

Síndrome del uno y medio, a propósito de un caso y revisión de la literatura

Enríquez Coronel G,¹ Cabrera Aldana EE,² Santos Marcial E²

RESUMEN

Este síndrome es producido por una lesión pontina inferior e incluye a la formación reticular pontina paramedia (FRPP) y al fascículo longitudinal medial (FLM) del mismo lado. Este padecimiento puede originarse principalmente por infarto de tronco cerebral, esclerosis múltiple y hemorragia pontina, también se han reportado casos de tuberculomas y tumores. Entre los principales síntomas destacan los oftalmológicos: diplopia, osciloscopia o visión borrosa. Se presenta el caso de un paciente de 40 años, de sexo femenino. Con hipertensión arterial de cinco años de evolución. Padecimiento actual: cefalea intensa, súbita y generalizada, mareo, vértigo, vómito, parestesias de hemicuerpo izquierdo, marcha con dificultad. En imagen de tomografía se aprecia zona hiperdensa a nivel del puente, compatible con hemorragia. En la hemorragia cerebral pontina hipertensiva, se presenta clínicamente: coma, cuadriplejía, pupilas pequeñas reactivas y ausencia de movimientos oculares. Este tipo de hemorragia normalmente conduce a la muerte del paciente, sin embargo, en este caso la mejoría se correlaciona al tamaño del sangrado. Es posible establecer un diagnóstico preciso con la tomografía computarizada y la resonancia magnética y así mejorar el pronóstico.

Palabras clave: hemorragia pontina, cefalea, coma, lesión pontina, oftalmoplejía, síndrome del uno y medio
Rev Mex Neuroci 2005; 6(2): 180-185

One-and-a-half syndrome, report of a case and revision of the literature.

ABSTRACT

This syndrome is produced by an inferior pontine injury and includes the pontine and reticular formation paramedia (PPRF) as well as the longitudinal medial fasciculus (LM) of the same side. This suffering can be originated mainly by: infarction of brainstem, multiple sclerosis and pontine hemorrhage, also cases of tuberculomas and tumors have been reported. Among the main symptoms are the ophthalmologic ones: diplopia, oscilloscopy or blurred vision. We present the case of a female 40 years old, patient with five-years of arterial hypertension. Current features: intense, sudden and generalized migraine, dizziness, vertigo, vomit, paresthesias of left side of the hemibody march with difficulty. In CT scan image march with we appreciate hyperdense zone at level of the pons, compatible with hemorrhage. In the hypertensive pontine hemorrhage, it clinically appears: comma, quadriplegia, small reactive pupils and absence of ocular movements. This type of hemorrhage normally leads to the patient's death; nevertheless, in this case the improvement is correlated to the size of the hemorrhage. It is possible to establish a precise diagnosis with the CT scan and magnetic resonance and so to improve the prognosis.

Key words: Pontine hemorrhage, migraine, comma, pontine injury, ophthalmoplegia, one-and-a-half-syndrome.
Rev Mex Neuroci 2005; 6(2): 180-185

INTRODUCCIÓN

Las primeras descripciones clínicopatológicas de hemorragia pontina corresponden a Fang y Foley, en 1954, y posteriormente Dinsdale, en 1964, quienes revisaron las necropsias del Boston City Hospital y encontraron 511 casos de hemorragia cerebral entre 19 093 autopsias, de las cuales 30 eran pontinas (6%).

Dos tercios de los pacientes en estas autopsias habían estado comatosos cuando eran vistos por primera vez, 13% tenían vómito y 78% habían muerto dentro de los primeros dos días. Un paciente que sobrevivió por 23 días tenía una pequeña hemorragia en el tegmento pontino derecho, el resto tenía hemorragia masiva usualmente en el puente medio y la unión de la base del puente y el tegmento.

Fisher sugirió que la hemorragia primaria conducía a una presión sobre vasos que la rodeaban con una subsecuente ruptura. Ross Russell había demostrado agrandamientos fusiformes asintomáticos sobre vasos penetrantes en el puente de pacientes con aterosclerosis y enfermedad vascular hipertensiva. Cole, Yates, Rosenblum, Fisher y Caplan explicaron

1. Neurólogo. Hospital de Especialidades IMSS, Puebla.
2. Interno de pregrado de Medicina. BUAP.

Correspondencia: Dr. Guillermo Enríquez Coronel
Once oriente 1828-406, Col. Azacarte
C.P. 72420 Puebla, Puebla. Tel.: 0122-2234-2699
E-mail: gec@infocel.net.mx

que el sangrado en pacientes hipertensos se debe a un escape en vasos penetrantes delgados dañados por lipohialinosis y conteniendo pequeños microaneurismas.

La hemorragia cerebral pontina hipertensiva se presenta clínicamente como una tétrada de coma, cuadriplejía, pupilas pequeñas reactivas y ausencia de movimientos oculares horizontales. Ejemplos *post mortem* de hemorragia en el tegmento pontino lateral han sido descritos. El uso de la tomografía computarizada y resonancia magnética han conducido a reportes de algunos pacientes que sobreviven después de una hemorragia pontina.¹

C. Miller-Fisher nombró por primera vez a uno de los síndromes presentados en este tipo de eventos como síndrome de uno y medio, al presentar el primer reporte anatomopatológico en 1967.

El síndrome es una entidad clínica producida por una lesión pontina inferior que incluye a la formación reticular pontina paramediana (FRPP) y al fascículo longitudinal medial (FLM) del mismo lado, después que las fibras internucleares hayan atravesado la línea media. Se traduce en un defecto en los movimientos horizontales, en donde hay una parálisis de la mirada conjugada lateral en una dirección (uno), y en dirección opuesta una oftalmoplejía internuclear (medio).^{2,4}

También se la ha llamado exotropía pontina paralítica; sin embargo, otros autores sugieren este término sólo si el ojo contralateral es desviado hacia fuera espontáneamente.^{1,3}

Las etiologías más comunes son infarto de tronco cerebral, esclerosis múltiple y hemorragia pontina, además se han reportado casos de tuberculomas y tumores.^{2,5-7}

La causa más frecuente de oftalmoplejía internuclear en un paciente joven sin traumatismo craneoencefálico son las enfermedades desmielinizantes, entre las cuales la más importante es la esclerosis múltiple. Si la lesión fuera bilateral sería patognomónico de la misma.⁸

Todo el encéfalo se encuentra involucrado en la planeación y ejecución de los movimientos oculares, entran en coordinación áreas corticales, vías descendentes, modulaciones cerebelosas hasta alcanzar el tallo cerebral. Algunas de las vías aún no están bien detalladas.

Al nivel del tallo, el control premotor de la mirada horizontal y vertical está dividido anatómicamente. Las estructuras involucradas en la generación de la mirada horizontal ocupan la parte inferior del puente y superior de la médula, mientras que aquellas áreas importantes para la mirada vertical residen en la parte rostral del mesencéfalo.

La última estructura involucrada con la mirada horizontal es el núcleo del VI par o núcleo abducens.

Las señales para todas las clases de movimiento ocular alcanzan, de hecho, a dicho núcleo.

A diferencia de otros núcleos motores, este mismo núcleo gobierna el músculo ipsilateral (recto lateral), al cual se proyecta, y el músculo agonista contralateral (recto medial). El núcleo abducens es en sí el centro para la mirada horizontal. Contiene dos tipos de neuronas:

1. Motoneuronas, cuyos axones forman al VI par ipsilateral.
2. Neuronas internucleares, cuyos axones cruzan la línea media para unirse a otras y formar parte del FLM y ascender al subnúcleo del recto medio contralateral. Otras fibras de neuronas internucleares oculomotoras se desplazan en sentido opuesto y partiendo en el complejo nuclear oculomotor del subnúcleo del recto medio descienden hasta alcanzar al núcleo abducens contralateral.

Conjuntamente, los dos grupos de neuronas internucleares proveen las bases anatómicas para la producción de la mirada horizontal en ambos ojos.

Las señales para los movimientos sacádicos de los ojos provenientes de la FRPP alcanzan al núcleo abducens. Esta formación aloja a tres tipos neuronales necesarios para los movimientos sacádicos horizontales:

1. Neuronas excitatorias. Localizadas rostralmente al núcleo abducens; reciben sus impulsos principalmente del colliculus superior contralateral. Estas neuronas proyectadas directamente al núcleo abducens ipsilateral lo estimulan para los movimientos sacádicos ipsilaterales.
2. Neuronas inhibitorias. Localizadas en la unión pontomedular se proyectan al núcleo abducens contralateral y están involucradas en inhibir al antagonista (rectolateral contralateral) durante la abducción ipsilateral.
3. Neuronas omnipausa. Se encargan de la supresión de los movimientos sacádicos durante la fijación de la mirada.

Del canal semicircular horizontal, aferentes vestibulares primarias se proyectan principalmente al núcleo vestibular medial en donde ellas hacen sinapsis. Las neuronas de los núcleos vestibulares mandan conexiones excitatorias primeramente al núcleo del abducens contralateral y proyecciones inhibitorias al núcleo abducens ipsilateral. Entradas sacádicas alcanzan el núcleo del abducens de las neuronas de la FRPP y neuronas inhibitorias contralaterales. El núcleo del abducens contiene motoneuronas que inervan el músculo recto lateral

ipsilateral y neuronas internucleares del abducens con axones que ascienden en el FLM para contactar motoneuronas del recto medial en el núcleo oculomotor contralateral. Estas vías median los movimientos horizontales (Figura 1).

Algunos de los ejemplos de los tipos de lesiones que pueden ocurrir en estas estructuras se describen a continuación:

1. Una lesión unilateral de la FRPP causa una desviación conjugada contralateral de los ojos.
2. Un decremento de la actividad vestibular tónica causa una desviación ipsilateral de los ojos.
3. Entonces, una lesión unilateral del FLM podría llevar a una desviación hacia fuera del ojo ipsilateral a través de una interrupción de señales vestibulares ipsilaterales y señales del FRPP contralaterales de las neuronas internucleares del abducens contralateral.
4. Cuando el FRPP ipsilateral también está afectado (además de la lesión en el FLM), la interrupción de las señales del FRPP contralateral en el FLM ipsilateral también sería interrumpida. El involucramiento de estas estructuras origina, por tanto, una disfunción en la mirada conjugada horizontal, produciendo que un ojo quede horizontalmente paralizado, mientras que el otro conserve la abducción.

Algunos de los pacientes con este síndrome desarrollan desviación hacia fuera de uno o ambos ojos cuando ven hacia objetivos distantes. La exotropía contralateral en pacientes con el síndrome es bien conocido como una forma de exotropía pontina parálitica. Tal exotropía es usualmente descrita durante los intentos para ver al frente con el ojo ipsilateral. Bajo estas condiciones, la mirada hacia adelante puede traer como consecuencia una

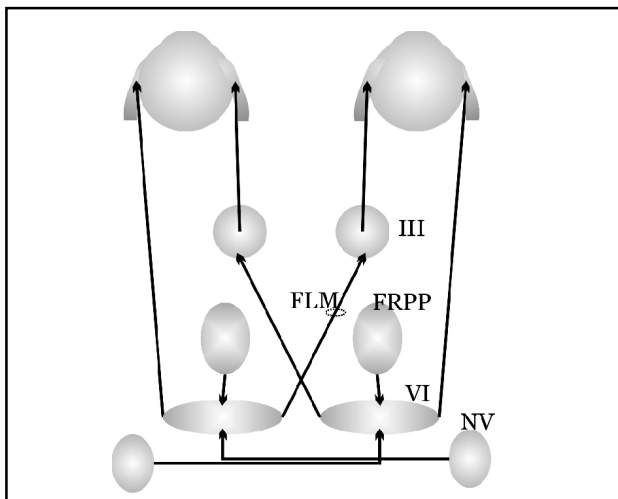


Figura 1.

desviación secundaria del ojo contralateral por sobreexcitación del FRPP contralateral.⁹

Es difícil saber en la etapa aguda si la lesión de FRPP o FLM es la dominante.

El síndrome puede también ser causado por daño del núcleo abducens en implicación de FRPP. La forma para diferenciarlo es con las maniobras oculocefálicas.

La oftalmoplejía internuclear es clínicamente caracterizada por falla total o parcial para aducir un ojo en mirada lateral y un nistagmus monocular del ojo que abduce. Puede ser bilateral o unilateral. El diagnóstico diferencial de oftalmoplejía internuclear se puede hacer al considerar la edad del paciente, el modo de inicio de los síntomas y si el daño es unilateral o bilateral. El bilateral es más comúnmente dado por desmielinización de FLM, más frecuentemente como se mencionó anteriormente, por esclerosis múltiple. La forma unilateral es más frecuentemente dada por enfermedad cerebrovascular. La oftalmoplejía internuclear es raramente relacionada con el traumatismo craneoencefálico menor. La mayoría de los pacientes que sufren daños de tronco cerebral severo están comatosos y tienen otros datos clínicos.⁸

Entre los síntomas oftalmológicos del síndrome del uno y medio se incluyen: diplopía, osciloscopia o visión borrosa, y son frecuentemente un buen reto para el manejo.

Los síntomas por el daño de estructuras pontinas se han visto que fluctúan a través del tiempo y frecuentemente se resuelven espontáneamente, aunque pueden persistir.

Los infartos pontinos paramedianos, que son usualmente debido a trombosis de arterias perforantes, se presentan generalmente con hemiparesia predominantemente fasciobraquial con disartria, implicación somatosensorial y anomalías de la mirada horizontal. La recuperación favorable depende de nivel de la lesión.¹⁰⁻¹⁴

Han existido reportes del uso de toxina botulínica para patologías oculares de movimientos y nistagmus, aunque realmente con la aplicación de la toxina no se puede saber con certeza si la recuperación es dada en parte a ésta o si ha sido espontánea. Paralizar los movimientos con toxina botulínica puede abolir la osciloscopia del nistagmus, pero podría producir osciloscopia durante los movimientos de la cabeza.³

El síndrome del uno y medio clásico es el que involucra la mirada horizontal; sin embargo, también se puede encontrar un síndrome en el que se compromete la mirada vertical. La mirada vertical tiene un control diferente en localización, por lo que si se presenta es importante considerar una afectación en el cerebro medio rostral.²

Existe un llamado síndrome del uno y medio tipo II, el cual se discute si es correcto nombrarlo de esta forma porque esta patología no constituye un síndrome, sino mejor dicho, un conjunto de signos y síntomas aislados producidos por un proceso patológico.¹⁵

CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años casada que se dedica al hogar, sin toxicomanías. Tiene hipertensión arterial de cinco años de evolución, ingiere captopril de manera irregular.

El padecimiento actual lo inició el 9 de junio del 2004 con cefalea intensa, súbita y generalizada, mareo, vértigo, vómito, parestesias de hemicuerpo izquierdo y una marcha con dificultad.

Exploración física

Alerta, que presenta lenguaje con disartria cerebelosa, obedece órdenes.

Pares craneales: fondo de ojo sin edema de papila, con angiotonía, nistagmus hacia todas direcciones, limitación de la mirada conjugada lateral hacia la derecha. El ojo derecho tiene imposibilidad para la aducción y el ojo izquierdo presenta nistagmus a la mirada lateral hacia la izquierda (Figuras 2 y 3). Presenta ptosis palpebral izquierda con extropía del mismo ojo, dilatación pupilar. Tiene parálisis facial periférica derecha, hipoestesia de hemicara izquierda. Moviliza las cuatro extremidades y sus reflejos osteotendinosos de +++.

La respuesta plantar es extensora bilateral.

Presenta hipoestesia fasciocorporal izquierda. En la coordinación se apreció dismetría de miembro torácico izquierdo, respetando el derecho. No se encontró rigidez de nuca. Obesidad exógena. Ruidos cardiacos rítmicos, con abdomen normal. TA 140-90, FC 80, FR 20, Temp. 36.5.



Figura 2. Aquí se le pide a la paciente que dirija su mirada hacia su derecha.

Estudios de laboratorio

Hemoglobina: 16.7 mg/dL, hematócrito 47%, leucocitos 12900/mm³, neutrófilos 90% y plaquetas 226,000/mm³. Glucosa 142 g/dL, urea 25 mg/dL en 24 h, BUN 11mg/dL, sodio 140 meq/L, K 3.7 meq/L y cloro 108 meq/L.

TRATAMIENTO

La paciente se hospitalizó por siete días, en los cuales el tratamiento que se dio fue a base de hipotensores de tipo losartan, dexametasona, soluciones parenterales y antivertiginosos.

Se le dio rehabilitación por dos meses. Su evolución fue hacia la mejoría. Actualmente deambula con ayuda de bastón, sola, lenguaje con mínima disartria, mejoría de la oftalmoplejía internuclear y de la parálisis de la mirada conjugada a la derecha. Mejoría de la dismetría izquierda. (Figuras 4 y 5).

DISCUSIÓN

La hemorragia pontina fue reconocida como un hallazgo *post mortem* por los morfólogos a principios del siglo XIX. En 1812, Cheyn citó un ejemplo de hemorragia pontina, y Serres and Burdach lo hicieron años más tarde. Para los primeros años del siglo XX, los hallazgos típicos de este tipo de hemorragia fueron reconocidos.¹⁶ En 1982, Louis R. Caplan reportó en la revista de Neurology tres casos de hemorragia hipertensiva pontomecefálica a nivel del tegmento lateral, en dos de los cuales la localización fue determinada por tomografía y el tercero a través de estudio *post mortem*.¹⁷

La primera descripción del síndrome del uno y medio fue realizada por Miller Fisher al presentar el primer caso clínico patológico ante el mundo en 1967. Para 1981 se habían reportado sólo 17



Figura 3. Zona hiperdensa a nivel del puente, compatible con hemorragia.



Figura 4. Se le pide a la paciente que dirija su mirada a su derecha.



Figura 5. Se le pide a la paciente que dirija su mirada a la izquierda.

casos en toda la literatura y Pierrot- Deseilligny, para ese mismo año, agregó cinco nuevos casos, de los cuales tres son ejemplos clásicos.¹⁸ Se ha hecho en este artículo una breve revisión de los aspectos neurooftalmológicos tocantes de la patología.

Se presenta un caso clínico de hemorragia pontina con una evolución poco frecuente la cual ocurre en el tegmento pontino. Habitualmente los casos de hemorragia pontina se presentan súbitamente con estado de coma, pupilas puntiformes, debilidad motora, que pueden ser de las cuatro extremidades y muerte inminente.

De la experiencia que hemos tenido con hemorragias pontina (10 casos) sólo éste ha tenido mejoría favorable, tanto en la función motora como en la función cerebelosa. La mejoría se correlacionó con el tamaño de la hemorragia. Anteriormente, la hemorragia pontina era reportada como mortal, de acuerdo con los resultados de las autopsias. Con el advenimiento de la tecnología y disponibilidad de la tomografía computarizada y la resonancia magnética, es posible establecer diagnósticos más precisos, mejorando así tanto el diagnóstico oportuno como el pronóstico.

Habitualmente estos casos no son quirúrgicos, a menos que exista extravasación de sangre en el cuarto ventrículo y ocasione hidrocefalia. La mejoría observada en este caso fue gracias al control adecuado de la tensión arterial y las medidas generales, además de la aplicación de esteroides, lo cual es hoy en día controversial en el caso de hemorragia pontina.

La importancia de la presentación de este caso es identificar algunos síndromes, los cuales ya han sido descritos por otros autores; nuestra paciente presentó el Síndrome del uno y medio que ubica su lesión a nivel de puente. Se caracteriza porque el ojo ipsilateral es horizontalmente inmóvil (uno), mientras que el ojo contralateral no puede ser aducido y la abducción se encuentra preservada (medio).¹⁹

REFERENCIAS

1. Mohr JP. *Stroke pathophysiology, diagnosis, and management*. USA: Churchill Livingstone; 2004.
2. Terao S, Osano Y, Fukuoka T, Miura N, Mitsuma T. Coexisting vertical and horizontal one and a half syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2000; 69: 401-2.
3. Kipioti A, Taylor RH. Botulinum toxin treatment of "one and a half syndrome". *Stroke* 1997; 28: 809-15.
4. Fisher C. Some neuro-ophthalmological observations. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1967; 30: 383-92.
5. Shekhani NA, Maragos VA. Rehabilitation of one and a half syndrome with right hemiparesis. Case report and literature review. *Am J Phys Med Rehabil* 1996; 76: 152.
6. Minagar A, Schatz NJ, Glasser JS. Case report: One-and-a-half syndrome and tuberculosis of the pons in a patient with AIDS. *AIDS patient care and STDs* 2000; 14: 461-4.
7. Bassetti C, Bogousslavsky J, Barth A, Regli F. Isolated infarcts of the pons. *Neurology* 1996; 46: 165-75.
8. Walsh WP, Hafner JW, Kattah JC. Bilateral Internuclear Ophthalmoplegia following Minor Head Trauma. *J Emerg Med* 2003; 24: 19-22.
9. Johkura K, Komiyama A, Kuroiwa Y. Eye deviation in Patients with one-and-a-half syndrome. *Europ Neurol* 2000; 44: 210-5.
10. Satoshi K, Ariyuki H, Tomoyasu S, Genjiro H. Paramedian pontine infarction neurological/topographical correlation. *Stroke* 1997; 28: 809-15.
11. Foix C, Hillemand P. Contribution à l'étude des ramollissements protubérantiels. *Rev Med (Paris)* 1926; 453: 287-305.
12. Fisher CM, Caplan LR. Basilar artery branch occlusion: a cause of pontine infarction. *Neurology* 1971; 21: 900-5.
13. Toyoda K, Saku Y, Ibayashi S, Sadoshima S, Ogasawara T, Fujishima M. Pontine infarction extending to the basal surface. *Stroke* 1994; 25: 2171-8.
14. Anderson CA, Sandberg E, Filley CM, Harris SL, Tyler KL. One-and-a-half syndrome with supranuclear facial weakness: magnetic resonance imaging localization. *Arch Neurol* 1999; 56: 1509-11.

15. Thöme Frank. *The so-called One-and-a-Half Syndrome, type II: a new syndrome?* *Neuro Ophthalmol* 1999; 22: 73-9.
16. Henry JM. *Stroke pathophysiology, diagnosis and management.* USA: Churchill Livingstone; 1992.
17. Caplan LR. *Lateral tegmental brainstem hemorrhages.* *Neurology* 1982.

18. Pierrot- Deseilligny CH, Chain F, Serdaru M, Gray F, Lhermitte F. *The One and a half Syndrome electro-oculographic analyses of five cases with deduction about physiological mechanisms of lateral gaze.* *Brain* 1981; 104: 665-99.
19. Caplan LR. *Stroke syndromes.* United Kindom: Cambridge; 1995.

