mayores ventajas en AG con efecto de masa¹²⁻¹⁴.

Conclusiones

El síndrome de Locked-In es una condición poco común y de etiología diversa, aunque las causas compresivas vasculares son una etiología infrecuente de este padecimiento deberán considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales, en especial ante una instauración progresiva del cuadro clínico. El AG de arteria ACS se añade a la lista de causas de este fatídico síndrome.

Conflicto de interés

No existen conflictos de interés por reportar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Darolles M. Ramollissement des protuberances: thrombose du tronc basilaire. *Prog Med.* 1875;3:629.
2. Plum F, Posner JB. *The Diagnosis of Stupor and Coma.* Philadelphia. Davis. 1966.
3. Patterson JR, Grabois M. Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke.* 1986;17:758-64.
4. Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. *BMJ.* 2005;330:406-9.
5. Dehaene J, Martin JJ. 'Locked-in' syndrome: a clinico-pathological study of two cases. *Eur Neurol.* 1976;14:81-9.
6. Maruyama K, Tanaka M, Ikeda S, Tada T, Yanagisawa N. A case report of quadriplegia due to compression of the medulla oblongata by the elongated left vertebral artery. *Rinsho Shinkeigaku.* 1989;29:108-11.
7. Schoenmaker RT. Locked-in syndrome caused by a megadolicho vascular malformation of the basilar artery. *Clin Neurol Neurosurg.* 1984;86:159-62.
8. Khan SI, Beaujon W, Ross ED. Interpeduncular basilar aneurysm causing progressive locked-in syndrome: to coil or not to coil. *Eur Neurol.* 2008;60:159-61.
9. Bull JWD. Massive aneurysms at the base of the brain. *Brain.* 1969;92:535-75.
10. Misra BK, Warade A, Purandare H. Giant intracranial aneurysms: Microsurgery. En: Singh VP, Nair MD, editores. *Progress in Clinical Neuroscience Vol 29.* Delhi: Thieme; 2014. p. 122-42.
11. Morley TP, Barr HW. Giant intracranial aneurysms: diagnosis, course, and management. *Clin Neurosurg.* 1969;16:73-94.
12. Misra BK. Treatment of giant intracranial aneurysms: What is the best option? *Neurol India.* 2015;63:138-41.
13. Wiebers DO, Whisnant JP, Huston J, 3rd, et al. Unruptured intracranial aneurysms: natural history, clinical outcome, and risks of surgical and endovascular treatment. *Lancet.* 2003;362:103-10.
14. Dengler J, Maldaner N, Gläsker S, et al. Outcome of Surgical or Endovascular Treatment of Giant Intracranial Aneurysms, with Emphasis on Age, Aneurysm Location, and Unruptured Aneurysms—A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cerebrovasc Dis.* 2016;41(3-4):187-98.