

Multimed 2021; (25)4: e2118

Julio - Agosto

Caso clínico

Síndrome del uno y medio asociado a parálisis facial. Presentación de un caso

One and a half syndrome associated with facial paralysis. A case report

Síndrome de um e meio associada à paralisia facial. Apresentação de um caso

Alianna Méndez Peláez ^{1*}  <https://orcid.org/0000-0002-1951-965X>

Dunia Hernández Carulla ¹  <https://orcid.org/0000-0003-4728-4517>

Yurien Gato Pegueros ¹  <https://orcid.org/0000-0002-9278-1849>

¹ Universidad de Ciencias Médicas Granma. Hospital General Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Email: alianna.grm@infomed.sld.cu

RESUMEN

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. Eggenberger descubrió la combinación del síndrome del uno y medio y la parálisis del nervio facial ipsilateral, y lo denominó síndrome del ocho y medio.

Caso clínico: paciente de 36 años de edad con antecedentes de salud, que acude por desviación de la boca y visión doble con ambos ojos en mirada hacia la derecha e izquierda, con mareos. Al examen oftalmológico en ojo derecho presenta limitación de la abducción y aducción con movimientos verticales conservados. Ojo izquierdo:



limitación de la aducción del ojo con abducción y movimientos verticales conservados, nistagmo en abducción y exotropía menor de 15 grados, dificultad para el cierre palpebral del ojo derecho con desviación de la comisura labial del lado izquierdo.

Discusión: las causas más frecuentes son el infarto protuberancial y la esclerosis múltiple, siguiendo las hemorragias pontinas y los tumores del tallo cerebral. Se indicó imagen por resonancia magnética.

Conclusiones: se diagnostica parálisis facial periférica derecha y síndrome del uno y medio, el estudio de imagen mostró tumor a nivel de tronco encefálico (puente). Se trató con radioterapia.

Palabras claves: Parálisis facial; Visión doble; Oftalmoplejía; Tronco Encefálico; Nistagmo; Tumor.

ABSTRACT

Introduction: the one-and-a-half syndrome, first described by Miller Fisher in 1967, is characterized by the presence of horizontal conjugated gaze palsy and ipsilateral internuclear ophthalmoplegia. Eggenberger discovered the combination of one-and-a-half syndrome and ipsilateral facial nerve palsy, and named it eight-and-a-half syndrome.

Clinical case: 36-year-old patient with a medical history, who comes to the hospital due to a deviation of the mouth and double vision with both eyes looking to the right and left, with dizziness. On ophthalmological examination in the right eye, he presented limited abduction and adduction with preserved vertical movements. Left eye: limitation of adduction of the eye with abduction and preserved vertical movements, nystagmus in abduction and exotropia less than 15 degrees, difficulty in closing the right eye with a deviation of the labial commissure on the left side.

Discussion: the most frequent causes are pontine infarction and multiple sclerosis, followed by pontine hemorrhages and brain stem tumors. Magnetic resonance imaging was indicated.



Conclusions: right peripheral facial palsy and one-and-a-half syndrome were diagnosed, the imaging study showed a tumor at the level of the brainstem (bridge). It was treated with radiotherapy.

Keywords: Facial paralysis; Double vision; Ophthalmoplegia; Brainstem; Nystagmus; Tumor.

RESUMO

Introdução: a síndrome do um e meio, descrita pela primeira vez por Miller Fisher em 1967, é caracterizada pela presença de paralisia do olhar conjugado horizontal e oftalmoplegia internuclear ipsilateral. Eggenberger descobriu a combinação da síndrome do um e meio com a paralisia do nervo facial ipsilateral e a chamou de síndrome dos oito e meio.

Caso clínico: paciente de 36 anos, com antecedentes de saúde, que chega ao hospital devido a desvio da boca e visão dupla com os dois olhos à direita e esquerda, com tontura. Ao exame oftalmológico do olho direito, apresentava abdução e adução limitadas com movimentos verticais preservados. Olho esquerdo: limitação da adução do olho com abdução e movimentos verticais preservados, nistagmo em abdução e exotropia menor que 15 graus, dificuldade de fechamento do olho direito com desvio da comissura labial do lado esquerdo.

Discussão: as causas mais frequentes são o infarto pontino e a esclerose múltipla, seguidos por hemorragias pontinas e tumores do tronco encefálico. Foi indicada ressonância magnética.

Conclusões: foram diagnosticados paralisia facial periférica direita e síndrome um e meio, o estudo de imagem evidenciou tumoração ao nível do tronco encefálico (ponte). Foi tratado com radioterapia.

Palavras-chave: Paralisia facial; Visão dupla; Oftalmoplegia; Tronco cerebral; Nistagmo; Tumor.



Recibido: 12/4/2021

Aprobado: 9/5/2021

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. ^(1,2) Se produce por una lesión unilateral en la parte dorsal e inferior de la protuberancia localizada específicamente en el tegmento pontino. Se trata de un área que contiene el fascículo longitudinal medial (LMF), la formación reticular pontino paramediana (PPRF) y el núcleo del sexto par craneal, responsable de los movimientos horizontales de la mirada. ⁽³⁾ En poco tiempo, Eggenberger descubrió la combinación del síndrome del uno y medio y la parálisis del nervio facial ipsilateral, y lo denominó síndrome del ocho y medio. ⁽⁴⁾

Anatómicamente, este tipo de lesión puede ser causada por enfermedad desmielinizante como la esclerosis múltiple, por tumores o hemorragias y, más frecuente, por una lesión aterotrombótica que produce un microinfarto en el área del tegmento pontino. No se puede dejar de mencionar la pseudooftalmoplejía internuclear secundaria a miastenia gravis. ⁽⁵⁾ Presentamos un caso de un paciente con síndrome del uno y medio y parálisis facial (síndrome del 8 ½) por un tumor a nivel del tallo cerebral.

Caso clínico

Paciente masculino de 36 años de edad con antecedentes de salud, que acude a consulta por desviación de la boca y visión doble con ambos ojos en mirada hacia la derecha e izquierda con mareos.

APP: No refiere

Hábitos Tóxicos: alcohol desde los 16 años

Examen oftalmológico:



Esta obra de Multimед se encuentra bajo una licencia <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Agudeza visual sin cristales: 0.6 en ambos ojos.

Ishihara: 21/21 en ambos ojos.

Campo visual: sin alteración en ambos ojos.

Reflejos pupilares: normal (Fotomotor y consensual) no defecto pupilar aferente relativo.

Movimientos oculares:

OD: limitación de la abducción y aducción con movimientos verticales conservados.

Parálisis de la mirada horizontal. (Fig. 1)



Fig. 1. Parálisis de la mirada horizontal en OD.

OI: limitación de la aducción del ojo izquierdo con abducción y movimientos verticales conservados con nistagmo en abducción. (Fig. 2)



Fig. 2. Limitación de la aducción del ojo izquierdo.

Hirschberg: exotropía en OI menor de 15 grados

Cover: movimiento del OI hasta la línea media.



Hendidura palpebral: OD: 12mm OI: 7mm

Función del elevador: OD: 14mm OI:15mm

Anejos: engrosamiento fibrovascular en ambos ojos

Segmento anterior: sin alteración en ambos ojos

Medios: transparentes en ambos ojos

Fondo de ojos: normal en ambos ojos

Parálisis facial periférica.

ID: Parálisis facial periférica derecha y síndrome del uno y medio.

Se indicó imagen por resonancia magnética que mostró tumor a nivel de tallo cerebral.

(Fig. 3) Se remitió a consulta de neurocirugía.

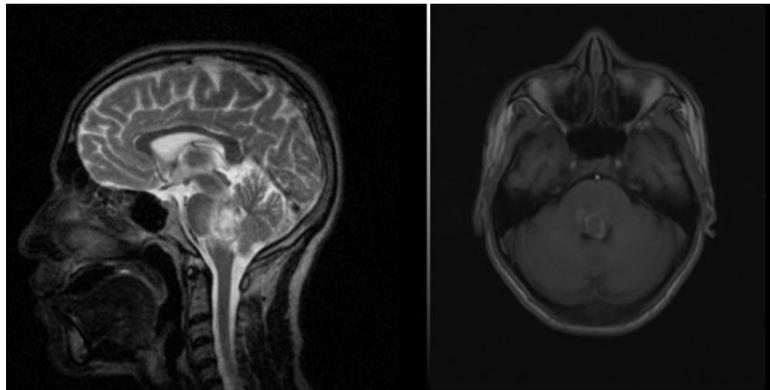


Fig. 3. Resonancia magnética.

Discusión

La lesión que produce el síndrome del uno y medio (de causa vascular, desmielinizante o neoplásica), yace en el centro protuberancial para la mirada conjugada o en la cercanía del mismo, comprometiendo la Formación Reticular Pontina Paramediana (FRPP) o el núcleo abducens, además de producir una Oftalmoplejía Internuclear (OIN) debido a la lesión del Fascículo Longitudinal Medio (FLM) ipsilateral; que cruzó la línea media desde su núcleo de origen contralateral, esto ocasiona una parálisis completa de la mirada horizontal cuando el paciente mira hacia el lado de la lesión, combinado con la mitad de

una parálisis de la mirada cuando el paciente mira en la dirección opuesta (la OIN) conservándose solamente la abducción del ojo contralateral, siendo esta combinación la que da origen a su nombre. Los pacientes con este síndrome frecuentemente muestran una exotropía del ojo opuesto al lado de la lesión en la mirada primaria. ⁽⁶⁾

En nuestro caso la exotropía se presenta en el ojo izquierdo, a la exploración de los movimientos oculares se observa nistagmo en la abducción, con parálisis de la mirada horizontal en ojo derecho (Fig. 1).

Zamarbide y Maxis hacen mención en su investigación a estudios de Wall y Wray sobre 49 pacientes con este trastorno que reveló que las causas más frecuentes eran el infarto protuberancial y la esclerosis múltiple, siguiendo las hemorragias pontinas y varios y raros tumores; 4 (cuatro) pacientes presentaban además del síndrome del uno y medio, parálisis del VII par ipsilateral. La parálisis facial periférica se produce por lesión del núcleo del VII par o de sus fibras emergentes ipsilaterales. ⁽⁶⁾ Esto es debido a que el núcleo motor del nervio facial está localizado en la porción inferior del puente, en posición ventral, lateral y caudal al núcleo del VI par craneal; allí se origina el fascículo motor que presenta un curso dorsal, craneal y pasa a ser medial por detrás del núcleo abducens en el piso del cuarto ventrículo donde forma el colículo facial. ⁽⁷⁾ Los autores decidieron indicar resonancia magnética, por ser más específica en las lesiones del tallo cerebral, la misma mostró un tumor a este nivel.

El término tumor de tronco cerebral no describe a un solo tipo de tumor, sino a una variedad de neoplasias de origen glial que aparecen en el tronco encefálico. Anteriormente suponían una enfermedad considerada de difícil diagnóstico y tratamiento, sin embargo, con el advenimiento de los estudios de neuroimagen liderados por la resonancia magnética (RM) permiten reconocer los patrones tumorales a lo largo del tronco encefálico y brinda la posibilidad de clasificar al tumor en lesión tumoral focal o difusa, lo que permite establecer clasificaciones diagnósticas sin necesidad de llegar a una confirmación anatomopatológico. ⁽⁸⁾

En la actualidad la resonancia magnética (IRM) cerebral es la herramienta radiológica más útil para diagnosticar lesiones del tallo cerebral. ⁽⁹⁾ Además, la RM tiene la ventaja



sobre la tomografía axial computarizada (TAC) en que se visualizan mejor las meninges, el espacio subaracnoideo, la fosa posterior y la distribución vascular de la neoplasia. ⁽¹⁰⁾ Según la terapéutica empleada existen criterios diferentes entre los autores afirmando según su experiencia que la unión de la quimioterapia con la radioterapia son las terapias más efectivas. ⁽⁸⁾ La localización de estas lesiones en regiones vitales del sistema nervioso central limita la opción quirúrgica. Por ello se opta por la radioterapia para el tratamiento, aunque no provea una alternativa de curación, sino solo resultados paliativos. El tratamiento con diferentes agentes quimioterapéuticos no ha demostrado diferencias en relación con el tratamiento exclusivo con radioterapia, y sí aumento de la morbilidad y pérdida de la calidad de vida del paciente. ⁽¹¹⁾ El paciente se remitió a consulta de neurocirugía para mejor tratamiento, optando por la radioterapia.

Conclusiones

Los pacientes con síndromes del uno y medio pueden tener asociado una parálisis del nervio facial ipsilateral. La imagen por resonancia magnética es la prueba diagnóstica principal para las afecciones que causan este síndrome.

Referencias bibliográficas

1. Andermatten JA, Elua Pinin A, Samprón Lebed N, Bollar Zabala A, Arrazola Schlamilch M, Urculo Bareño E. Síndrome del uno y medio de Fisher a causa de un cavernoma bulbo-protuberancial. Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología 2019; 94(6): 309-312.
2. Severiche Bueno D, Peralta M, Romero D, Henao C, Restrepo J, Nassar A, et al. Síndrome del uno y medio secundario a ataque cerebrovascular isquémico vertebrobasilar. Acta Neurol Colomb 2015; 31(2): 190-194.



3. Andermatten JA , Elua Pinin A , Samprón Lebed N, Bollar Zabala A, Arrazola Schlamilch M, Urculo Bareño E. Fisher one-and-a-half syndrome due to a bulb protuberance cavernoma. Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed) 2019; 94(6): 309-312.
4. Mengmeng L, Xuan L, Lina L, Mingsu Z, Dandan L, Pei W. A case report of the rare fifteen-and-a-half syndrome. Medicine (Baltimore) 2019; 98(12): e14553.
5. Salazar Weil E, Vargas Becerra FJ. Síndrome de uno y medio. Presentación de un caso. Rev Med IMSS 2002; 40(3): 189-192.
6. Zamarbide ID, Maxit MJ. Síndrome del uno y medio de Fisher y parálisis facial periférica como forma de presentación de la arteritis de células gigantes medicina (Buenos Aires). Medicina 2000; 60(2): 245-248.
7. Velásquez Castaño SA, Vargas M, Juan-Sierra DF, Leal L, Mora JA, Tramontini Jens C. Anatomía de los pares craneales por resonancia magnética. Rev Médica Sanitas 2018; 21(2): 82-91.
8. Rosales Labrada RG, Zaldívar Santiesteban M, Rosales Pupo LB, Almira Gomez CR, Fernández Sarmiento B, Rodríguez Santana MB. Características clínico - imagenológicas de los tumores de tallo encefálico en la infancia. CCM 2017; 21(3): 809-19.
9. Peiro OP, Alentorn A, Hernández Hernández A, Reyes Moreno I, Gutiérrez Aceves GA, González Aguilar A. Gliomas de tallo cerebral; generalidades de diagnóstico, tratamiento y pronóstico. Rev Neurol Neurocir Psiquiat 2019; 47(1): 5-15.
10. Alegría Loyola MA, Galnares Olalde JA, Mercado M. Tumores del sistema nervioso central. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2017; 55(3): 330-4.
11. Chico Ponce de León F, Perezpëna Diazconti M. Glioblastoma del puente. Gliomas pediátricos en la clasificación actual de los tumores del sistema nervioso central por la Organización Mundial de la Salud. Bol Med Hosp Infant Mex 2017; 74(2): 147-153.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.



Contribución de autoría

Alianna Méndez Peláez, como autora principal originó la idea del tema sobre: Síndrome del uno y medio con parálisis facial asociada. Presentación de un caso. Realizó el diseño de la presentación del caso.

Dunia Hernández Carulla, participó en la búsqueda de información actualizada y redacción.

Yurien Gato Pegueros, contribuyó con la redacción y corrección del artículo.

Yo, Alianna Méndez Peláez, en nombre de los coautores, declaro la veracidad del contenido del artículo: Síndrome del uno y medio con parálisis facial asociada. Presentación de un caso.

