

Síndrome del uno y medio secundario a ataque cerebrovascular isquémico vertebrobasilar

One and half syndrome after ischemic vertebrobasilar stroke

Diego Severiche Bueno (1), Marcela Peralta (1), Diana Romero (1), Claudia Henao (1), Jorge Restrepo (2)
Andrea Nassar (3), Adriana Portilla (4), Carlos Salazar (5)

RESUMEN

El síndrome del uno y medio es una entidad que se caracteriza por parálisis de la mirada conjugada horizontal y alteración del fascículo longitudinal medial (FLM) ipsilateral secundario a diversas etiologías, entre las que se incluye el ataque cerebrovascular (ACV). Se describen dos casos de pacientes que consultaron por hemiparesia, incapacidad para realizar movimientos horizontales en uno de los ojos y abducción forzada del ojo contralateral e imposibilidad para la aducción. En ambos casos los estudios demostraron la presencia de un ACV isquémico vertebrobasilar como origen del síndrome; el reconocimiento de la fisiología de la mirada conjugada es fundamental en el abordaje del paciente y permite realizar un diagnóstico exacto a partir de una historia clínica detallada y una evaluación física minuciosa.

PALABRAS CLAVE: Síndrome del uno y medio, Isquemia vertebrobasilar, Fascículo longitudinal medial (DECS).

SUMMARY

The One and a Half Syndrome is a condition characterized by paralysis of the horizontal conjugate gaze and an ipsilateral internuclear ophthalmoplegia secondary to other processes such as a stroke. We describe two cases of patients that had hemiparesis, inability to perform horizontal movements in one eye and forced abduction of the contralateral eye with inability to adduct it. With the corresponding study of both cases it was possible to diagnose a vertebrobasilar ischemic stroke as the origin of the syndrome; the recognition and understanding of the physiology of the conjugate gaze is crucial in the approach of the patients and allow an accurate diagnosis using a detailed history and a thorough physical evaluation.

KEY WORDS: One and a half syndrome, Vertebrobasilar Stroke, Medial longitudinal Fasciculus (MeSH).

- (1) Estudiantes de Medicina, Universidad de La Sabana. Bogotá.
- (2) Profesor de Neurología, Universidad de La Sabana. Bogotá.
- (3) Neuróloga, Clínica Universidad de La Sabana. Bogotá.
- (4) Fisiatra, Universidad de La Sabana. Bogotá.
- (5) Médico Internista, Universidad de La Sabana. Bogotá.

Recibido: 16/07/14. Aceptado: 9/05/15.

Correspondencia: Jorge Restrepo: jare7000@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome del uno y medio, descrito por primera vez por Miller Fisher en 1967, se caracteriza por la presencia de parálisis de la mirada conjugada horizontal y oftalmoplejía internuclear ipsilateral (1). En esta condición, un ojo es incapaz de cualquier movimiento horizontal, mientras que el otro permanece en abducción y solo se puede desplazar hasta la línea media, aunque hay conservación de los movimientos verticales (2-4). La principal etiología es por compromiso vascular pero pueden existir otras como enfermedades desmielinizantes o neoplasias intracraneanas.

Dentro de las causas neurovasculares, la disección de la arteria vertebral equivale al 2% de todos los ACV y en pacientes jóvenes (menores de 45 años) representa aproximadamente un 20% (5). La causa más común es el trauma y en un bajo porcentaje la disección espontánea se presenta en 1 a 1,5 por 100.000 casos anuales (6). Según el territorio vascular afectado se pueden dar diferentes presentaciones clínicas. Se presentan a continuación dos casos con ACV vertebrobasilar que se manifestaron con el síndrome del uno y medio.

Caso clínico 1

Hombre de 44 años sin ningún antecedente de importancia, quien presentó en forma súbita una hora y media antes del ingreso cefalea global moderada con desviación de la mirada, asociada a dificultad para hablar y debilidad en el hemicuerpo izquierdo. Al examen físico se encontró parálisis facial periférica derecha asociada a incapacidad para realizar movimientos horizontales en el ojo derecho, con abducción forzada del ojo izquierdo. También se

evidenció fuerza muscular 1/5 en hemicuerpo izquierdo con respuesta plantar extensora izquierda, hipoestesia en miembro inferior izquierdo, desviación de la lengua hacia la izquierda y disminución del reflejo nauseoso. Se realizó tomografía cerebral simple cuyo informe fue normal, y el puntaje en la escala de severidad de NIHSS fue de 15. Se planteó como diagnóstico inicial un ataque cerebrovascular (ACV) isquémico vertebrobasilar pónico derecho en paciente joven.

Dentro de la activación del código ACV se consideró que el paciente cumplía los criterios de inclusión para trombólisis cerebral intravenosa y se aplicaron 70 miligramos de rTPA (factor activador del plasminógeno tisular recombinante) sin complicaciones posttrombólisis. A las 36 horas posteriores al procedimiento se observó mejoría en la mirada conjugada con excursión de ambos ojos hacia la derecha y mejoría en la fuerza muscular a 3/5 en hemicuerpo izquierdo; el puntaje en la escala NIHSS disminuyó a 11. Se realizó imagen por resonancia magnética cerebral (IRM), y se observó en la secuencia Flair un infarto pónico derecho, cerebeloso y occipital bilateral con presencia de una imagen que sugirió un trombo en la bifurcación de la arteria basilar (Figura 1). Se solicitó estudio de dúplex de vasos supraaórticos, mediante el cual se evidenció una importante alteración de la morfología espectral de la arteria vertebral derecha con flujo diastólico aumentado sugiriendo una disección vertebral derecha. Los estudios de extensión para el diagnóstico diferencial cardiológico, hematológico y autoinmune fueron normales y el paciente evolucionó sin nuevas complicaciones, recuperó el déficit motor, la mirada conjugada se normalizó y 6 días después se dio de alta para manejo ambulatorio con una discapacidad en la escala modificada de Rankin de 2/6.

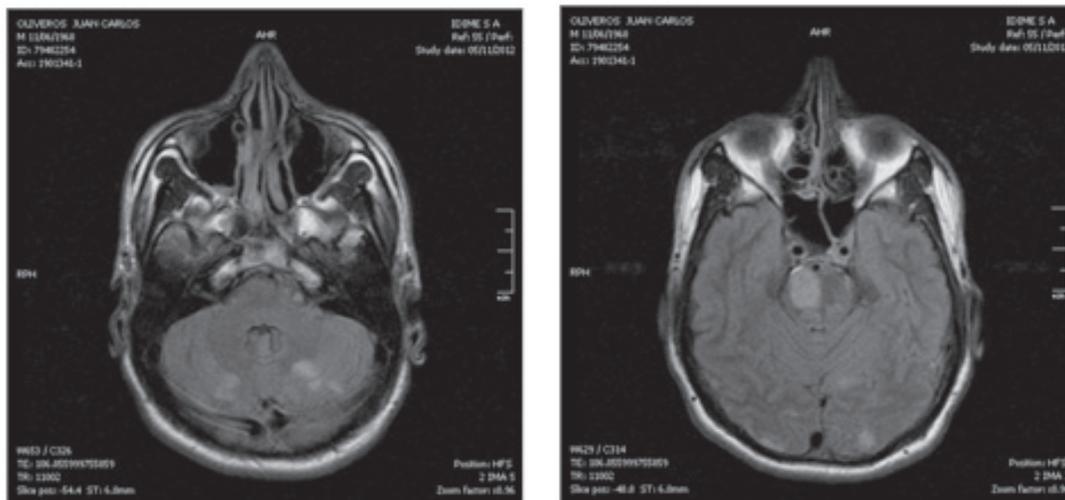


Figura 1. IRM – Secuencia Flair

Caso clínico 2

Hombre de 57 años, sin discapacidad neurológica previa, con antecedente de hipertensión arterial crónica y diabetes mellitus tipo 2, quien presentó un cuadro de 30 horas de evolución consistente en cefalea global e hipoacusia de inicio súbito, acompañada por temblor generalizado, ataxia, vértigo y múltiples episodios eméticos; posteriormente comenzó a presentar hemiparesia e hipoestesia izquierdas. Al examen físico el paciente se encontraba somnoliento, orientado, con incapacidad para la movilización horizontal del ojo derecho y ausencia de aducción del ojo izquierdo (Figura 2), paresia facial central izquierda leve, y presentaba una respuesta plantar neutra izquierda; el puntaje en la escala de severidad de NIHSS fue de 14/42. Se realizó una tomografía cerebral simple, la cual fue normal, no cumplió los criterios de inclusión para trombólisis cerebral intravenosa por tener una ventana de tiempo mayor de 4,5 horas, por lo que se decidió realizar manejo médico con ácido acetilsalicílico y atorvastatina orales.



Figura 2. Mirada conjugada al ingreso

El estudio de IRM mostró un infarto pónico derecho con lesiones isquémicas lacunares en ambos hemisferios cerebelosos (Figura 3); el estudio de ultrasonido dúplex de vasos supraaórticos, el ecocardiograma transtorácico y el perfil lipídico fueron normales. A las 48 horas del ingreso el paciente empezó a mejorar espontáneamente, recuperó el déficit motor y normalizó la mirada conjugada (Figura 4); se decidió continuar manejo ambulatorio y en el control neurológico a los tres meses el puntaje en la escala modificada de Rankin fue 1/6.

DISCUSIÓN

Las anomalías neurooftalmológicas encontradas en los pacientes descritos se correlacionan clínicamente con el síndrome del uno y medio, en el que el control de la mirada conjugada está regulado por centros supranucleares que están en relación constante con la corteza cerebral, el puente y los núcleos vestibulares (7). El mecanismo de la mirada conjugada horizontal se puede explicar por estímulos que inician el movimiento voluntario originado en la corteza frontal, en la corteza occipital, o en respuesta a la movilización de la cabeza por estímulos provenientes de los núcleos vestibulares y que llegan a la formación reticular pónica paramediana del puente y luego se desplazan al núcleo motor del sexto par, donde hacen contacto con el músculo recto lateral del mismo lado así como con las neuronas internucleares, las cuales estimulan a su vez las neuronas del tercer par que inervan el músculo recto medial del lado opuesto.

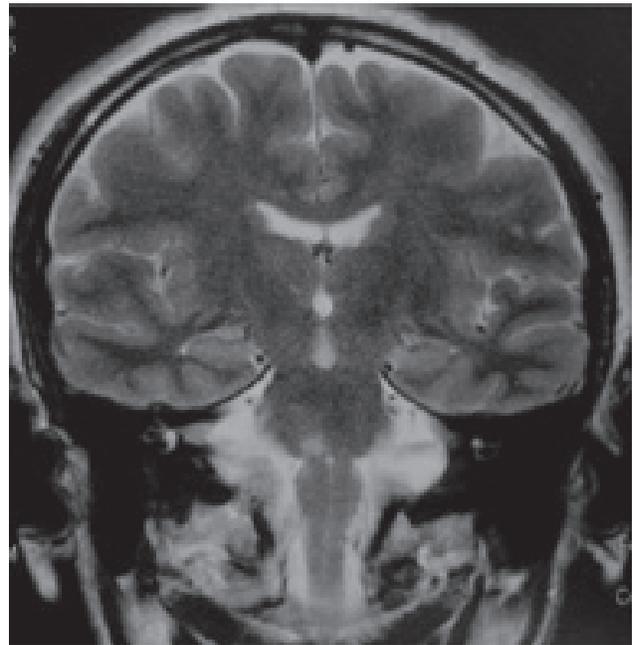
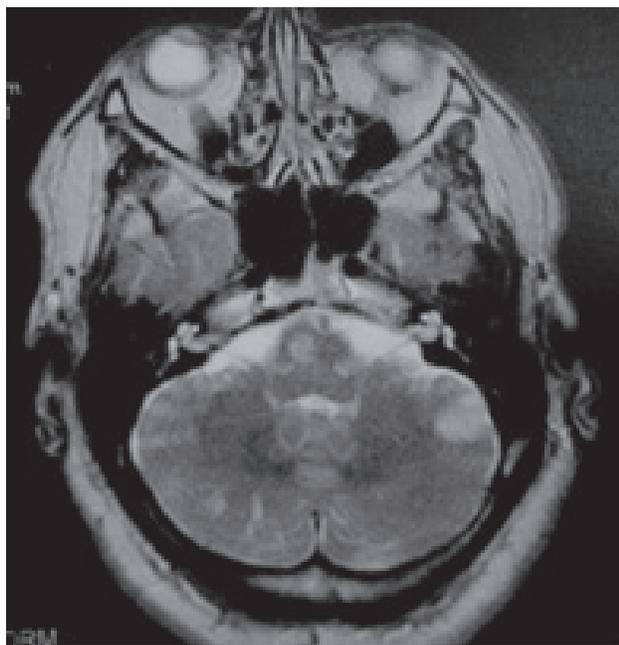


Figura 3. IRM – Secuencia de T2



Figura 4. Evolución de mirada conjugada al egreso

En la Figura 5 se observa que las neuronas de la formación reticular pónica paramediana (FRPP) excitan las neuronas del núcleo del sexto par craneal, que a su vez inervan el músculo recto lateral ipsilateral que realiza la abducción del ojo derecho. Otro grupo de neuronas del núcleo del sexto par craneal cruza la línea media y luego asciende a través del fascículo longitudinal medial y conecta con neuronas del complejo oculomotor del tercer par craneal en el mesencéfalo, que inervan el recto medial, el cual se encargará de la aducción del ojo izquierdo. De acuerdo a lo anterior, si se genera el estímulo en el núcleo de la mirada conjugada horizontal en el lóbulo frontal de un lado, se induce la desviación contralateral de la mirada y las vías que se derivan a este nivel se decusan en el mesencéfalo, generando conexiones con la formación reticular pónica paramediana del lado opuesto (8, 9).

Por lo tanto, el síndrome del uno y medio resulta de una lesión unilateral en la FRPP que determina la parálisis de la mirada conjugada ipsilateral, sumado a una interrupción del fascículo longitudinal medial ipsilateral después de cruzar la línea media desde su sitio de origen en el núcleo del VI par craneal contralateral (10, 11); es posible observar nistagmos del ojo abducido en algunos pacientes, aunque su causa se desconoce (9). También se puede presentar diplopía, oscilopsia y visión borrosa (9).

Nuestros pacientes cumplieron con dichas alteraciones neurooftalmológicas compatibles con el síndrome del uno y medio en el cual claramente se comprobó el origen neurovascular, con relación a una probable disección vertebrobasilar. Los procesos patológicos que pueden provocar el síndrome corresponden en general a aquellos que comprometen la FRPP y también se han descrito otras etiologías como esclerosis múltiple, neoplasias, vasculitis, tuberculoma del sistema nervioso central y neurocisticercosis (12, 13).

Los pacientes descritos tuvieron una buena evolución clínica lo cual se relaciona con la etiología neurovascular, como lo corrobora el estudio de Jong en el que presenta una serie de 30 pacientes con un síndrome de uno y medio como única manifestación clínica de ACV en la que sólo un paciente presentó un desenlace fatal el cual estuvo vinculado a una falla cardíaca congestiva (14). Por otro

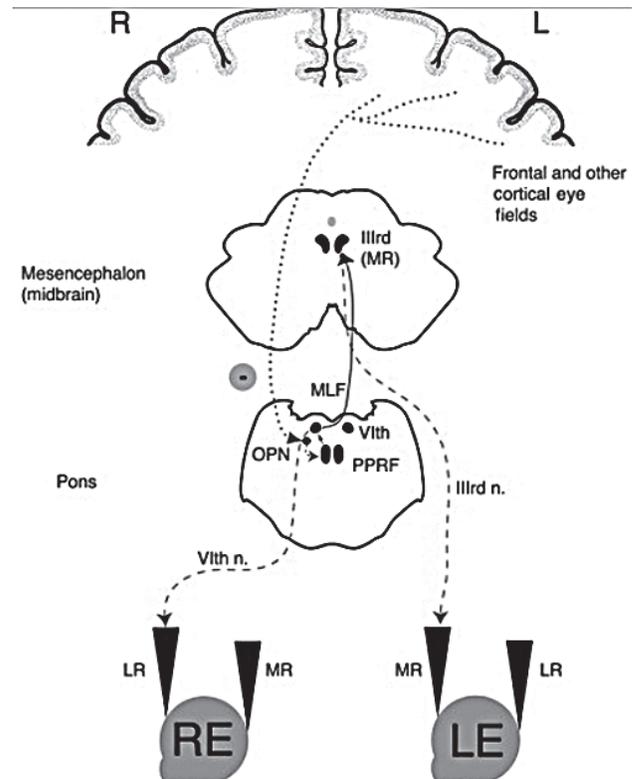


Figura 5. Sistema de control central de la mirada conjugada

Tomado de Liu, Grant T. Neuro-Ophthalmology: Diagnosis and Management, 2ª ed., capítulo 16, p. 551-86. Elsevier, 2010. PPRF = formación reticular pónica paramediana. V1th = núcleo del sexto par craneal. LR = músculo recto lateral. MLF = fascículo longitudinal medial. IIIrd = tercer par craneal. RE = ojo derecho. LE = ojo izquierdo.

lado, los factores de buen pronóstico de recuperación se relacionan con una intervención terapéutica neurovascular temprana y la presencia de recanalización efectiva después del tratamiento de trombólisis (15-17).

Con respecto a la disección arterial, en la que la ruptura de la capa íntima del vaso sanguíneo permite que la sangre ingrese a la capa media y favorezca la formación de un hematoma intramural (18) se atribuye a un defecto en la pared de la arteria; en el caso 1 el estudio de IRM y el dúplex de vasos supraaórticos sugirieron claramente la presencia de una disección vertebrobasilar espontánea, la cual se consideró como la etiología del ACV en este paciente. Sin embargo, se han descrito otros trastornos como el síndrome de Ehlers Danlos tipo IV, el síndrome de Marfan o enfermedad del riñón poliquístico en 1-5% de los pacientes con disección de la arteria vertebral (18); también está relacionada con la mutación de algunos tipos de genes del colágeno como el COL3A1, COL5A1 y ELN. En otros estudios se ha infor-

mado que incluso un movimiento de hiperextensión, flexión y rotación del cuello puede ser la causa de este evento (19).

CONCLUSIÓN

Se describen dos pacientes que tuvieron alteraciones neurooftalmológicas relacionadas con el síndrome del uno y medio secundario a ACV isquémico por disección vertebrobasilar; dicha patología es ocasionada por una lesión isquémica unilateral de la región dorsal pónica con daño en la FRPP; sus manifestaciones neurológicas pueden generar dificultad al momento del diagnóstico, por lo cual es muy importante correlacionar los conceptos sobre el control de

la mirada conjugada con la alteración clínica de los pares craneales para el reconocimiento precoz de esta entidad y lograr un diagnóstico certero a partir de una historia clínica detallada y una evaluación física minuciosa.

Finalmente, se debe realizar una investigación detallada de las diferentes etiologías del síndrome del uno y medio a fin de establecer planes de manejo adecuados y seguros para los pacientes que se presenten al servicio de urgencias con manifestaciones neurooftalmológicas de diversas etiologías.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. MILLER C. Some neuro-ophthalmological observations, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1967;30:383.
2. FOYACA S, IBÁÑEZ L. One and a half syndrome. *Clinical classification. Electron J Biomed.* 2004;3:15-21.
3. FILHO P, LÓPEZ H. The "one-and-a-half" syndrome a case report. *Arg neurosiquiatria* 1996; 54(4):665-8.
4. ZAMARBIDE I, MAXIT M. Síndrome del uno y medio de Fisher y parálisis facial periférica como forma de presentación de la arteritis de células gigantes. *Medicina* 2000; 60:245-8.
5. REDEKOP G. Extracranial and carotid artery dissection: a review. *Can J Neurol Sci.* 2008; 35:146-52.
6. IWASE H, KOBAYASHI M, KURATA A. Inoue S. Clinically Unidentified Dissection of Vertebral Artery as a Cause of Cerebellar Infarction. *Stroke* 2001; 32:1422-24.
7. SANTOS F, MOTA R, PAIVA A. One and a half syndrome after stroke. *Einstein* 2006; 4(2):132.
8. FELICIO A, BICHUETTI D. Bilateral Horizontal Gaze Palsy with Unilateral Peripheral Facial Paralysis Caused by Pontine Tegmentum Infarction. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases* 2009; 18 (3):244-6.
9. LÓPEZ J, MARCANO M. Síndrome del uno y medio: perlas de observación clínica. *Gac Med Caracas* 2001; 109(3):387-8.
10. MARTYN CN, KEAN D. The one-and-a-half syndrome Clinical correlation with a pontine lesion demonstrated by nuclear magnetic resonance imaging in a case of multiple sclerosis. *British Journal of Ophthalmology* 1988; 72, 515-7.
11. ESPINOSA P. Teaching NeuroImage: One-and-a-half syndrome. *Neurology* 2008; 70(5):e20.
12. RANJITH M, DIVYA R, SAHNI A. Isolated one and a half syndrome: An atypical presentation of neurocysticercosis. *Indian Journal of Medical Sciences* 2009; 63(3):119-20.
13. MENON V, GOGOI M, SAXENA R. Isolated "one and a half syndrome" with brainstem tuberculoma. *Indian journal of pediatrics* 2004; 71(5):469-71.
14. JONG S. Internuclear ophthalmoplegia as an isolated or predominant symptom of brainstem infarction. *Neurology* 2004; 62:1491-6.
15. SMITH W. Intra-Arterial Thrombolytic Therapy for Acute Basilar Occlusion. *Stroke* 2007; 38:701-3.
16. LINDSBERG P, MATTLE H. Therapy of Basilar Artery Occlusion. A Systematic Analysis Comparing Intra-Arterial and Intravenous Thrombolysis. *Stroke* 2006; 37:922-8.
17. PFEFFERKORN T, HOLTSMANNSPOTTER M, SCHMIDT C, BENDER A, PFISTER H. Recanalization Therapy in Acute Basilar Artery Occlusion. *Stroke* 2010; 41:722-6.
18. UMASANKAR U, CARROLL T, FAMUBONI A, MEHOOL D. Vertebral artery dissection: not a rare cause of stroke in the Young. *Age and Ageing* 2008; 37:345-6.
19. ROSINI F, PRETEGIANI E, GUIDERI F. Eight and a half syndrome with hemiparesis and hemihyesthesia: The nine syndrome? *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases* 2013; 22(8):e637-e638.