

Síndrome del uno y medio de Fisher. Una entidad fácilmente reconocible en la exploración

M.A. Pina Latorre^a, P.J. Modrego Pardo^b, M. Díaz Hurtado^c y A. Vidal Tolosa^d

^aServicio de Neurología. ^cMIR de Medicina Interna. ^dMedicina de Familia. Hospital General Obispo Polanco. Teruel.
^bServicio de Neurología. Hospital de Acañiz. Teruel.

El síndrome del uno y medio de Fisher está producido por una lesión unilateral de la parte dorsal de la protuberancia en el troncoencéfalo, siendo su frecuencia baja y en todo caso inferior a la oftalmoplejia internuclear. Presentamos los casos de dos pacientes con este síndrome causados por las etiologías más frecuentes del mismo, como son los accidentes cerebrovasculares en adultos y la esclerosis múltiple en jóvenes. El diagnóstico de síndrome del uno y medio puede ser establecido claramente en la exploración por las alteraciones típicas de los movimientos oculares, mientras que la resonancia magnética nuclear cerebral resulta indispensable para el diagnóstico diferencial etiológico. No obstante la edad del paciente, antecedentes personales y forma de presentación ya pueden hacer sospechar al médico de Atención Primaria la etiología del mismo.

Palabras clave: síndrome del uno y medio, infarto cerebral y esclerosis múltiple.

Fisher's one and a half syndrome is caused by a unilateral lesion of the dorsal part of the protuberance in the brain stem, its frequency being low and in every case inferior to the internuclear ophthalmoplegia. We present the cases of two patients with this syndrome caused by its most frequent etiologies, such as stroke in adults and multiple sclerosis in young persons. The diagnosis of the one and a half syndrome may be established clearly in the examination due to the typical alterations of ocular movements, while the cerebral magnetic resonance is essential for the differential etiological diagnosis. However, the patient's age, personal background and presentation form can make the Primary Health Care physician suspect its etiology.

Key words: one and a half syndrome, stroke, multiple sclerosis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome del uno y medio, que fue descrito por Millar-Fisher hace 30 años¹, está producido por una lesión unilateral de la parte dorsal de la protuberancia, que afecta a la formación reticular paramediana, fascículo longitudinal medial ipsilateral y frecuentemente núcleo *abducens*². Clínicamente se caracteriza por una parálisis completa de la mirada horizontal del ojo ipsilateral a la lesión (uno), asociada a la parálisis de la aducción del ojo contralateral (medio), exotropía y nistagmo de abducción de este ojo de características similares a las descritas en la oftalmoplejia internuclear³.

Esta entidad es fácilmente reconocible en la exploración clínica, aunque su frecuencia de presentación es baja, in-

cluso menor que la oftalmoplejia internuclear, pudiéndose observar más frecuentemente en los infartos cerebrales que afectan a la parte dorsal de la protuberancia. Así, en una serie de 49 casos de infartos protuberanciales paramedianos sólo lo manifestaron 4 de los pacientes⁴.

Presentamos los casos de dos pacientes con síndrome del uno y medio producidos por las etiologías más frecuentes del mismo, como son en personas adultas los infartos cerebrales y en pacientes jóvenes la esclerosis múltiple.

EXPOSICIÓN DE LOS CASOS

Primer caso

Se trata de un paciente de 65 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con tres fármacos revisado en consultas externas de Nefrología, fumador de 15 cigarrillos diarios y fractura de cadera. Ingresó en nuestro hospital a través del servicio de urgencias, por presentar bruscamente inestabilidad en la marcha, diplopía y dificultad en el lenguaje. En la exploración al ingreso muestra

Correspondencia: M.A. Pina Latorre.
Via Pignatelli, 21-23, 7.º E.
50007 Zaragoza.

Recibido el 20-02-04; aceptado para su publicación el 09-06-04.



Figura 1. En la exploración de los movimientos oculares de nuestro primer caso podemos observar la imposibilidad para la aducción y abducción del ojo derecho, y la aducción del ojo izquierdo del paciente, con conservación de la abducción del ojo izquierdo.

una escala de Glasgow de 4-5-6. No presenta signos meníngeos, ni soplos cardíacos ni de troncos supraaórticos con mínima disartria. Muestra imposibilidad para la abducción y aducción de ojo derecho y para la aducción de ojo izquierdo con conservación de la abducción (en la figura 1 podemos observar las alteraciones de los movimientos oculares de nuestro paciente). El resto de la exploración neurológica y general se encontraba dentro de la normalidad.

En las pruebas complementarias se apreciaba en la tomografía axial computarizada (TAC) cerebral infartos cerebrales distribuidos tanto supra como infratentorialmente con ausencia de sangrado y signos de lesiones ocupantes de espacio y en la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral existencia de varios focos hiperintensos localizados en ambas hemiprotuberancias próximas a la línea media, en las secuencias T_2 y Flair y que se muestran hipointensas en T_1 , correspondientes a focos isquémicos. Se observaron también infartos crónicos de pequeño tamaño a nivel de ambos lóbulos frontales y parietales, así como a nivel temporal izquierdo. En el estudio de difusión se visualiza un foco hiperintenso localizado en hemiprotuberancia derecha, compatible con infarto isquémico agudo en esta localización. En el electrocardiograma (ECG) presenta ritmo sinusal, con signos de sobrecarga ventricular izquierda. En la bioquímica en suero, hormonas tiroideas, hemograma y coagulación; no encontramos alteraciones significativas. La ecografía doppler de troncos supraaórticos muestra estudio de baja sensibilidad por inadecuada ventana acústica que imposibilita una correcta evaluación de los troncos carotídeos. En la TAC de troncos supraaórticos, como único hallazgo, presenta placa de ateroma calcificada en la cara medial de la carótida común derecha a la altura del bulbo que tras su bifurcación se continúa hacia la carótida interna, con medidas de 3,7 mm de anchura y 7,8 mm de longitud y sin repercusión hemodinámica.

Durante su ingreso hospitalario no presentó complicaciones, revirtiendo sus manifestaciones neurológicas a los 4 días. Fue tratado con nicardipino (20 mg/8 horas) añadido a los hipotensores que tomaba previamente y clopidogrel (75 mg/24 horas). En una revisión en consul-

tas externas de Neurología a los tres meses, se mantenía asintomático y con presión arterial bien controlada.

Segundo caso

Se trata de un paciente de 29 años sin antecedentes de interés, que ingresa a través del servicio de urgencias por presentar diplopía y desviación de comisura bucal de forma subaguda en los 5 días anteriores, no acompañado de otra sintomatología. En la exploración presenta un nivel de conciencia normal. No se apreciaba semiología motora, sensitiva ni cerebelosa. Los reflejos osteotendinosos eran normales. Encontramos reflejo cutáneo-plantar en flexión bilateralmente, sin inestabilidad en el Romberg, marcha normal y paresia facial periférica derecha. Muestra imposibilidad para la aducción y abducción de ojo derecho y para la aducción de ojo izquierdo, con diplopía en casi todas las posiciones de la mirada. Los ruidos cardíacos son rítmicos sin soplos ni extratonos y la auscultación pulmonar es normal.

En las pruebas complementarias se apreciaba TAC cerebral sin alteraciones, RMN cerebral con aumento de señal a nivel de la sustancia blanca peri y paraventricular que rodea a los atrios ventriculares y las astas occipitales de los ventrículos laterales, al mismo tiempo que existe claramente también un aumento de la señal a nivel del centro semioval izquierdo, siendo estos cambios de señal de distribución bilateral y sugerentes de enfermedad desmielinizante. La bioquímica en suero, hormonas tiroideas, hemograma, coagulación y ECG no muestran alteraciones. Los autoanticuerpos (antinucleares, anti-nADN, antimitocondriales, antimúsculo liso, anticélulas parietales) y anticardiolipina son negativos. Estudio de trombofilia por parte de Hematología (dímero D, antitrombina III, *screening* de anticuerpos antilupus, proteína C y proteína S) dentro de valores normales.

Nuestro caso fue tratado con metilprednisolona (1 g iv/24 horas/5 días) recuperando la paresia facial al tercer día del ingreso hospitalario y en el alta hospitalaria; 12 días después había comenzado a realizar la aducción de ojo derecho, aunque no obstante continuaba la diplopía. En una revisión 5 meses después, desde consultas externas de Neurología, la exploración era normal pero permanecía diplopía en algunas posiciones de la mirada, que podía ser corregida con lentes prismáticas. El paciente fue diagnosticado de síndrome del uno y medio de Fisher secundario a probable esclerosis múltiple, pendiente de confirmar esta enfermedad por la aparición de nuevos brotes.

DISCUSIÓN

El síndrome del uno y medio puede estar provocado por diferentes etiologías, aunque todas ellas tienen que afectar a determinadas estructuras de la protuberancia para poder producirlo. Principalmente lo observaremos en infartos protuberanciales⁴, hematomas de la misma localización⁵ y esclerosis múltiple⁶, aunque también ha sido referido muy ocasionalmente en el lupus eritematoso diseminado⁷, tuberculosis⁸, arteritis temporal⁹ y tumores¹⁰. Un falso síndrome del uno y medio puede estar ocasionado por alte-

raciones de los movimientos oculares ocurridos en la miastenia gravis¹¹. En el primero de nuestros casos fue producido por un infarto reciente en la zona protuberancial paramediana derecha y en el segundo por esclerosis múltiple.

Además de las típicas alteraciones de los movimientos oculares, el síndrome del uno y medio está frecuentemente asociado con otros déficit neurológicos, por afectación de estructuras adyacentes en la protuberancia, como afectación de pares craneales (facial en el 75% de los casos), hemiplejía, hemihipoestesia, etc.¹². En nuestro caso con infarto protuberancial fue acompañado de disartria que cedió en pocos días a la vez que las alteraciones de los movimientos oculares, mientras que en el segundo caso se acompañó de paresia facial periférica derecha que también tuvo breve duración, pero con larga permanencia de las alteraciones oculares.

En el primer paciente existió una buena correlación entre los déficit neurológicos de los movimientos oculares observados en la exploración y los hallazgos anatómicos obtenidos en la RMN cerebral, que demostraba la afectación de la localización troncoencefálica típica que puede producir el síndrome del uno y medio (foco hiperintenso localizado en hemiprotuberancia derecha, compatible con infarto isquémico reciente en esta localización), no así en el segundo caso, donde se observaban lesiones desmielinizantes en diferentes localizaciones cerebrales que no habían producido sintomatología, pero no a nivel de protuberancia correlacionadas con las alteraciones de los movimientos oculares de nuestro paciente. Este hecho es bien conocido en la esclerosis múltiple, donde frecuentemente no existe una buena correlación entre las manifestaciones clínicas y los datos obtenidos en la exploración, con la localización topográfica cerebral de las placas de desmielinización visualizadas en la RMN cerebral. La RMN es la prueba diagnóstica principal para este síndrome y pocos casos han sido publicados hasta la introducción de la misma¹². Posee una mayor sensibilidad y especificidad que la TAC en demostrar alteraciones estructurales a nivel del troncoencefalo, y en el síndrome del uno y medio aclara frecuentemente el diagnóstico diferencial etiológico.

Este síndrome es una infrecuente entidad clínica, donde el médico de Atención Primaria puede realizar el diagnóstico neurológico sindrómico (síndrome del uno y medio) y topográfico (afectación unilateral de la zona dorsal de la protuberancia) simplemente con la exploración clínica, mientras el diagnóstico diferencial etiológico puede sospecharse por la edad, factores de riesgo vascular y forma de presentación (infartos protuberanciales, esclerosis múltiple), permitiendo su derivación al médico especialista en Neurología. La patología vascular cerebral constituye su etiología más frecuente, mientras que la esclerosis múltiple es frecuente que lo produzca en pacientes jóvenes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Millar-Fisher C. Some neuro-ophthalmological observations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1967;30:383-92.
2. Vall M, Wray SH. The one-and-a-half-syndrome: a unilateral disorder of the pontine tegmentum: a study of 20 cases and review of the literature. *Neurology*. 1983;33:971-80.
3. Pujadas-Navines F. Enfermedades del sistema nervioso periférico. Enfermedades de los pares craneales. En: Codina-Puigross, editor. *Tratado de Neurología*. Madrid: ELA; 1994. p. 733-75.
4. Kataoka S, Hori A, Shirakawa T, Hirose G. Paramedian pontine infarction. *Stroke*. 1997;28:809-15.
5. Tripathi M, Padma MV, Jain S, Sharma P, Maheshwan MC. Pontine hematoma and one and a half syndrome. *J Assoc Physicians India*. 2000;48:450-1.
6. 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. *Br J Ophthalmol*. 1988;72:515-7.
7. Kunavarapu C, Kesavan RB, Pevil-Ulysee M, Mohan SS. Systemic lupus erythematosus presenting as "one-and-a-half syndrome". *J Rheumatol*. 2001;28:874-5.
8. Minagar A, Schatz NJ, Glaser JS. Case Report: one-and-a-half-syndrome and tuberculosis of the pons in a patient with AIDS. *AIDS Patient Care STDS*. 2000;14:461-4.
9. Zamarbide ID, Maxit MJ. Fisher's one and half syndrome with facial palsy as clinical presentation of giant cell temporal arteritis. *Medicina (B. Aires)*. 2000;60:245-8.
10. Koga H, Katoh Y, Yamamoto H. One-and-a-half syndrome due to a brain tumor-a case report and review of the literature. *Rinsho Shinkeigaku*. 1991;31:1015-20.
11. Bandini F, Faga D, Simonetti S. Ocular myasthenia mimicking a one-and-a-half syndrome. *J Neuroophthalmol*. 2001;21:210-1.
12. De Seze J, Lucas C, Leclerc X, Sahli A, Vermersch P, Leys D. One-and-a-half syndrome in pontine infarcts: MRI correlates. *Neuroradiology*. 1999;41:666-9.