

SÍNDROME DE CLAUDE: III PAR INCOMPLETO Y ATAXIA CONTRALATERAL

CAROLINA MUROS CORTÉS¹, MARÍA CECILIA PAGNINI¹, MARÍA MERCEDES MARGAN¹,
ARIEL MIQUELINI², FEDERICO BOTTARO¹, RICARDO REISIN³¹Servicio de Emergencias, ²Servicio de Diagnóstico por Imágenes, ³Servicio de Neurología,
Hospital Británico de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Resumen Los accidentes cerebrovasculares mesencefálicos son poco frecuentes y por lo general están acompañados de otras lesiones concomitantes. La presencia simultánea de signos ipsi y contralaterales obliga a pensar en un síndrome alterno por compromiso del tronco encefálico. La resonancia magnética nuclear es el estudio de elección para caracterizar y localizar la lesión. Presentamos el caso de un hombre de 71 años que sufrió parálisis del tercer par derecho y hemiataxia izquierda, cuadro infrecuente, conocido como síndrome de Claude.

Palabras clave: infarto del tronco encefálico, tercer par, síndrome de Claude

Abstract *Claude syndrome: Incomplete third cranial nerve palsy and contralateral ataxia.* Midbrain strokes are rare and are usually accompanied by other concomitant injuries. The simultaneous presence of ipsi and contralateral signs makes it necessary to think of a brainstem syndrome due to involvement of the brainstem. Magnetic nuclear resonance is the study of choice to characterize and locate the lesion. We report the case of a 71-year-old man who presented right third cranial nerve palsy and hemiataxia, a rare condition known as Claude's syndrome.

Key words: brain stem infarction, right third cranial nerve, Claude's syndrome

Si bien los accidentes cerebrovasculares son motivo frecuente de consulta en los servicios de emergencias, el diagnóstico del síndrome alterno es difícil debido a su baja prevalencia, sumado a que la lesión es infratentorial y se requiere de un estudio por imágenes de alta resolución como la resonancia magnética (RMN) para evidenciarla. Los síndromes alternos que comprometen el III par craneal se caracterizan por una semiología particular y variable de acuerdo al compromiso de la vía corticoespinal, las vías cerebelosas o el núcleo subtalámico. A su vez, la etiología de este tipo de lesiones es diversa incluyendo causas hemorrágicas, infecciosas y tumorales, pero la isquemia es la causa más frecuente.

Caso clínico

Varón de 71 años con antecedentes de hipertensión y diabetes no insulino-requiriente que desarrolló 24 horas previas a la consulta diplopía, ptosis palpebral derecha y lateralización de la marcha a la izquierda.

Al examen físico se constató: TA: 120/70 mmHg, FC: 76 latidos por minuto, pulso regular, lúcido, con ptosis palpebral

y limitación de la aducción y elevación del ojo derecho, reflejo fotomotor directo y consensual conservados, dismetría de miembro superior izquierdo y Romberg lateralizado hacia la izquierda.

Hallazgos de laboratorio: glucemia de 309 mg/dl, resto de valores dentro de parámetros normales. Electrocardiograma con ritmo sinusal.

La tomografía computarizada de cerebro fue normal. La RMN evidenció un foco de restricción aguda en el tegmento mesencefálico del lado derecho, sin expresión en FLAIR (Fig. 1).

Angio-RMN de vasos intra y extracraneales evidenció arteria vertebral derecha de menor calibre que la contralateral en su porción superior, sugestiva de estenosis, polígono de Willis sin alteraciones en el calibre ni en la señal de flujo. Ecocardiograma transesofágico sin trombos intracavitarios y Holter con ritmo sinusal.

Discusión

El abordaje de un paciente con déficit neurológico agudo obliga a pensar en un accidente cerebrovascular en primera instancia. Si bien el estudio inicial indicado es la TAC de cerebro, la presencia de diplopía secundaria a III par incompleto asociado a ataxia contralateral invita a pensar en un síndrome alterno mesencefálico y hace necesario un estudio con mayor sensibilidad como la RMN de cerebro con difusión. A su vez, el nivel de la lesión puede ser determinado por el par craneal afectado. El compromiso

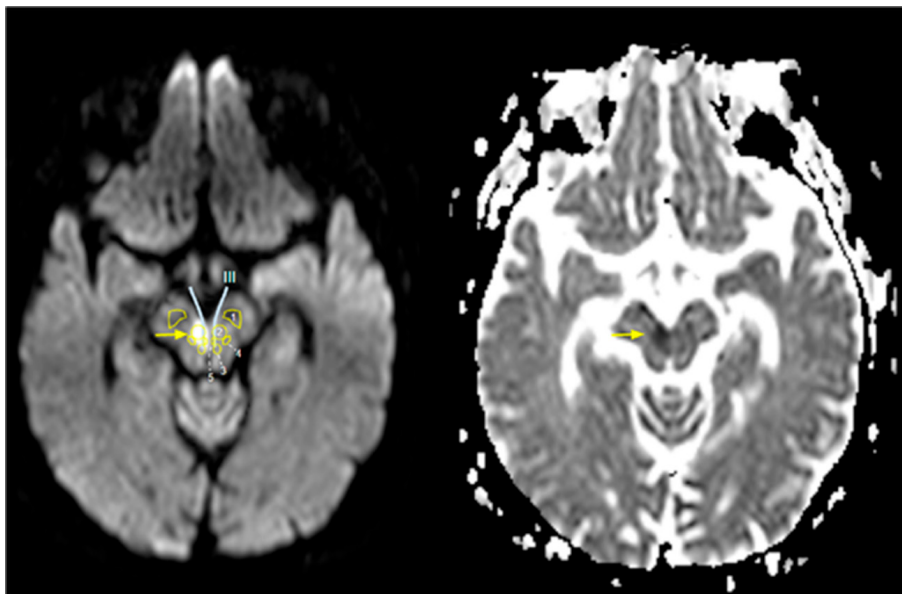
Recibido: 13-VIII-2021

Aceptado: 3-XI-2021

Dirección postal: María Cecilia Pagnini, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina

e-mail: mpagnini@hbritanico.com.ar

Fig. 1.— En la secuencia de difusión por resonancia magnética se evidencia una pequeña lesión con restricción (flechas), localizada en el sector medial derecho del tegmento mesencefálico, en topografía del núcleo y trayecto del tercer nervio craneal correspondiente (3 y III), con compromiso del núcleo rojo (2), fascículo dento-rubro-talámico (4) y fascículos del pedúnculo cerebeloso superior (5), la sustancia nigra (1) se localiza ventral y lateralmente a la lesión



del tercer par localiza la lesión en el mesencéfalo, a la altura del colículo superior donde se ubican el núcleo y el tracto de este nervio. Los síndromes alternos originados por lesiones mesencefálicas pueden subdividirse en dos: los que comprometen al mesencéfalo ventral (que son los que presentan compromiso del III par) o aquellos que afectan al mesencéfalo dorsal (que producen disfunción del IV par, de la mirada conjugada y alteraciones auditivas: síndromes de Parinaud y del “tope” de la basilar)¹.

Los tres síndromes originados por compromiso del mesencéfalo ventral producen afectación ipsilateral del III par craneal, asociada a hemiparesia contralateral en el caso del síndrome de Weber; corea, temblor o atetosis contralateral en el síndrome de Benedikt; o ataxia contralateral en el de Claude¹.

También existen variaciones de este último síndrome que incluyen compromiso parcial del III par (sin afectación pupilar)^{2, 3}, hemiataxia de tronco (sin compromiso de los miembros)² y hemiataxia homolateral (cuando la lesión afecta a las fibras del pedúnculo cerebeloso superior antes de su decusación)^{3, 4}.

Dentro de las causas de este cuadro clínico se encuentran lesiones isquémicas, hemorrágicas, metastásicas e infecciosas como la neurocisticercosis⁵, siendo las primeras, las más frecuentes. Por otro lado, los ACV isquémicos con compromiso del mesencéfalo son poco

frecuentes y habitualmente van acompañados de lesiones en otros territorios del encéfalo. Los infartos mesencefálicos aislados representan apenas el 2% del total de los ACV isquémicos⁶⁻⁸. Esto se debe a que su irrigación es compleja comparada con el bulbo y la protuberancia, habiendo superposición entre territorios arteriales, de las arterias cerebral posterior, basilar y cerebelosa superior⁸. En tres series de casos publicadas, las lesiones isquémicas aisladas del mesencéfalo representaron un rango variable que va del 0.7% al 8% de los casos de pacientes con infartos del territorio de la circulación posterior⁶⁻⁸. Las dos primeras series describen una prevalencia aproximada de 0.7% y se debieron a enfermedad de pequeño vaso, mientras que en la última serie la prevalencia fue del 8% y se asoció más frecuentemente con estenosis de la arteria basilar⁷. En nuestro caso, el mecanismo parece ser embolia a partir de la estenosis vertebral o afectación de pequeño vaso, dados los hallazgos en la angioRMN. Como conclusión, el síndrome de Claude es una entidad rara de causa isquémica principalmente, siendo los infartos mesencefálicos aislados muy poco frecuentes. Los mecanismos involucrados pueden ser ateroembolismo por enfermedad de grandes vasos en primera instancia, enfermedad de pequeño vaso o de origen cardioembólico.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Querol-Pascual MR. Clinical approach to brainstem lesions. *Semin Ultrasound CT MR* 2010; 31: 220-9.
2. Amano E, Komatuzaki T, Ishido H, et al. Pitfalls in the diagnosis of pupil-sparing oculomotor nerve palsy without limb ataxia: a case report of a variant of Claude's syndrome and neuroanatomical analysis using diffusion-tensor imaging. *J Clin Neurosci* 2018; 47: 120-3.
3. Bateman JR, Murty P, Forbes M, et al. Pupil-sparing third nerve palsies and hemiataxia: Claude's and reverse Claude's syndrome. *J Clin Neurosci* 2016; 28: 178-80.
4. Tokunaga M, Fukunaga K, Nakanishi R, Watanabe S, Yamanaga H. Midbrain infarction causing oculomotor nerve palsy and ipsilateral cerebellar ataxia. *Intern Med* 2014; 53: 2143-7.
5. Song TJ, Suh SH, Cho H, Lee KY. Claude's syndrome associated with neurocysticercosis. *Yonsei Med J* 2010; 51: 978-9.
6. Martin PJ, Chang HM, Wityk R, Caplan LR. Midbrain infarction: associations and aetiologies in the New England medical centre posterior circulation registry. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 392-5.
7. Bogousslavsky J, Maeder P, Regli F, Meuli R. Pure midbrain infarction: clinical syndromes, MRI, and etiologic patterns. *Neurology* 1994; 44: 2032-40.
8. Kumral E, Bayulkem G, Akyol A, Yuntun N, Sirin H, Sagduyu A. Mesencephalic and associated posterior circulation infarcts. *Stroke* 2002; 33: 2224-31.

Aunque la vida sea una partida que siempre acabamos por perder, esto no significa que no debemos jugarla lo mejor posible y tratar de perderla lo más tarde posible.

Charles A. Sainte-Beuve (1804-1869) (*)

(*) Citado por C. Dosne Pasqualini, en: La vida te regala 30 años. Aprovechalos. *Medicina (B Aires)* 2015; 75:48-50