



Universidad
Zaragoza



Universidad de Zaragoza
Facultad de Ciencias de la Salud

Grado en Enfermería

Curso Académico 2012 / 2013

TRABAJO FIN DE GRADO
**Principales cuidados de enfermería en el
manejo del síndrome de cautiverio**

“Vivir atrapado en un cuerpo que no responde”

Autor: Javier Cervera Pastor

Índice:

| | |
|---------------------------|-----------|
| 1- Resumen..... | pág.1-2 |
| 2- Introducción..... | pág.3-5 |
| 2.1- Justificación..... | pág.5 |
| 3- Objetivos..... | pág.6 |
| 4- Material y método..... | pág.6-7 |
| 5- Desarrollo..... | pág.7-13 |
| 5.1- Discusión..... | pág.14 |
| 6- Conclusiones..... | pág.14-15 |
| 7- Bibliografía..... | pág.15-16 |
| 8- Anexos..... | pág.17-22 |

1- Resumen:

El síndrome de cautiverio (*locked-in-syndrome*) (SC) es un proceso de origen vascular que daña porciones importantes del tronco cerebral, sin dañar los hemisferios (ANEXO 1). Se caracteriza por la parálisis completa de los músculos voluntarios de todas las partes del organismo. El individuo siente, oye, ve, tiene preservación de la conciencia, capacidad cognitiva y la respiración pero es incapaz de moverse. Únicamente mantiene la capacidad de mover los párpados y los ojos en sentido vertical, medio por el cual pueden comunicarse con el exterior.

Esta comunicación va a ser el gran desafío para los profesionales, que tendremos que hacer uso de nuestras habilidades comunicativas y creativas estableciendo así un sistema de comunicación adecuado a cada caso prestando atención a las señales que el paciente envía y sirviéndonos de las escalas pertinentes e interpretarlas correctamente, sin olvidar la formación que debe adquirir el cuidador principal para satisfacer la demanda de cuidados del paciente.

Esta patología siempre ha despertado el interés de escritores y directores de cine y televisión, que han descrito personajes con este síndrome. Asimismo, contamos con relatos en primera persona de pacientes que han sufrido este cuadro y que han escrito su experiencia.

Con este trabajo se pretende elaborar un plan de cuidados de enfermería orientado a las múltiples necesidades que los pacientes con esta particular patología necesitan.

Palabras clave:

Síndrome de cautiverio, síndrome locked-in, plan de cuidados, coma, estado vegetativo, comunicación.

Abstract:

The Locked-in-syndrome is a vascular disease that damages major portions of the brain stem, without damaging the hemispheres (ANNEX 1). It is characterized by complete paralysis of voluntary muscles in all parts of the body. The individual feels, hears, sees, has preservation of consciousness, cognition and breathing but is unable to move due to paralysis. Only maintains the ability to move the eyelids and eyes vertically means by which they can communicate with the outside.

This communication will be a huge challenge for the professionals, we have to use our communication skills and creative setting a communication system adapted to each case with attention to the patient sends signals and serving of scales and interpret relevant properly, including appropriate training should acquire the primary caregiver to meet the demand for patient care.

This disease has always attracted the attention of writers and filmmakers and television characters who have described this syndrome. We also have first-person cases of patients who have had this disease and they have written their experience.

This work aims to develop a nursing care plan oriented to the multiple needs that patients with this particular pathology need.

Key words:

Locked-in syndrome, nursing care plan, coma, vegetative state, communication.

2- Introducción:

El síndrome de cautiverio (*locked-in-syndrome*) (SC) es un proceso de origen vascular que daña porciones importantes del tronco cerebral (ANEXO 2), sin dañar los hemisferios. Se caracteriza por un estado de parálisis de las cuatro extremidades (tetraplejía) y un trastorno de la articulación de la palabra (anartria), con preservación de la conciencia y la capacidad cognitiva, la visión, la audición y la respiración. El individuo siente, oye y ve, pero no puede moverse a voluntad. Se encuentra encerrado en su propio cuerpo (1,2).

En general, la lesión responsable se encuentra en el tronco del encéfalo a nivel de la protuberancia ventral, donde se interrumpen la vía corticoespinal causando la tetraplejía, así como las fibras corticobulbares y, en ocasiones, las corticopontinas caudales supranucleares de los nervios craneales inferiores, originando un síndrome pseudobulbar asociado. Por definición, las lesiones que producen este síndrome deben respetar las fibras reticulares ascendentes responsables del mantenimiento de la conciencia. Dado que las vías motoras oculares supranucleares viajan caudal y dorsalmente a este tipo de lesión, los pacientes suelen conservar los movimientos oculares extrínsecos y el parpadeo, lo que les permite comunicarse usando un código sencillo de tipo SÍ-NO.

En ocasiones, la lesión pontina destruye también las fibras eferentes del VI par craneal y las fibras internucleares del fascículo longitudinal medial de forma bilateral, quedando sólo respetados los movimientos oculares verticales y el parpadeo, pudiendo ser éste el único movimiento conservado si también se afectan estructuras mesencefálicas rostrales (3).

Los pacientes con la forma clásica de SC son conscientes y pueden pensar y razonar, pero no pueden hablar ni mover nada excepto sus ojos (4). La mayoría de pacientes con una lesión pontina pueden realizar movimientos oculares verticales y parpadear, lo que les proporciona el único medio de comunicación (5). La incidencia de SC es difícil de determinar, puesto que a menudo se diagnostica erróneamente como coma, estado vegetativo persistente o estado mínimamente consciente (ANEXO 3). Los neurólogos

creen que existen muchos más casos de SC que no han sido detectados. La clave es valorar el movimiento ocular vertical voluntario incluso cuando el paciente parece no responder (4).

Émile Zola se adelantó a la literatura científica en la descripción del síndrome de cautiverio, pues en su novela *Thérèse Raquin* (1868) mencionó a una mujer sepultada viva en un cuerpo muerto y que podía comunicarse únicamente mediante los movimientos de los ojos (6). Las primeras descripciones de un estado similar al síndrome de *locked-in* (SLI) pueden ser encontradas en la literatura en 1844 en la novela *El conde de Montecristo* (7). En la novela de Dumas, el anciano Noirtier de Villefort lleva seis años totalmente paralizado: 'Inmóvil como un cadáver', perfectamente lúcido y comunicándose mediante un código de movimientos oculares (8),(ANEXO 4).

Sin embargo, no hay mención en la literatura médica del síndrome hasta 1941, cuando un artículo de Cairns et al fue publicado en la revista *Brain*. En 1947 se describe el primer caso de SLI, pero no es realmente hasta 1966, año en el que se publica el libro *El diagnóstico del estupor y el coma* por Plum y Posner, cuando se empieza a aceptar el síndrome (7). Plum y Posner acuñaron el nombre de *locked-in syndrome* para referirse al cuadro en el que la mente está encerrada en un cuerpo que no responde (3,9,10).

También las series de televisión se han sentido atraídas por este síndrome. La primera fue la serie de la CBS *Alfred Hitchcock presenta*, que abordó este cuadro en *Breakdown* ('Colapso'). El protagonista es un acaudalado y cruel hombre de negocios que se burla de un trabajador que llora tras ser despedido. En un viaje en coche sufre un grave accidente. Tras recuperar la conciencia se da cuenta de que es incapaz de moverse o hablar, y todos le dan por muerto. Cuando están a punto de certificar su defunción, unas lágrimas demuestran que sigue vivo; las emociones que tanto rechazaba finalmente le salvan la vida (11).

En 1997 se publicó en Francia *Le scaphandre et le papillon*, de Jean-Dominique Bauby. El autor era redactor jefe de la revista *Elle* cuando sufrió una hemorragia cerebral y entró en coma el 8 de diciembre de 1995. Al despertar 20 días después se enteró de que padecía el síndrome del enclaustramiento. Bauby utilizó para comunicarse un sistema muy similar al del personaje de la novela de Dumas; mediante los movimientos de su

párpado izquierdo consiguió escribir una carta a 60 amigos para convencerlos de que no se encontraba en estado vegetativo (8).

Clínicamente, en el 60% de los casos la causa es de origen vascular por infartos en la base del puente, infarto bilateral de los pedúnculos cerebrales o infarto bilateral de la cápsula interna (ANEXO 5), y en el resto de los casos el síndrome del enclaustramiento se debe a traumatismos, mielinosis pontina, tumores del tronco encefálico, esclerosis múltiple fulminante o tromboencefalitis (12) (ANEXO 6). El promedio de edad de los cuadros de origen vascular es de 56 años, y en los de origen no vascular se encuentra en torno a los 40 años. Entre los factores de riesgo más frecuentes se cuentan la hipertensión arterial, enfermedad coronaria o coagulopatías (13).

El pronóstico de los pacientes con SC es impredecible. En casos raros pueden recuperar algunas funciones neurológicas, pero las posibilidades de recuperación motora son muy limitadas. Las investigaciones muestran que el tratamiento precoz agresivo ofrece la mejor oportunidad para una evolución mejorada (4,14), (ANEXO 7).

2.1- Justificación:

La motivación que me llevo a elegir este tema para el trabajo fue básicamente la curiosidad por lo desconocido. A temprana edad escuché un relato que me cautivó debido a su crudeza, en esos momentos no lo sabía, pero se trataba de "Colapso" una adaptación cinematográfica de Alfred Hitchcock sobre el síndrome de cautiverio. Con el tiempo fui olvidando todo lo relacionado con ese relato, hasta que hace unos años, en una de esas series televisivas de hospitales y médicos, plasmaron el caso de una paciente con "locked-in" que me hizo recordar aquel relato de niño. Fue entonces cuando por curiosidad me informé sobre las características de este síndrome. Todo esto unido a la importancia del papel de la enfermería en sus cuidados, me han llevado a elaborar este trabajo sobre el síndrome de cautiverio.

3- Objetivos:

Generales:

-Elaborar un plan de cuidados integrales para dar respuesta a los problemas de salud reales y potenciales que presenta el paciente y que permite un seguimiento de sus cuidados en el tiempo.

Específicos:

-Identificar y denominar los diagnósticos más habituales en este tipo de pacientes, usando la taxonomía NANDA/NIC/NOC.

- Proporcionar cuidados individualizados y centrados en el logro de resultados, evaluando posteriormente la eficacia de las intervenciones realizadas.

- Mejorar o mantener la calidad de vida del paciente y reducir en la medida de lo posible las secuelas derivadas de su patología (ANEXO 8).

- Aportar los conocimientos necesarios a familiares y cuidadores principales para demostrar que una educación sanitaria es fundamental para el manejo del paciente.

4- Material y método:

Se realiza un estudio de los cuidados necesarios que precisa un paciente con la patología expuesta para darla a conocer y entender los medios más eficaces en el manejo de su patología teniendo en cuenta todos los aspectos que le rodean. Para ello usamos una valoración basada en los 11 patrones funcionales de Marjory Gordon (15) (ANEXO 9), analizando todas ellas, remarcando la importancia de tratar al paciente como un ser biopsicosocial.

Para la elaboración del plan de cuidados primero identificamos los diagnósticos de enfermería siguiendo la taxonomía de la North American Nursing Diagnosis Association (NANDA) (16). para elaborar los objetivos de cada diagnóstico utilizamos la clasificación de resultados de enfermería Nursing Outcomes Classification (NOC) (17) y finalmente elaboramos las intervenciones usando la clasificación Nursing Interventions Classification (NIC) (18), centrándonos aquellas relacionadas con los problemas de salud detectados en la valoración del paciente.

El material empleado para la actualización del tema ha sido recopilado a partir de una búsqueda bibliográfica de los últimos años en las siguientes bases de datos: Elsevier, PubMed, Dialnet, Cuiden, Cuiden Plus, y ScienceDirect. La revisión bibliográfica se ha apoyado, además, en la información extraída de novelas relacionadas con el tema como: "La escafandra y la mariposa"(19) o "El síndrome de cautiverio en zapatillas" (20).

5- Desarrollo:

Plan de cuidados de enfermería:

Como ya sabemos el síndrome de cautiverio presenta una serie de síntomas característicos, algunos de ellos semejantes a los que sufren pacientes con alteraciones de SNC (ANEXO 10). Sea cual sea el nivel de afectación observamos una serie de incapacidades que van a provocar un completo desequilibrio biopsicosocial que va a tener repercusiones en todos patrones funcionales del paciente, por ello el abordaje terapéutico debe realizarse teniendo en cuenta todas las dimensiones y realizándolo siempre desde el esfuerzo multidisciplinar. Es imprescindible una atención individualizada, pero al no tratarse de un paciente en concreto, elaboramos los diagnósticos, objetivos e intervenciones en base a los patrones funcionales alterados que son comunes en la mayoría de casos de síndrome de cautiverio. Todos ellos propuestos por la NANDA, NOC y NIC (16,17,18).

| Diagnósticos | Resultados (NOC) | Intervenciones (NIC) | Actividades |
|--|---|--|---|
| <p>1 - Patrón Percepción de la Salud - Manejo de la Salud.</p> <p>00043 - Protección inefectiva r/c inmovilidad total.</p> <p>(Disminución de la capacidad para autoprotegerse de amenazas internas o externas, como lesiones o infecciones.)</p> | <p>1602 - Conducta de fomento de la salud.</p> <p>1902 - Control del riesgo.</p> <p>1911 - Conducta de seguridad personal.</p> | <p>5230 - Aumentar el afrontamiento</p> <p>5270 - Apoyo emocional</p> <p>5380 - Potenciación de la seguridad</p> <p>5390 - Potenciación de la conciencia de sí mismo</p> | <p>523010 - Animar la implicación familiar.</p> <p>523039 - Instruir al paciente en técnicas de relajación, si resulta necesario.</p> <p>527003 - Ayudar al paciente a reconocer sentimientos tales como la ansiedad, ira o tristeza.</p> <p>527011 - Permanecer con el paciente y proporcionar sentimientos de seguridad durante los periodos de más ansiedad.</p> <p>527012 - Proporcionar apoyo durante la negación, ira, negociación y aceptación de las fases del sentimiento de pena.</p> <p>539002 - Ayudar al paciente a aceptar su dependencia de otros.</p> |

| Diagnóstico | Resultados (NOC) | Intervenciones (NIC) | Actividades |
|--|--|---|--|
| <p>2 - Patrón Nutricional - Metabólico.</p> <p>00047 - Riesgo de deterioro de la integridad cutánea r/c alteración de la circulación, factores mecánicos e inmovilidad (Riesgo de que la piel se vea negativamente afectada)</p> | <p>0204 - Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas.</p> <p>1101 - Integridad tisular: piel y membranas mucosas.</p> | <p>0740 - Cuidados del paciente encamado.</p> <p>0840 - Cambio de posición.</p> <p>3500 - Manejo de presiones.</p> <p>3540 - Prevención de úlceras por presión.</p> <p>3584 - Cuidados de la piel: tratamiento tópico.</p> <p>3590 - Vigilancia de la piel.</p> <p>4070 - Precauciones circulatorias.</p> <p>6650 - Vigilancia.</p> | <p>668013 - Observar la presencia y calidad de los pulsos .</p> <p>655015 - Inspeccionar la existencia de enrojecimiento, calor extremo o drenaje en la piel y las membranas mucosas .</p> <p>655023 - Proporcionar los cuidados adecuados a la piel en las zonas edematosas .</p> <p>074005 - Cambio de posición según lo indique el estado de la piel.</p> <p>074007 - Colocar al paciente sobre una cama / colchón terapéutico adecuado.</p> <p>074015 - Facilitar pequeños cambios del peso corporal.</p> <p>074024 - Vigilar el estado de la piel.</p> <p>359003 - Instaurar medidas para evitar mayor deterioro.</p> <p>359004 - Instruir al miembro de la familia / cuidador acerca de los signos de pérdida de integridad de la piel.</p> <p>359008 - Observar si hay fuentes de presión y fricción.</p> <p>359013 - Tomar nota de los cambios en la piel y membranas mucosas .</p> <p>359014 - Vigilar el color de la piel.</p> |

| Diagnóstico | Resultados (NOC) | Intervenciones (NIC) | Actividades |
|--|---|---|---|
| <p>2 - Patrón Nutricional - Metabólico.</p> <p>00039 - Riesgo de aspiración r/c relacionado con alimentación por sonda, deterioro de la deglución, di y presencia de tubo de traqueostomía.</p> <p>(Riesgo de que penetre en el árbol traqueobronquial secreciones gastrointestinales, orofaríngeas, cuerpos extraños...)</p> | <p>0403 - Estado respiratorio: ventilación.</p> <p>1918 - Control de la aspiración.</p> | <p>3140 - Manejo de las vías aéreas.</p> <p>3160 - Aspiración de las vías aéreas.</p> <p>3180 - Manejo de las vías aéreas artificiales.</p> <p>3200 - Precauciones para evitar la aspiración.</p> <p>3230 - Fisioterapia respiratoria.</p> <p>3350 - Monitorización respiratoria.</p> | <p>335012 - Determinar la necesidad de aspiración.</p> <p>320002 - Colocación vertical a 90° o lo más incorporado posible.</p> <p>320004 - Comprobar colocación sonda nasogástrica antes de la alimentación.</p> <p>320006 - Controlar el estado pulmonar.</p> <p>320010 - Mantener elevado el cabecero de la cama, después de la alimentación, de 30 a 45 minutos .</p> <p>320011 - Mantener equipo de aspiración disponible.</p> <p>320012 - Mantener vías aéreas permeables .</p> <p>314009 - Colocar al paciente en la posición que permita que el potencial de ventilación sea el máximo posible.</p> <p>314010 - Colocar al paciente en posición tal que se alivie la disnea.</p> <p>314016 - Realizar fisioterapia torácica, si está indicado.</p> |

| Diagnóstico | Resultados (NOC) | Intervenciones (NIC) | Actividades |
|--|--|---|--|
| <p>4 - Patrón Actividad - Ejercicio.</p> <p>00040 - Riesgo de síndrome de desuso r/c parálisis.</p> <p>(Riesgo de deterioro de los sistemas corporales a consecuencia de la inactividad musculoesquelética)</p> | <p>0204 - Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas</p> | <p>0430 - Manejo intestinal.</p> <p>0590 - Manejo de la eliminación urinaria.</p> <p>3540 - Prevención de úlceras por presión.</p> <p>3590 - Vigilancia de la piel.</p> <p>4066 - Cuidados circulatorios: insuficiencia venosa.</p> <p>4110 - Precauciones en el embolismo.</p> | <p>043003 - Controlar los movimientos intestinales , incluyendo la frecuencia, consistencia, forma, volumen y color, si procede.</p> <p>043007 - Evaluar la incontinencia fecal.</p> <p>043013 - Observar si hay signos y síntomas de diarrea, estreñimiento o impactación.</p> <p>059003 - Control periódico de la eliminación urinaria, incluyendo la frecuencia, consistencia, olor, volumen y color.</p> <p>354001 - Aplicar barreras de protección como cremas o compresas absorbentes.</p> <p>354003 - Asegurar una nutrición adecuada.</p> <p>354006 - Eliminar la humedad excesiva.</p> <p>354015 - Mantener la ropa de la cama limpia, seca y sin arrugas .</p> |

| Diagnóstico | Resultados (NOC) | Intervenciones (NIC) | Actividades |
|---|--|---|---|
| <p>8 - Patrón Rol - Relaciones.</p> <p>00051 - Deterioro de la comunicación verbal r/c relacionado con alteración del sistema nervioso central y condiciones fisiológicas , manifestado por dificultad para expresar los pensamientos verbalmente y no poder hablar.</p> <p>(Disminución retraso o carencia para recibir, procesar o transmitir información)</p> | <p>0902 - Comunicación.</p> <p>0903 - Comunicación: expresiva.</p> <p>0907 - Elaboración de la información.</p> | <p>4920 - Escucha activa.</p> <p>4976 - Mejorar la comunicación: déficit del habla.</p> <p>5820 - Disminución de la ansiedad.</p> <p>4820 - Orientación de la realidad.</p> | <p>482010 - Evitar la frustración del paciente con preguntas de orientación que no pueda responder.</p> <p>482013 - Hacer las preguntas una a una.</p> <p>482029 - Utilizar señales ambientales (signos , cuadros , relojes , calendarios y codificación en color del ambiente) para estimular la memoria, reorientar y fomentar una conducta adecuada.</p> <p>482030 - Utilizar señales con dibujos para favorecer el uso adecuado de los objetos. Dar una orden simple cada vez, si es el caso.</p> <p>497607 - Escuchar con atención.</p> <p>497608 - Estar de pie delante del paciente al hablar.</p> <p>497616 - Utilizar cartones con dibujos, si es preciso. (ANEXO 11)</p> <p>497617 - Utilizar gestos con las manos, si procede.</p> <p>497618 - Utilizar palabras simples y frase cortas.</p> |

| Diagnóstico | Resultados (NOC) | Intervenciones (NIC) | Actividades |
|--|--|---|---|
| <p>10 - Patrón de Adaptación - Tolerancia al estrés.</p> <p>00074 - Afrontamiento familiar comprometido r/c relacionado con prolongación de la enfermedad que agota la capacidad de apoyo de las personas de referencia.</p> <p>(La persona que habitualmente brinda el soporte principal proporciona apoyo, consuelo, ayuda insuficiente o inefectiva)</p> | <p>2205 - Rendimiento del cuidador principal: atención directa.</p> <p>2206 - Rendimiento del cuidador principal: atención indirecta.</p> <p>2506 - Salud emocional del cuidador principal.</p> | <p>7040 - Apoyo al cuidador principal.</p> <p>7110 - Fomentar la implicación familiar.</p> <p>7260 - Cuidados intermitentes.</p> | <p>726002 - Controlar la capacidad de resistencia del cuidador.</p> <p>726004 - Determinar la forma de contacto con el cuidador habitual.</p> <p>704002 - Actuar en lugar del cuidador si se hace evidente una sobrecarga de trabajo.</p> <p>704003 - Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo.</p> <p>704008 - Determinar el nivel de conocimientos del cuidador.</p> <p>704009 - Determinar la aceptación del cuidador de su papel.</p> <p>704011 - Enseñar al cuidador estrategias de mantenimiento de cuidados sanitarios para sostener la propia salud física y mental.</p> <p>704014 - Enseñar al cuidador técnicas de manejo del estrés .</p> <p>704019 - Observar si hay indicios de estrés .</p> |

5.1- Discusión:

El avance tecnológico está haciendo posible que la barrera comunicativa de estos pacientes sea menor. En el artículo "Unlocking the locked-in"(22) los autores aseguran que es posible vincular una serie de electrodos capaces de captar las diferencias de potencial generadas por las áreas del cerebro cuando trabaja, y de esta forma, conectando los electrodos a un ordenador que procese la información, establecer una comunicación con el paciente. Pese a que los autores afirman que en unos años será una técnica revolucionaria que permitirá a los pacientes romper la barrera del lenguaje. Bajo mi punto de vista estoy de acuerdo en que es una técnica increíble y con mucho potencial médico, pero opino que en estos momentos es tan sólo una técnica en desarrollo y que cuando finalmente llegue al paciente, estará fuera del alcance de la mayoría. Por lo tanto y hasta que sea viable pretendo mostrar la importancia de establecer un correcto plan de cuidados a la hora del manejo de un paciente con síndrome de cautiverio. Así pues, comparto la opinión conjunta de los autores, que a través de estudios plasmados en artículos como: "Síndrome de locked-in. Una mirada a su tratamiento y pronóstico"(7), "Descifrar los secretos del síndrome de cautiverio"(4) o "Long-term survival, prognosis and life care-planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome"(14) afirman que tanto el pronóstico como la calidad de vida del paciente se ven sumamente mejoradas con la realización de unas actividades propuestas en un plan de cuidados individualizado, multidisciplinar y bien propuesto.

6- Conclusiones:

- PRIMERA: Establecer de manera adecuada una comunicación no verbal, disminuye considerablemente los niveles de ansiedad y estrés estableciendo un vinculo terapéutico adecuado con el paciente.

- SEGUNDA: Proporcionar una educación sanitaria adecuada al cuidador y/o familia previene complicaciones potenciales (10) (ANEXO 12). Cuidar al cuidador repercute positivamente en el paciente.

- TERCERA: Con la elaboración de un plan de cuidados individualizado vamos a dar continuidad en los cuidados y evitamos su variabilidad, mejorando así la calidad de vida del paciente de manera significativa.

7- Bibliografía:

1- Torres López A. Cuando el positivismo se convierte en una pesada losa para el paciente y su familia. *Tempus Vitalis*. 2001;1:50-66.

2- Notario-Leal MJ, Arauz-Carmona LM, Granados-Matute AE, Rodríguez-Pappalardo F, Mármol-Navarro P. Plan de cuidados en el síndrome de cautiverio. *Enferm Clin*. 2011;21:104-9. - vol.21 núm 02.

3- <http://eca-sistema-nervioso.blogspot.com.es/2010/04/sindrome-de-enclaustramiento.html>

4- Palmieri RL. Descifrar los secretos del síndrome de cautiverio. *Nursing*.2010; 28(02) :8-15-vol.28 núm 02.

5- León-Carrión J, Van Eeckhout P, Domínguez-Morales MR, Pérez-Santamaría FJ. The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Inj*. 2002;16(7):571-582.

6- Laureys S, Pellas F, Van Eeckhout P, Ghorbel S, Schnakers C, Perrin F, et al. The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog Brain Res* 2005; 150:495-511.

7- Arroyo-Aljaro R, González-Viejo M.Á, Rovira A. Síndrome de locked-in. Una mirada a su tratamiento y pronóstico. *Rehabilitación (Madr)*. 2008;42(2):92-5.

8- Navarro FA. Le scaphandre et le papillon. *Rev Neurol (Paris)* 1998; 26: 332.

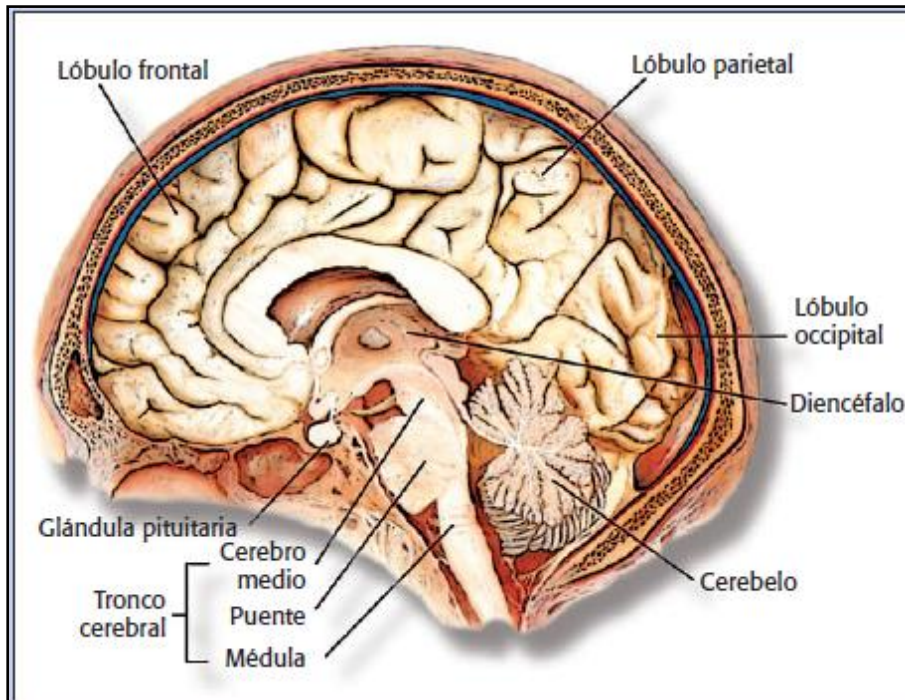
9- Izquierdo-Casas J, Soler-Singla L, Vivas-Díaz E, Balaguer-Martínez E, Sola-Martínez T, Guimaraens-Martínez L. Disección vertebral como causa del síndrome de enclaustramiento y opciones terapéuticas con fibrinólisis intraarterial durante la fase aguda. *Rev Neurol* 2004; 38: 1139-41.

10- Timea S, Zoltan B, Liviu A, Szabolcs S. Incomplete locked-in syndrome. *Journal of Neurology* – Volume 10, nº. 2, 2011.

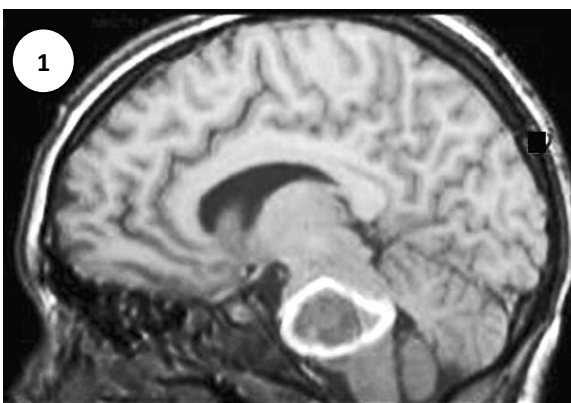
- 11-** Collado-Vázquez S, Carrillo J.M. El síndrome de cautiverio en la literatura, el cine y la televisión. Rev Neurol 2012; 54 (9): 564-570.
- 12 -** Patterson JR, Grabois M. Locked-In Syndrome: A Review of 139 Cases. Stroke Vol 17, No 4, 1986.
- 13-** Daza-Barriga J, Charri SL. Isquemia vertebrobasilar y síndrome de locked-in. Salud Uninorte 2004; 19: 41-50.
- 14-** Katz T, J. Haig A, Clark B, DiPaola R. Long-Term Survival, Prognosis, and Life-Care Planning for 29 Patients With Chronic Locked-in Syndrome. Arch Phys Med Rehabil Vol 73, May 1992.
- 15-** Marjory G. Manual de diagnósticos enfermeros. 10ª ed. Madrid: Elsevier España, 2003.
- 16-** Diagnósticos Enfermeros: Definiciones y Clasificación 2007-2008. NANDA Internacional. Madrid: Elsevier España, 2008.
- 17-** Johnson M, Maas M, Moorhead S, Anderson M, Aquilino M, Belliner S. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC) 3ª ed. Madrid: Elsevier España, 2004.
- 18-** McCloskey Dochterman JC, Bulechek GM. Clasificación de Intervenciones de Enfermería. (NIC) 4ª ed. Madrid: Elsevier España, 2004.
- 19-** Bauby JD. La Escafandra y la Mariposa. Planeta, 2008.
- 20-** Carballo Clavero JC. El síndrome de cautiverio en zapatillas 2da ed. Rico Adrados, S.L. 2005.
- 21-** Bruno MA, Schnakers C, Damas F, Pellas F, Lutte I, Bernheim J, et al. Locked-In Syndrome in Children: Report of Five Cases and Review of the Literature. Pediatr Neurol 2009;41:237-246.
- 22-** Kübler A, Kotchoubey B, Wolpaw J, Birbaumer N. Brain-Computer Communication: Unlocking the Locked In. Psychological bulletin, 2001. Vol. 127. nº 3. 358-375.

8- Anexos:

Anexo 1: Anatomía básica del cerebro involucrada en el Locked-in.



Anexo 2: Resonancias magnéticas de pacientes afectados con síndrome de cautiverio donde puede observarse un severo daño producido por un infarto en la base del puente cerebral (1) y la falta de actividad de las arterias vertebrales y basilares (2).



Anexo 3: Escala GCS y FOUR SCORE que valoran el nivel de consciencia.

Profundizando en la escala FOUR Score

La FOUR Score Coma Scale incluye cuatro subescalas separadas de respuesta ocular, respuesta motora, reflejos del tronco cerebral y respiración. Las puntuaciones bajas indican signos y síntomas más graves.

Respuesta ocular (E)

Intente dilucidar el mejor nivel de alerta utilizando al menos tres pruebas, después gradúe la mejor respuesta. Si los ojos del paciente están cerrados, ábralos y observe si el paciente sigue el dedo o un objeto. En caso de edema palpebral o traumatismo facial, el seguimiento sólo con un ojo abierto será suficiente. Si el seguimiento horizontal no existe, examine el seguimiento vertical del paciente. De forma alternativa, anote dos parpadeos a demanda, que indica un síndrome de cautiverio (el paciente es totalmente consciente).

E4 Párpados abiertos o abiertos, seguimiento o cerrados según la orden.

E3 Párpados abiertos pero sin seguimiento.

E2 Párpados cerrados, abiertos a voces fuertes, sin seguimiento.

E1 Párpados cerrados, abiertos al dolor, sin seguimiento.

E0 Los párpados permanecen cerrados con dolor.

Respuesta motora (M)

Gradúe la mejor respuesta posible de los brazos. Si el paciente muestra al menos una de tres posiciones manuales con alguna mano, la puntuación es M4. Si el paciente toca o casi toca la mano del examinador después de un estímulo doloroso, comprimiendo la articulación temporomandibular o el nervio supraorbital (localización), la puntuación es M3. Si el paciente tiene algún movimiento de flexión de los miembros superiores, incluyendo posición de retirada o de decorticación, la puntuación es M2.

M4 Pulgar hacia arriba, puño o signo de la paz a demanda.

M3 Localiza el dolor.

M2 Respuesta de flexión al dolor.

M1 Posición extensora.

M0 Sin respuesta al dolor o estado epiléptico mioclónico generalizado.

Reflejos cerebrales (B)

Gradúe la mejor respuesta posible. Examine los reflejos corneales y pupilares. Preferiblemente, examine los reflejos corneales aplicando unas cuantas gotas de solución salina en la córnea a una distancia de varios centímetros para minimizar el traumatismo en la córnea por los exámenes repetidos, o use un palito de algodón. Examine el reflejo de la tos a la aspiración traqueal sólo cuando los dos reflejos anteriores estén ausentes. Una puntuación B1 indica que ambos reflejos pupilares y corneales están ausentes, pero el reflejo de la tos (utilizando aspiración traqueal) está presente.

B4 Reflejos corneales y pupilares presentes.

B3 Una pupila abierta y fija.

B2 Reflejos corneal o pupilar ausentes.

B1 Reflejos corneal y pupilar ausentes.

B0 Ausencia de reflejo pupilar, corneal y de la tos.

Respiración (R)

Para los pacientes ventilados, utilice los patrones respiratorios mostrados en el monitor del ventilador para identificar las respiraciones generadas por el paciente. No ajuste el ventilador mientras se gradúa al paciente, pero trate de asegurar que el paciente tiene una PaCO₂ en los límites normales. Para valorar el trabajo respiratorio, puede necesitar desconectar el ventilador durante 1 o 2 min mientras administra oxigenación. Puede ser necesario el test de apnea estándar (difusión de oxígeno) cuando el paciente está respirando con el ritmo del ventilador.

R4 No intubado, patrón respiratorio regular.

R3 No intubado, patrón respiratorio de Cheyne-Stokes.

R2 No intubado, patrón respiratorio irregular.

R1 Respiración por encima del índice ventilatorio.

R0 Respiración al ritmo del ventilador o apnea.

Puntuar la GCS

La GCS, desarrollada para estandarizar las observaciones del nivel de consciencia de un paciente, proporciona un modo rápido, objetivo y fácil de valorar la función del sistema nervioso central.

La GCS consiste en tres subescalas que se puntúan separadamente, y se suman después para dar una puntuación de 15 (mejor) a 3 (peor). Una persona con una puntuación de 15 está completamente alerta y orientada, y otra con una puntuación de 3 está en coma profundo. Normalmente una puntuación de 8 indica que el paciente está inconsciente.

Mejor respuesta a abrir los ojos

4 Espontánea

3 Al pedirlo

2 Al dolor

1 Sin respuesta

Mejor respuesta verbal

5 Orientado en persona, sitio y tiempo

4 Conversación confusa

3 Palabras inapropiadas o ininteligibles

2 Sonidos incomprensibles

1 Sin respuesta

Mejor respuesta motora

6 Sigue las peticiones

5 Localiza el dolor

4 Movimientos sin propósito determinado

3 Flexión anormal

2 Extensión anormal

1 Sin respuesta

Anexo 4: Noitier de Villefort intentando comunicarse con su nieta a través de un diccionario y el parpadeo de sus ojos.



Anexo 5: Porcentaje de pacientes de una muestra con síndrome de cautiverio derivado de una etiología vascular.

| Reference | Number of patients | (%) of males | Mean age at onset of LIS (range) | Vascular etiology (%) |
|-------------------------------|--------------------|--------------|----------------------------------|-----------------------|
| Patterson and Grabois, (1986) | 139 | 62 | 52 (20–77) | 60 |
| Katz et al. (1992) | 29 | 66 | 34 (1–70) | 52 |
| Richard et al. (1995) | 11 | 82 | (17–73) | 91 |
| Casanova et al. (2003) | 14 | 64 | 45 (16–71) | 79 |
| Leon-Carrion et al. (2002b) | 44 ^a | 51 | 47 (22–77) | 86 |
| Pantke et al. (unpublished) | 15 | 33 | 39 | 100 |
| ALIS database | 250 | 64 | 45 (13–84) | 86 |

^aThese patients are part of the ALIS database.

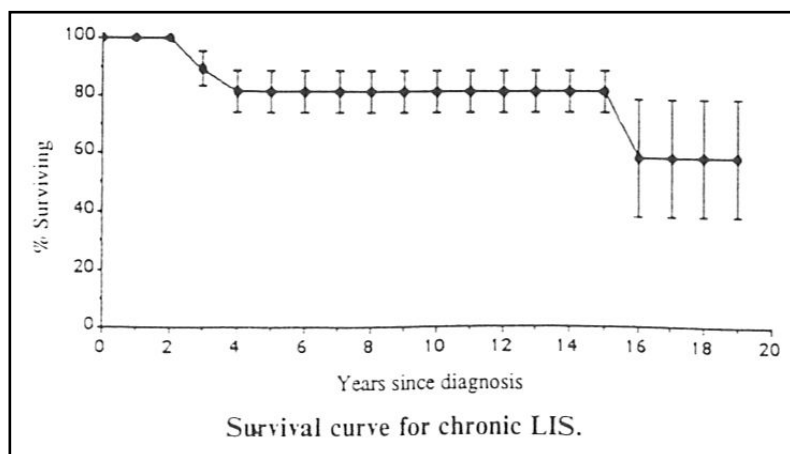
Anexo 6: Etiología causante de síndrome de cautiverio en una muestra de 139 pacientes.

TABLE 2 "Locked-in Syndrome." Etiology in 139 Cases

| Etiology | No Patients | Mean* Age | Male/Female | Mortality† | References |
|---------------------------------|-------------|-----------|-------------|------------|-----------------------|
| I. Vascular | 105 | 56 | 61/44 | 70 | |
| A. infarction of basis pontis | 82 | 56 | 48/34 | 53 | 1–3,5,7–11,14–41 |
| B. pontine hemorrhage | 14 | 55 | 7/7 | 11 | 3,9–11,23,34,37,42,43 |
| C. embolic phenomenon | 3 | 36 | 2/1 | 2 | 7,44,45 |
| D. infarction of midbrain | 4 | 70 | 2/2 | 4 | 3,13,46–48 |
| E. transient ischemia | 2 | 74 | 2/0 | 0 | 3,49 |
| II. Nonvascular | 34 | 40 | 24/8 | 14 | |
| A. trauma | 9 | 32 | 8/1 | 3 | 3,6,15,47,50–54 |
| B. central pontine myelinolysis | 7 | 43 | 5/2 | 3 | 55–57 |
| C. tumor | 3 | 47 | 2/1 | 3 | 4,58,59 |
| D. encephalitis | 3 | 20 | 2/1 | 0 | 60–62 |
| E. cervical manipulation | 2 | 43 | 1/1 | 1 | 64,65 |
| F. neuro-Behcet's syndrome | 2 | ? | ? | 2 | 70 |
| G. multiple sclerosis | 1 | 42 | 0/1 | 1 | 63 |
| H. pontine abscess | 1 | 40 | 1/0 | 1 | 67 |
| I. arteritis | 1 | 45 | 0/1 | 0 | 32 |
| J. postinfective polyneuropathy | 1 | 45 | 1/0 | 0 | 12 |
| K. air embolism | 1 | 54 | 1/0 | 0 | 68 |
| L. diazepam toxicity | 1 | 77 | 1/0 | 0 | 66 |
| M. toxin | 1 | 66 | 1/0 | 0 | 71 |
| N. heroin abuse | 1 | 36 | 1/0 | 0 | 69 |

*Mean age at onset of "locked-in syndrome."
†Reported in number of deaths per etiology.

Anexo 7: Curva de supervivencia de pacientes con síndrome de cautiverio crónico a partir del momento de su diagnóstico.



Anexo 8: Tablas que muestran las secuelas y actividades con el paso del tiempo en los supervivientes del síndrome del cautiverio.

TABLA 1. Secuelas en supervivientes con síndrome de locked-in

| | <i>Inicio del problema</i> | <i>Inicio del estudio</i> | <i>5 años</i> | <i>11 años</i> |
|--------------------------------|----------------------------|---------------------------|---------------|----------------|
| Pacientes evaluados | 27 | 27 | 18 | 13 |
| Manipulación de objetos | | | | |
| Ninguno | 16 (59,2%) | 11 (40,7%) | 3 (16,6%) | 3 (23,0%) |
| No funcional | 10 (37,0%) | 6 (22,2%) | 0 | 2 (15,3%) |
| Pulsador interruptor | 1 (3,7%) | 6 (22,2%) | 8 (44,4%) | 4 (30,7%) |
| Apuntar o teclear | 0 | 4 (14,8%) | 1 (5,5%) | 2 (15,3%) |
| Alzar objetos | 0 | 0 | 3 (16,6%) | 2 (15,3%) |
| Comunicación oral | | | | |
| No sonidos | 21 (77,7%) | 10 (37,0%) | 5 (27,7%) | 2 (15,3%) |
| Gritos involuntarios | 4 (14,8%) | 7 (25,9%) | 8 (44,4%) | 6 (46,1%) |
| Palabras raras | 2 (7,4%) | 6 (22,2%) | 4 (22,2%) | 2 (15,3%) |
| Palabras simples | 0 | 1 (3,7%) | 1 (5,5%) | 3 (23,0%) |
| Frases | 0 | 1 (3,7%) | 0 | 0 |

Tomada de: León Carrión J et al.

TABLA 2. Actividades en supervivientes con síndrome de locked-in

| | <i>Inicio del problema</i> | <i>Inicio del estudio</i> | <i>5 años</i> | <i>11 años</i> |
|----------------------|----------------------------|---------------------------|---------------|----------------|
| Pacientes evaluados | 27 | 27 | 18 | 13 |
| Respiración | | | | |
| Traqueostomía | 17 (62,9%) | 7 (25,9%) | 3 (16,6%) | 2 (15,3%) |
| Nutrición | | | | |
| Nada por boca | 18 (66,6%) | 7 (25,9%) | 4 (22,2%) | 1 (7,6%) |
| Intentos ocasionales | 4 (14,8%) | 6 (22,2%) | 4 (22,2%) | 3 (23,0%) |
| Completamente oral | 5 (18,5%) | 14 (51,8%) | 10 (55,5%) | 9 (69,2%) |
| Gastrostomía | 24 (88,8%) | 19 (70,3%) | 10 (55,5%) | 6 (46,1%) |
| Micción | | | | |
| Sonda Foley | 9 (33,3%) | 5 (18,5%) | 5 (27,7%) | 2 (15,3%) |
| Colector | 15 (55,5%) | 13 (48,1%) | 6 (33,3%) | 6 (46,1%) |
| Voluntario/asistido | 3 (11,1%) | 6 (22,2%) | 7 (38,8%) | 5 (38,4%) |
| Independiente | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Defecación | | | | |
| Incontinente | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Programa intestinal | 27 (100%) | 23 (85,1%) | 14 (77,7%) | 10 (76,9%) |
| Voluntario/asistido | 0 | 1 (3,7%) | 4 (22,2%) | 3 (23,0%) |
| Independiente | 0 | 0 | 0 | 0 |

Tomada de: León Carrión J et al.

Anexo 9: Tabla con los 11 patrones funcionales de Marjory Gordon.

| Patrones Funcionales | |
|-----------------------------|-----------------------------------|
| - Patrón 1: | Percepción - manejo de la salud |
| - Patrón 2: | Nutricional - metabólico |
| - Patrón 3: | Eliminación |
| - Patrón 4: | Actividad - ejercicio |
| - Patrón 5: | Sueño - descanso |
| - Patrón 6: | Cognitivo – perceptual |
| - Patrón 7: | Autopercepción - autoconcepto |
| - Patrón 8: | Rol - relaciones |
| - Patrón 9: | Sexualidad - reproducción |
| - Patrón 10: | Adaptación - tolerancia al estrés |
| - Patrón 11: | Valores – creencias |

Anexo 10: Características del Locked-in y otros estados clínicos similares.

| | Estado vegetativo persistente | Coma | Muerte encefálica | Locked-in syndrome | Mutismo acinético | Demencia |
|---------------------------|-------------------------------------|-------------------------------|-------------------------|----------------------------------|----------------------------|---------------------------------|
| Conciencia | - | - | - | + | + | ± |
| Sueño-vigilia | + | - | - | + | + | + |
| Función motora | Sin movimientos intencionados | Sin movimientos intencionados | Sólo reflejos espinales | Movimientos oculares | Pobreza motora | Variable, limitación progresiva |
| Conciencia de sufrimiento | - | - | - | + | + | ± |
| Función respiratoria | + | ± | - | + | + | + |
| Electroencefalograma | Delta polimorfo o theta, alfa lento | Delta polimorfo o theta | Silencio eléctrico | Normal o anomalías inespecíficas | Lentificación inespecífica | Lentificación inespecífica |
| Metabolismo cerebral | < 50% | < 50% | 0 | Disminución mínima o moderada | ¿? | Disminución variable |
| Pronóstico neurológico | Según causa | Recuperación, EVP o muerte | 0 | Recuperación improbable | Recuperación improbable | Irreversible |


























Anexo 11: Distintos ejemplos de métodos de comunicación ideados para poder identificar lo que el paciente quiere expresar.

Table 4. Alphabetical system using a grid of letters

| | Consonants | Consonants | Consonants | Consonants | Consonants | Vowels | Vowels |
|---|------------|------------|------------|------------|------------|--------|--------|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 1 | 2 |
| 1 | B | G | L | Q | V | A | O |
| 2 | C | H | M | R | W | E | U |
| 3 | D | J | N | S | X | I | Y |
| 4 | F | K | P | T | Z | | |

Table 3. Vowel and consonant method

| V | C1 | C2 | C3 |
|---|----|----|----|
| A | B | J | R |
| E | C | K | S |
| I | D | L | T |
| O | F | M | V |
| U | G | N | W |
| Y | H | P | X |
| | | Q | Z |

| | | | | |
|--|--|--|---|---|
|  Chair |  Bed |  Book Thx! |  Radio |  Music |
|  Television |  Plus |  Minus |  I'm hungry |  I'm thirsty |
|  Can I have a pen? |  Can I have my computer? |  Eye-coded alphabetical system |  Eyeglasses |  Don't understand |
|  Can you repeat? |  Mum |  Dad |  Time |  Day |
|  Again |  Urinary |  I'm cold |  I'm hot |  I'm in pain |

Anexo 12: Complicaciones más frecuentes que provocan la muerte en pacientes con síndrome de cautiverio de entre una muestra de 139 casos.

| Cause of death | No. patients |
|---|--------------|
| 1. Respiratory | 35 |
| A. pneumonia | 26 |
| B. respiratory arrest | 3 |
| C. pulmonary emboli | 6 |
| 2. Extension of brain stem lesion | 15 |
| 3. Cardiac complications | 2 |
| 4. Sepsis | 4 |
| 5. GI hemorrhage | 2 |
| 6. Disseminated intravascular coagulation | 1 |
| 7. Pontine abscess | 1 |
| 8. Unknown/not reported | 23 |