

Estado vegetativo persistente. Aspectos clínicos

J.M. GRAU VECIANA

Servei de Neurologia. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.
Universidad Autónoma de Barcelona. Departamento de Medicina. Barcelona. España.

El estado vegetativo persistente es un diagnóstico clínico que se debe diferenciar de otras alteraciones del nivel de conciencia (coma, muerte encefálica, enclaustramiento, mutismo acinético, fases terminales de demencia). Estos pacientes mantienen espontáneamente las constantes y funciones vitales, el ritmo sueño-vigilia y carecen de actividad voluntaria. El estado vegetativo se define como persistente cuando se mantiene durante un período superior a 1 mes. Se califica como estado vegetativo permanente cuando se establece un criterio pronóstico de irreversibilidad en dicho estado.

PALABRAS CLAVE: *coma, estado vegetativo persistente, estado vegetativo permanente, definición, diagnóstico clínico, etiología.*

THE PERSISTENT VEGETATIVE STATE. CLINICAL FEATURES

The persistent vegetative state is a clinical diagnosis that requires differentiation from other alterations in the level of consciousness (coma, brain death, locked-in syndrome, acinetic mutism, terminal stages of dementia). These patients retain spontaneous vital signs and constants, and the sleep-wake cycle but are incapable of voluntary activity. The vegetative state is defi-

ned as persistent when it lasts for more than one month and is designated permanent when criteria of irreversibility have been established.

KEY WORDS: *coma, persistent vegetative state, permanent vegetative state, definition, clinical diagnosis, etiology.*

INTRODUCCIÓN

En 1972, Jennet y Plum¹ describieron una peculiar situación en pacientes que habían sufrido lesiones cerebrales muy graves que denominaron “estado vegetativo persistente” (EVP). En su descripción original los autores daban un carácter provisional a la denominación propuesta. Sin embargo, como sucede muchas veces, el nombre, a pesar de las críticas que ha recibido, se ha mantenido hasta la actualidad, desde hace ya treinta años²⁻¹¹. Se trata de pacientes que mantienen sus funciones cardiovasculares, respiratorias, renales, termorreguladoras y endocrinas, así como la alternancia sueño-vigilia, pero que no muestran ningún tipo de contacto con el medio externo y ninguna actividad voluntaria. El adjetivo persistente añade una connotación temporal que lo diferencia de estados vegetativos transitorios. En general, se acepta que 1 mes es el tiempo requerido para que un estado vegetativo se considere persistente.

CLÍNICA

En general, los pacientes en EVP mantienen la función respiratoria, y no necesitan ningún tipo de asistencia mecánica. Como ya se ha dicho, la función cardiovascular también se mantiene, así como la gastrointestinal y la renal. Sin embargo, presentan incontinencia de ambos esfínteres. Las regulaciones

Correspondencia: Dr. J.M. Grau Veciana.
Servei de Neurologia.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Sant Antoni M. Claret, 167. 08025 Barcelona. España.
Correo electrónico: jmgrau@hsp.santpau.es

Manuscrito aceptado el 7-I-2004.

TABLA 1. Características del estado vegetativo persistente y de las situaciones clínicas próximas*

	Estado vegetativo persistente	Coma	Muerte encefálica	<i>Locked-in syndrome</i>	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

EVP: estado vegetativo persistente.
*The Multi-Society Task Force on PVS¹⁴.

endocrinas también suelen estar preservadas. El paciente alterna períodos de sueño aparente, con los ojos cerrados, con períodos de vigilia, con los ojos abiertos. En estos últimos, el paciente realiza movimientos oculares pero carentes de finalidad o de intención e independientes de los estímulos. Puede pasar de la situación de sueño a la de vigilia como respuesta a estímulos intensos, habitualmente dolorosos, es decir tiene una reacción de despertar, aunque sea limitada. En cambio, no se observa ninguna actividad motora de carácter voluntario o intencional. El sujeto mueve los ojos pero sin seguir ningún objeto ni perseguir ningún tipo de estímulo. Realiza algunos movimientos espontáneos como masticar,

rechinar los dientes, gruñir, gemir, chillar, chupar, lagrimear, pero sin relación alguna con estímulos. En la exploración neurológica, los reflejos del tronco cerebral se mantienen. Los reflejos musculares profundos también. El reflejo cutáneo plantar puede ser flexor o extensor. Pueden obtenerse respuestas de las extremidades integradas en la médula espinal (retirada) o en el tronco cerebral (descerebración, decorticación).

El diagnóstico de estado vegetativo exige una observación muy detallada y persistente ya que obliga a descartar cualquier tipo de actividad que suponga intención o contacto con el medio externo. Hay que valorar las observaciones efectuadas por los acompañantes del enfermo y por el personal de enfermería muy cuidadosamente, sin despreciarlas ni asumirlas directamente sin comprobación.

En otros trabajos de este mismo número se detallan las características de algunas exploraciones paraclínicas, como el electroencefalograma (EEG), los potenciales evocados, los exámenes de neuroimagen y los exámenes isotópicos.

Hay algunas alteraciones del nivel de conciencia que hay que diferenciar del estado vegetativo: el coma, la muerte encefálica, el síndrome de enclaustramiento (*locked-in syndrome*), el mutismo acinético y las fases terminales de una demencia. En la tabla 1,

TABLA 2. Criterios diagnósticos del estado vegetativo

<ol style="list-style-type: none"> 1. El paciente no presenta evidencias de estar consciente de sí mismo o del medio. Puede presentar aperturas oculares espontáneas 2. No puede establecerse comunicación escrita o auditiva entre el paciente y el examinador. El paciente no sigue los estímulos visuales, aunque ocasionalmente puede aparecer un cierto seguimiento. No hay respuesta emocional a los estímulos verbales 3. No existe lenguaje comprensible o vocalización de palabras 4. Ocasionalmente, el paciente puede sonreír, fruncir el entrecejo o gritar, pero sin relación con ningún estímulo 5. Los ciclos de sueño y vigilia se conservan 6. La actividad refleja del tronco cerebral y de la médula espinal es variable. Los reflejos primitivos, como la succión, el hociqueo, la masticación y la deglución, pueden estar conservados. La reactividad pupilar a la luz, los reflejos oculocefálicos, los reflejos de prensión y los reflejos tendinosos pueden estar presentes 7. La presencia de conductas o movimientos voluntarios, aunque sean rudimentarios, es un signo de cognición y es incompatible con el diagnóstico de EVP. No hay actividad motora sugestiva de conducta aprendida o imitativa. Pueden observarse movimientos rudimentarios (como de retirada o posturales) frente a estímulos nociceptivos o desagradables 8. La presión arterial y las funciones cardiocirculatorias habitualmente están indemnes. Existe incontinencia urinaria y fecal

EVP: estado vegetativo persistente.

TABLA 3. Estado vegetativo persistente. Características clínicas

<ol style="list-style-type: none"> 1. Alternancia de períodos de vigilia y sueño 2. Mantenimiento espontáneo o ayudado de la respiración y las constantes cardiocirculatorias 3. Ausencia de respuestas motoras precisas y dirigidas 4. Ausencia de vocalización verbal (son posibles gruñidos o ruidos primitivos) 5. Ausencia de respuestas a órdenes verbales 6. Ausencia de persecución ocular mantenida 7. Incontinencia de ambos esfínteres 8. Otros signos neurológicos habituales: expresión facial vacía, posturas anormales, espasticidad muscular en las extremidades, marmoneo, chupeteo
--

TABLA 4. Causas de estado vegetativo persistente en adultos y niños

Lesiones agudas	Trastornos degenerativos y metabólicos	Trastornos del desarrollo
<i>Traumáticas</i>	<i>En adultos</i>	Anencefalia
Accidentes con vehículos a motor	Enfermedad de Alzheimer	Hidranencefalia
Heridas por arma de fuego y otras lesiones cerebrales directas	Demencia multiinfarto	Lisencefalia
Lesiones no accidentales en niños	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob	Holoprosencefalia
Lesiones perinatales	Enfermedad de Parkinson	Encefalocele
<i>No traumáticas</i>	Enfermedad de Huntington	Esquizencefalia
Encefalopatía hipóxica isquémica	<i>En niños</i>	Hidrocefalia congénita
Paro cardiorrespiratorio	Gangliosidosis	Microcefalia grave
Asfixia perinatal	Adrenoleucodistrofia	
Enfermedades pulmonares	Lipofucsinosis ceróide neuronal	
Crisis hipotensiva prolongada	Aciduria orgánica	
Ahogamiento por inmersión	Encefalopatías mitocondriales	
Sofocación o estrangulación	Trastornos degenerativos de la sustancia gris	
Lesiones vasculares cerebrales		
Hemorragia cerebral		
Infarto cerebral		
Hemorragia subaracnoidea		
Infecciones del SNC		
Meningitis bacteriana		
Meningoencefalitis viral		
Absceso cerebral		
Tumores del SNC		
Intoxicaciones o envenenamientos		

SNC: sistema nervioso central.

pueden verse los datos diferenciales más relevantes.

El estado vegetativo se define como persistente cuando se mantiene durante un período superior a 1 mes. Como, obviamente, se trata de una situación clínica delicada desde varios puntos de vista (médico, ético, legal, religioso), diversas sociedades científicas se han ocupado de definir criterios que fuesen aceptados por todos los profesionales sanitarios implicados. En las tablas 2 y 3 se exponen los criterios de la American Neurological Association (ANA)¹² y de la Sociedad Española de Neurología (SEN)¹³.

ETIOLOGÍA

El EVP puede ser producido por una gran cantidad de causas. En la tabla 4 se describen las etiologías descritas con una cierta frecuencia¹⁴.

PRONÓSTICO

Un aspecto evidentemente muy interesante es el pronóstico del EVP, es decir, las posibilidades de un paciente en esta situación de recuperarse o de persistir en lo que se denomina estado vegetativo permanente. Debe precisarse que en la inmensa mayoría de los casos la recuperación que se obtiene es muy limitada, con grandes secuelas residuales y una calidad de vida ínfima. Se ha visto que la causa del EVP, su duración y la edad son los factores más importantes de cara al pronóstico¹⁴⁻¹⁶. Recogiendo los datos de los diversos estudios publicados se comprobó que cuando el EVP se ha producido después de un paro cardíaco, si persiste después de 1 mes puede considerarse como permanente. En los casos debidos a otras causas, excluidos los traumatismos craneales, se debe esperar 3 meses. En los traumatismos craneales el EVP pasa a

permanente al cabo de 12 meses sin recuperación. Cuando la causa es una enfermedad metabólica o degenerativa se considera que el estado vegetativo debe mantenerse varios meses antes de que se considere permanente, pero no hay acuerdo sobre el número exacto de meses. Cuando la etiología no se conoce hay que mantener lógicamente una reserva pronóstica. En todas las etiologías se han descrito casos aislados de recuperación de algún grado de conciencia transcurridos los períodos descritos. Sin embargo, insistimos en que la recuperación obtenida es siempre mínima, y persiste una gran afectación de la conciencia.

BIBLIOGRAFÍA

- Jennett B, Plum F. Persistent vegetative state after brain damage: a syndrome in search of a name. *Lancet* 1972;1:734-7.
- Andrews K, Murphy L, Munday R, LITTLEWOOD C. Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ* 1996;313:13-6.
- Celesia GG. Persistent vegetative state. *Ann Neurol* 1993; 33:391.
- Childs NL, Mercer WN, Childs HW. Accuracy of diagnosis of persistent vegetative state. *Neurology* 1993;43:1465-7.
- García OD. ¿Estados vegetativos? Síndrome en busca de un nuevo nombre. *Rev Neurol* 1999;29:1202-12.
- Jennett B, Dyer C. Persistent vegetative state and the risk to die: the United States and Britain. *BMJ* 1991;302:1256-8.
- Kennard C, Illingworth R. Persistent vegetative state. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;59:347-8.
- Levin HS, Saydjari C, Einsenberg HM, Foulkes M, Marshall LF, Ruff RM, et al. Vegetative state after closed-head injury. A traumatic coma Data Band Report. *Arch Neurol* 1999;56:580-5.
- Sherman AL, Tirschwell DL, Micklesen PJ, Longstreth WT, Robinson LR. Somatosensory potentials, CSF creatine kinase BB activity, and awakening after cardiac arrest. *Neurology*

2000;54:889-94.

10. Tresch DD, Sims FH, Duthie EH, Goldstein MD, Lane PS. Clinical Characteristics of patients in the Persistent Vegetative State. *Arch Intern Med* 1991;151:930-2.

11. Zeman A. Persistent vegetative state. *Lancet* 1997;350:795-9.

12. Persistent Vegetative State: Report of the American Neurological Association Committee on Ethical Affairs. ANA Committee of Ethical Affairs. *Ann Neurol* 1993;33:386-90.

13. Zarranz JJ. *Neurología*. 2.^a ed. Madrid: Harcourt Brace,

1998; p. 173-92.

14. Medical Aspects of the Persistent Vegetative State (First of Two Parts). The Multi-Society Task Force on PVS. *N Engl J Med* 1994;330:1499-508.

15. Medical Aspects of the Persistent Vegetative State (Second of Two Parts). The Multi-Society Task Force on PVS. *N Engl J Med* 1994;330:1572-9.

16. Higashi K, Hatano M, Abiko S, Ihara K, Katayama S, Wakuta Y, et al. Five-years follow-up study of patients with persis-