

SINDROME DEL UNO Y MEDIO DE FISHER Y PARALISIS FACIAL PERIFERICA COMO FORMA DE PRESENTACION DE LA ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES*

IVANA D. ZAMARBIDE, MIGUEL J. MAXIT

Servicios de Neurología y Clínica Médica, Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata

Resumen Un accidente vasculoencefálico isquémico en un paciente anciano se asocia comúnmente a una etiopatogenia trombótica o embólica no teniendo en cuenta otras etiologías de baja incidencia, pudiendo esto ocasionar la pérdida de oportunidades terapéuticas. Comunicamos el caso de una paciente en la cual un Síndrome del uno y medio de Fisher y una parálisis facial periférica derechos, producto de una lesión isquémica protuberancial, fueron los síntomas graves de presentación de una arteritis temporal en la cual síntomas generales previos atribuibles a la misma, pasaron desapercibidos. Apoyaron la etiología una biopsia bilateral de arterias temporales positiva y la comprobación de lesiones isquémicas múltiples incluyendo protuberancia en la RMN de cráneo. Conclusiones. Las diversas presentaciones clínicas de la arteritis temporal plantean considerarla entre las opciones etiológicas en todo paciente con signos neurológicos múltiples afectando la circulación vertebrobasilar, acompañados de signos y síntomas generales y VSG elevada. Evitar la neuropatía óptica isquémica anterior y otras complicaciones exige un diagnóstico y tratamiento precoz.

Abstract *Fisher's one and half syndrome with facial palsy as clinical presentation of giant cell temporal arteritis.* An ischemic stroke in an old patient is commonly due to thrombosis or embolism. A restriction in the differential diagnosis and not considering another etiology could occasion the loss of effective therapy and prevent major complications. We report the case of a patient who suffering from systemic symptoms for a few months, was admitted to the hospital with the one and a half syndrome described by Fisher, together with right facial palsy, both products of an ischemic pontine lesion. Bilateral biopsies of the temporal arteries were diagnostic of temporal arteritis and MRN of the cranium confirmed multiple ischemic lesions involving the pons. In conclusion, the diverse clinical presentations of temporal arteritis oblige us to consider it among the etiological options in older patients with neurological signs affecting the vertebral-basilar system, accompanied by systemic signs and symptoms and a high VSG. To avoid anterior ischemic optic neuropathy and other complications a quick diagnosis and treatment are necessary.

Key words: Fisher's one and a half syndrome, facial palsy, temporal arteritis

Las características clínicas y anátomo-patológicas de la arteritis temporal (AT) o vasculitis granulomatosa desde su descripción original en 1932¹, han sido objeto de numerosas revisiones, hasta llegar a definirla como una enfermedad sistémica con afección de distintos órganos (características que comparte con las vasculitis en general) y como sucede con éstas en ocasiones, con formas de presentación atípica. La AT ha sido asociada con una extensa variedad de problemas neurológicos con una frecuencia que varía en distintas series, desde 0-50%², siendo el accidente vásculo-encefálico una manifestación poco común, ocurriendo en aproximadamente

en el 3% de los pacientes con predilección por el territorio vértbro-basilar y postulándose para su producción distintos mecanismos.

Comunicamos una paciente en la cual hallazgos neurológicos inusuales, fueron los signos que llevaron al diagnóstico de la arteritis temporal.

Caso clínico

Mujer de 86 años con antecedentes de: obesidad, arteriopatía periférica crónica en miembros inferiores e HTA. Fue internada por cefalea, vómitos, disminución de la agudeza visual y diplopía no claramente sistematizada, de menos de 5 días de evolución. Del interrogatorio inicial surgió una historia de aproximadamente 6 a 8 meses de astenia, decaimiento, anorexia, pérdida de 10 kg de peso y dolores osteoarticulares generalizados, con mayor intensidad en las cinturas escapular y pelviana. La enferma presentaba al examen: adelgazamiento generalizado, disminución del pulso de la arteria temporal derecha, reducción de la agudeza visual bilateral, una oftalmoplejía compatible con un Síndrome del uno y medio de Fisher derecho: parálisis completa de la mirada horizontal del

Recibido: 29-IV-1999

Aceptado: 17-XI-1999

* Presentado en forma abreviada en el XXXVI Congreso Argentino de Neurología, septiembre 1998, Ciudad de Corrientes

Dirección postal: Dr. Miguel J. Maxit, Hospital Privado de Comunidad, Córdoba 4545, 7600 Mar del Plata, Argentina
Fax: (540223) 4910462

ojo ipsilateral a la lesión (en este caso, el derecho) asociada a parálisis de la aducción, exotropía y nistagmo atáxico del ojo contralateral (es decir el izquierdo) con conservación de los movimientos verticales, y una parálisis facial periférica derecha. Se efectuaron diversos estudios, los cuales detallamos:

Laboratorio: Hto 30% con VCM normal, glucemia 86 mg/dl, Creatinina 1.78 ng/l (para valores anteriores menores a 1), eritrosedimentación globular (VSG) 150 mm en la primera hora, proteinograma electroforético con leve aumento de alfa 2 y beta globulinas, complementemia, estudios de coagulación y trombofilia, células LE, Látex AR y anticuerpos antinucleares negativos.

Biopsia de arterias temporales bilateral: arteritis granulomatosa (Enf. de Horton) (ver Figura 1).

RMN de cráneo simple: lesiones isquémicas múltiples, incluso en tronco cerebral (protuberancia) (ver Fig. 2 A y B).

La enferma fue tratada con beta-metilprednisolona en una dosis de 60 mg diarios, durante 30 días, iniciándose luego un descenso lento, indicaciones que no cumplió correctamente como paciente ambulatoria. La cefalea y el estado general, al igual que los dolores articulares mejoraron rápidamente. A los 2 meses la VSG fue de 30 mm en la primera hora, y al examen neurológico la movilidad del ojo izquierdo era normal, habiendo desaparecido el nistagmo, permaneciendo sin cambios la oftalmoplejía del ojo derecho, y observándose una recuperación total de la parálisis facial. A los 3 meses posteriores al inicio del cuadro citado (en ese momento con 40 mg diarios de metilprednisolona), fue hospitalizada por un cuadro de celulitis en el miembro inferior izquierdo, a punto de partida de una extensa úlcera de etiología arterial (por obstrucción arterial periférica crónica) y con probable actividad de la vasculitis, dadas las lesiones necróticas que presentaba en la lengua y labios. Fue tratada con antibióticos por vía parenteral y aumento de la dosis de corticoides por vía oral, con curación de las lesiones orales y lenta evolución de las lesiones en miembro inferior izquierdo. A menos de 30 días de la internación, una obstrucción arterial aguda en el miembro afectado, llevó a una amputación supracondílea. No se efectuó estudio anatómo-patológico de la pierna. La paciente vive actualmente y permanece con una dosis diaria de 10 mg de metilprednisolona.

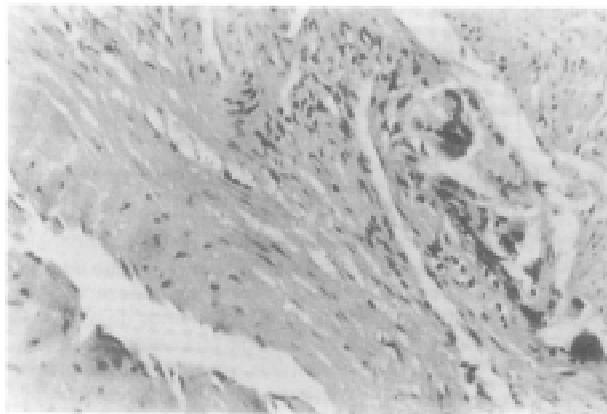


Fig. 1.— Arteria temporal con presencia de infiltrado mononuclear y células gigantes multinucleadas a nivel de la capa muscular. (Hematoxilina-eosina, 25X).

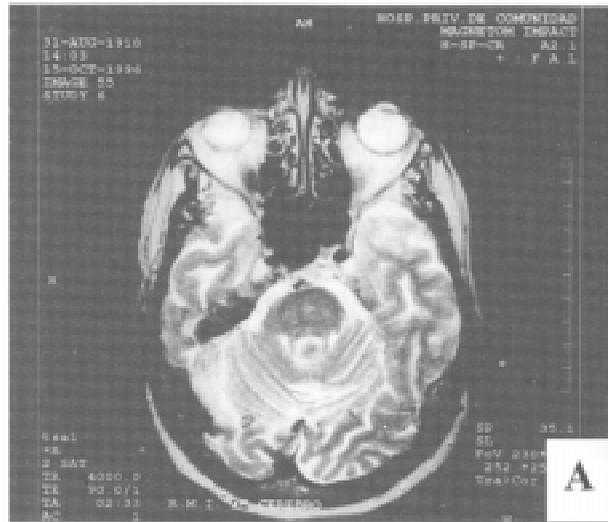


Fig. 2.— A y B: T2 (tse) axial y coronal. Pequeña imagen hiperintensa a nivel de la hemiprotuberancia derecha en proyección parasagital, compatible con lesión isquémica. Múltiples focos de gliosis isquémica en ambos centros semiovais y ganglios de la base.

Discusión

C. Miller Fisher en su trabajo publicado en 1967 describió lo que en forma coloquial denominaba síndrome del uno y medio, en el cual un ojo permanece ubicado en el centro y no puede realizar ningún movimiento horizontal, mientras que el otro ojo está usualmente en abducción y no puede sobrepasar la línea media en movimiento de aducción, mientras que los movimientos verticales están relativamente preservados³.

La lesión que produce el Síndrome del uno y medio de Fisher (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 (ver Figura 3A). Todo 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,

ya que la parálisis de la mirada horizontal resulta en una tendencia de ambos ojos de desviarse en la dirección opuesta, y dado que el ojo del lado afectado no puede incursionar medialmente a causa de la OIN, sólo el ojo contralateral se mueve hacia afuera ocasionando el estrabismo (ver Fig. 3B). Para C. Miller Fisher este síndrome ponía en evidencia que las fibras del fascículo longitudinal medial se dirigen a los centros de aducción contralaterales situándose en forma caudal en la protuberancia, más que tomando una dirección cefálica antes de cruzar.

El estudio de Wall y Wray⁵ sobre 49 pacientes con este trastorno reveló que las causas más frecuentes eran el infarto protuberancial y la esclerosis múltiple en proporciones similares (16 casos cada uno), siguiendo las hemorragias pontinas y varios y raros tumores. La edad en el momento de presentación orientaba a la etiología (la esclerosis múltiple prevalecía en el grupo de pacientes más jóvenes). En 20 enfermos en quienes se anotaron los síntomas visuales, sólo 12 acusaban diplopía, 8 visión borrosa, 2 dificultad en la extrema mirada hacia un lado. 3 enfermos no acusaron síntomas visuales.

La parálisis facial periférica se produce por lesión del núcleo del VII par o de sus fibras emergentes ipsilaterales. Los pacientes con síndromes del uno y medio frecuentemente tienen una parálisis del nervio facial asociada ipsilateral a la parálisis de la mirada horizontal, que ocurre por afectación del fascículo de dicho nervio cuando hace una vuelta alrededor del núcleo abducens. En el ya mencionado trabajo de Wall y Wray, 4 (cuatro) pacientes presentaban además del síndrome del uno y medio, parálisis del VII par ipsilateral. La parálisis facial también ha sido vinculada a la AT como síntoma inicial⁶, postulando como etiología el compromiso inflamatorio de los vasa nervorum, con la consiguiente isquemia del nervio facial.

Hay publicaciones aisladas que mencionan la Oftalmoplejía Internuclear (OIN) asociada a esta vasculitis. Recordemos que la OIN consiste en una limitación de la aducción ipsilateral (a la lesión del FLM) asociada a nistagmo atáxico del ojo contralateral que es

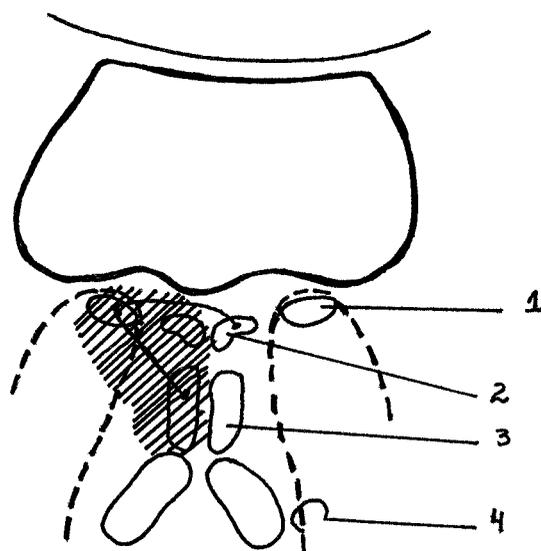


Fig. 3.- A. Esquema de la localización de la lesión que origina el Síndrome del uno y medio de Fisher. (Corte a nivel protuberancial: 1. núcleo abducens, 2. fascículo longitudinal medial, 3. formación reticular pontina paramediana, 4. fibras fasciculares del nervio facial)⁴.

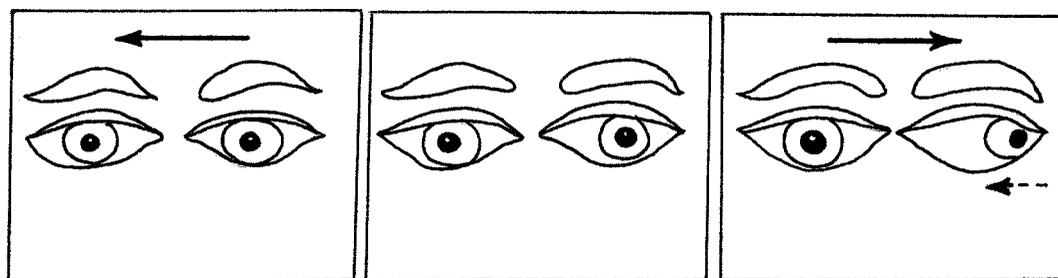


Fig. 3.- B. Síndrome del uno y medio. La flecha llena indica la dirección horizontal de la mirada y la punteada indica la dirección de la fase rápida del nistagmo.

el que abduce. Galetta SL y colaboradores⁷ describieron el desarrollo de un síndrome del uno y medio de Fisher, en un paciente con arteritis de la temporal, y Wollin MJ y colaboradores⁸, describieron la asociación de dicha oftalmoplejía con parálisis del VII par como un predictor del desarrollo posterior de mioclonos oculopalatales (OPM), pero no lo relacionaron con una patología vascular inflamatoria. El mecanismo de producción de la OIN en casos de vasculitis craneal no está totalmente aclarado y se postulan varios: a) embolización de las ramas perforantes de la arteria basilar a partir de trombosis segmentarias de las arterias vertebrales en su recorrido extradural, b) compromiso arterítico directo de ramas perforantes, que puede incluir una oclusión completa por hiperplasia oclusiva de la íntima^{9, 10, 11, 12, 13}.

En la revisión de la literatura que nos fue factible encontramos solamente un caso de Síndrome del uno y medio y parálisis del VII par asociado a arteritis temporal¹⁴ donde se menciona una denominación particular para dicha asociación, que es el síndrome del ocho y medio (7mo par craneal + 1-1/2). Creemos que esta asociación no es sorprendente dada la etiología vascular—generalmente trombótica—atribuida al Síndrome del uno y medio. Simplemente este caso tiende a agregar una más, a las múltiples manifestaciones neurológicas que puede tener la AT (cefalea, isquemia del nervio óptico, diplopía, vértigo, sordera, mono o polineuritis, isquemias cerebrales transitorias, accidentes cerebrovasculares, demencia multiinfartos, entre otras) y permitir que un acabado conocimiento de las mismas, pueda llevar a un diagnóstico y tratamiento precoz evitando la más temida de las complicaciones: la ceguera, la cual en forma uni o bilateral puede ocurrir en casi un 25% de los casos. Queremos también enfatizar que las complicaciones neurológicas se manifiestan a veces en forma tardía, después de semanas o meses en que el enfermo manifiesta síntomas y signos sistémicos poco específicos (artromialgias, fiebre, anorexia, pérdida de peso, leve

anemia y eritrosedimentación elevada), y que ésta es la ocasión más propicia para el diagnóstico.

Bibliografía

1. Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1932; 7: 700-1.
2. Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal arteritis). *Neurology* 1998; 38: 352-9.
3. Fisher CM. Some neuro-ophthalmological observations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1967; 30: 383-92.
4. Esquema modificado de: Miller Neil R. Topical Diagnosis of Neuropathic Ocular Motility Disorders. In: Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. B. Tansill (ed), 4th edition. Vol. 2. Baltimore: Williams & Wilkins, 1985, p 713.
5. Wall M, Wray S. 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.
6. Roomet A, Allen J. Temporal arteritis heralded by facial palsy. *JAMA* 1974; 228: 870-1.
7. Galetta SL, Balcer LJ, Liu GT. Giant cell arteritis with unusual flow-related neuro-ophthalmologic manifestations. *Neurology* 1997; 49: 1463-5.
8. Wolin MJ, Trent RG, Lavin PJ, Cornblath WT. Oculopalatal myoclonus after the one-and half syndrome with facial nerve palsy. *Ophthalmology* 1996; 103: 177-80.
9. Trend P, Graham E. Internuclear ophthalmoplegia in giant cell arteritis. *JNNPsychiatry* 1990; 53: 532-3.
10. Johnston JL, Thomson GT, Sharpe JA. Internuclear ophthalmoplegia in giant cell arteritis. (Letter; comment). *JNNPsychiatry* 1992; 55: 84-5.
11. Hughes TA; Viles CM, Hourihan M. Cervical radiculopathy and bilateral Internuclear ophthalmoplegia caused by temporal arteritis. *JNNPsychiatry* 1994; 57: 764-5.
12. Askari A; Jolobe OM, Shepherd DI. Internuclear ophthalmoplegia and Horner's syndrome due to presumed giant cell arteritis. *JRSoc Med* 1993; 86: 362.
13. Thomson GTD, Johnston JL, Sharpe JA, Inman RD. Internuclear ophthalmoplegia in giant cell arteritis. *J Rheumatol* 1989; 16: 693-5.
14. Eggenberger E. Eight-and-a-half-syndrome: one-and-a-half-syndrome plus cranial nerve VII palsy. *J Neuroophthalmol* 1998; 18: 114-6.