

Síndrome de Ocho y Medio Plus, Reporte de Caso y Revisión de la Literatura

Reporte de Caso

Sebastián León-Vallejo¹, Perla Karina Anzures-Gómez¹, César Camacho-Becerra¹, Hiram Madrid-Sánchez¹ y Gustavo González-González²

¹ *Departamento de medicina interna Hospital Regional ISSSTE Puebla*

² *Departamento de neurología Hospital Regional ISSSTE Puebla*

Fecha de recepción del manuscrito: 20/Marzo/2022

Fecha de aceptación del manuscrito: 14/Junio/2022

Fecha de publicación: 15/Junio/2022

DOI: 10.5281/zenodo.6643343

Creative Commons: Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivadas 4.0 Internacional.

Resumen—Introducción: La enfermedad vascular cerebral es una de las enfermedades de importante prevalencia en nuestro país, esto como consecuencia de todas los factores culturales que contribuyen a incrementar el riesgo cardiovascular en nuestra población, razón por la cual es importante saber identificar y diferenciar los imitadores de los ictus, es interesante adentrarse en la presentación clínica de los síndromes del tallo cerebral y en el que el examen neurológico florido que alguno pueden presentar dándonos una idea de los sitios anatómicos que recibieron la mayor afectación, recordando que es una importante causa de muerte y de causante de incapacidad en la actualidad. **Reporte de Caso:** Presentamos un reporte de caso clínico de síndrome de ocho y medio plus, una patología rara con una expresión inusual y revisión de la literatura. No existen estudios que reporten la incidencia de este síndrome en México, lo que puede reflejar un desconocimiento y subdiagnóstico en nuestro país. **Discusión:** El síndrome del ocho y medio es una rara entidad de reciente descripción, siendo un síndrome pontino tegmentario que se conforma por la presencia del síndrome de uno y medio más la presentación de parálisis del séptimo nervio craneal.

Rev Med Clin 2022;6(2):e14062206013

Palabras clave—Enfermedad Vascular Cerebral, Infarto Cerebral, Infarto de Tallo Cerebral

Abstract—Eight-and-a-half Plus Syndrome Case Report and Literature Review

Introduction: Cerebral vascular disease is one of the diseases of important prevalence in our country, this as a consequence of all the cultural factors that contribute to increase the cardiovascular risk in our population, reason why it is important to know how to identify and differentiate stroke mimics, It is interesting to go into the clinical presentation of brain stem syndromes and in which the florid neurological examination that some can present giving us an idea of the anatomical sites that received the greatest affectation, remembering that it is an important cause of death and cause of disability at present. **Case Report:** We present a case report of eight-and-a-half plus syndrome, a rare pathology with an unusual expression and review of the literature. There are no studies reporting the incidence of this syndrome in Mexico, which may reflect a lack of knowledge and underdiagnosis in our country. **Discussion:** The eight and a half syndrome are a rare entity of recent description, being a tegmental pontine syndrome that is formed by the presence of the one and a half syndrome plus the presentation of paralysis of the seventh cranial nerve.

Rev Med Clin 2022;6(2):e14062206013

Keywords—Cerebrovascular Diseases, Ischemic Stroke, Brain Stem Stroke

INTRODUCCIÓN

Existe El síndrome de ocho y medio fue reportado por primera vez por Eggenberger 1998 quien reporto 3 casos de síndrome de uno y medio con parálisis facial ipsilateral siendo hasta hoy en día difícil de diagnosticar debido a que la lesión puede ser muy pequeña en los estudios de imagen pudiendo pasar inadvertida o por el contrario hacer sospechar justificadamente en otros síndromes pontinos tegmentales.

Todo parte del síndrome de uno y medio descrito por primera vez por Fisher 1967 el consiste en la presencia de parálisis de la mirada horizontal sumado a oftalmoplejia internuclear debido a una lesión pontina tegmental que es el pilar de la etiopatogenia.¹⁻⁵

Existe una constelación de expresiones clínicas de este síndrome que se enfocan en la alteración de la conjugación de la mirada horizontal con múltiples expresiones clínicas agregadas, dividiendo a este fenómeno del espectro de síndrome de ocho y medio en la expresión clásica, las variantes del mismo y la expresión de síndromes plus definidos por la presentación clásica más hemiparesia en algunos o hemiataxia englobando el síndrome del nueve, el trece y medio finalmente el quince y medio.^{1,2,6,7}

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 59 años con diagnóstico de diabetes tipo 2 en mal control con hipertensión arterial sistémica de recién diagnóstico. Ingreso a hospitalización procedente de su domicilio por cuadro clínico de 5 días de evolución caracterizado por vértigo, somnolencia, astenia y adinamia así como dificultad para la deambulacion, por lo que acude a valoración documentando descontrol hipertensivo al igual que descontrol glucémico, se inicia tratamiento médico sin embargo presentó empeoramiento del cuadro clínico y deterioro neurológico caracterizado por diplopía con alteración de los movimientos oculares y paresia en hemicuerpo izquierdo, sin alteraciones sensitivas con alteraciones en la emisión del lenguaje, motivo por el que se ingresa a nuestra unidad hospitalaria.

A la exploración física neurológica alerta, orientado sin alteraciones en el estado del despierto, funciones mentales conservadas, sin alteraciones en el habla al momento, emite, repite, nomina con fluencia y adecuada comprensión. Nervios craneales I subjetivamente sin alteraciones, II con agudeza visual en ambos ojos y sin alteración de los campos visuales; III, IV y VI con presencia de diplopía con imposibilidad de conjugación horizontal con compromiso de el “uno y el medio”; pupilas isocóricas, normorefléxicas a la luz; VII nervio de cráneo con alteración motora en hemicara derecha con desviación de comisura labial izquierda (Figura 1). Resto de

nervios craneales sin alteraciones. Extremidades con disminución de la fuerza 4/5 en escala de Daniel´s en hemicuerpo izquierdo resto sin alteraciones con tono y trofismo preservado; reflejos de estiramiento muscular normales sin presencia de reflejos de liberación frontal o reflejos atáxicos. Sensitivo sin alteraciones, sin presencia de disestesias, con ausencia de nivel sensitivo sin alteración en la propiocepción.

Se realizan laboratorios de control los cuales se reportan dentro de rangos normales, así como tomografía simple de cráneo sin patología aparente, con hallazgos por resonancia magnética de encéfalo que demuestra lesión perteneciente al territorio de las ramas paramedianas pontinas de la arteria basilar, evidenciando una lesión en rama de la arteria basilar, no se cuenta con angioresonancia o angiotomografía (Figura 2). Se realizó ultrasonido Doppler de cuello, ecocardiograma transtorácico, monitoreo holter de 24 horas descartando patología estructural y se inicia tratamiento con clopidogrel y atorvastatina como estabilizador de placa. Se egresa paciente a consulta externa para seguimiento médico con inicio de terapia por fisiatría de inmediato, sin embargo con un pronóstico reservado con múltiples secuelas.

DISCUSIÓN

El síndrome de ocho y medio se caracteriza por la afectación del núcleo oculomotor contralateral y del fascículo longitudinal medial ipsilateral (FLM) debido a una lesión pontina tegmental medial que afecta formación reticular paramediana del puente (FRPP) y núcleo del abducens. La afectación concomitante del tracto corticoespinal y del lemnisco medial se expresará con hemiparesia y hemanestesia corporal, pudiendo ser explicada por una extensión transitoria del edema perinfarto dando síndromes plus.^{3,7-9,11,20}

Los síndromes plus pueden ser diagnósticos diferenciales de otros síndromes del puente en específico tegmentales los cuales se descartan en este paciente por la ausencia de afectación sensitiva profunda y donde se afecta la movilidad ocular de una manera más compleja.^{1,2,12}

Debido a que los estudios realizados en nuestro paciente descartó fuente cardioembólica y aterosclerosis de grandes arterias, y debido a los factores de riesgo y el comportamiento clínico del paciente, podemos concluir que se trata de un infarto por aterosclerosis intracraneal de la arteria basilar, con infarto en rama de la arteria basilar que dio lugar a un ictus isquémico, sin embargo en otros casos puede llegar a presentarse como un síndrome hemorrágico al igual por enfermedad desmielinizante como segunda causa, se ha relación con trastornos del espectro de neuromielitis óptica, esclerosis múltiple, tuberculomas de tronco encefálico inclusive arteritis de células gigantes, malformaciones arteriovenosas, tumores cerebrales o metástasis.^{3,13-15}

El diagnóstico es principalmente clínico con la aparición de la parálisis de la mirada horizontal en un sentido “el uno” y una oftalmoplejia internuclear unilateral en el sentido contrario “el medio” con paresia de neurona motora inferior del

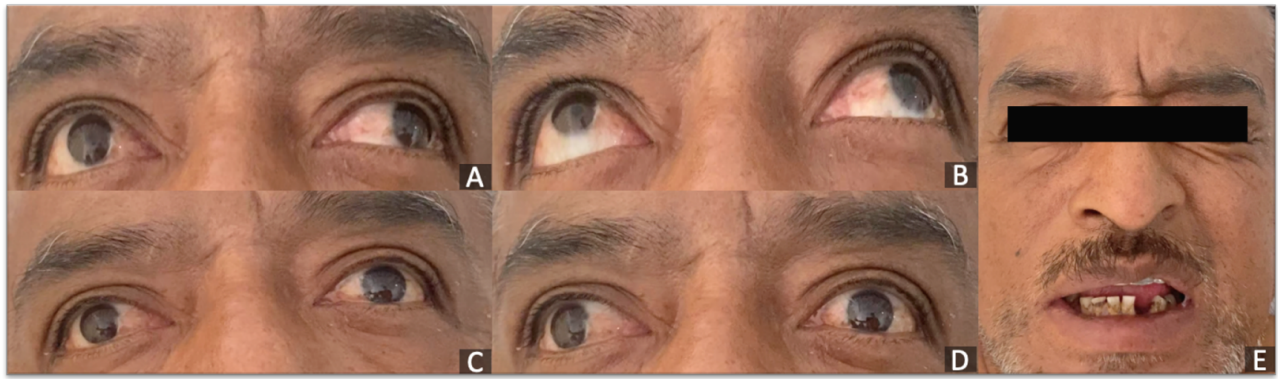


Figura 1: Los paneles A, B, C y D muestran parálisis de la mirada horizontal y oftalmoplejia internuclear contralateral formando el síndrome de uno y medio. El panel E muestra parálisis facial periférica por afección del VII nervio craneal derecho completando el síndrome de ocho y medio.

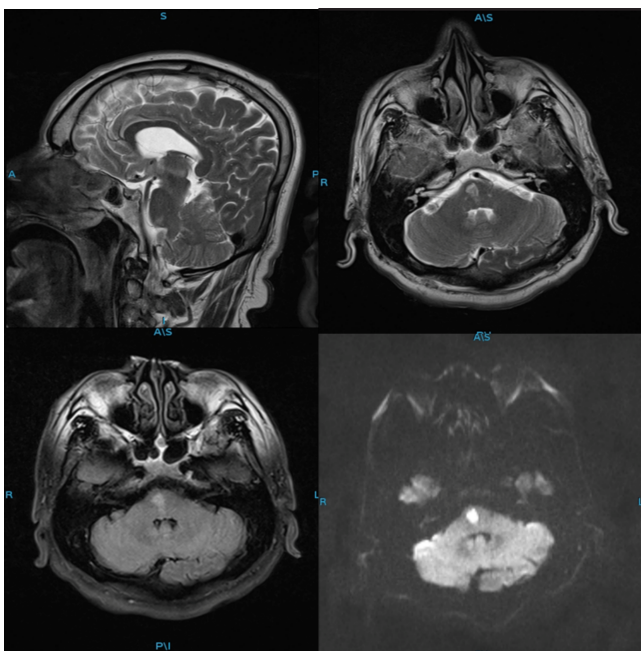


Figura 2

séptimo nervio craneal con el plus en este caso de hemiparesia del hemicuerpo izquierdo. Los hallazgos de neuro imagen forman una herramienta diagnóstica de amplio valor, en donde se confirma la región anatómica lesionada que ocasiona el espectro de síntomas clínicos sin embargo la clínica sigue siendo la piedra angular del diagnóstico dada la complejidad de este espectro de síndromes.^{15, 16, 20}

El objetivo de la publicación de este caso clínico es aumentar la integración clínica de la expresión neurológica de los pacientes tempranamente identificados para tratar de mejorar su pronóstico a pesar de no contar en ocasiones con los medios imagenológicos o terapéuticos necesarios como en nuestro caso donde no se cuentan con los inyectores de medio de contraste para la realización de angioresonancia, intentando disminuir el temor a instalar un tratamiento precoz ya sea mecánico o farmacológico en nuestros pacientes para incrementar la calidad de vida posterior a un insulto o evento buscando preservar el tejido cerebral que aún no se pierde recordando que el tiempo es cerebro. Haciendo hincapié que

los síndromes que hoy en día conocemos en la totalidad de la medicina se lograron establecer gracias a los múltiples reportes de casos clínicos de grupos pequeños en la literatura con similitudes en su expresión clínica tomando en cuenta que hoy en día aun los síndromes establecidos se pueden llegar a dividir incluso fomentando de esta manera la investigación.¹⁷

Por lo antes mencionado creemos al igual que algunos autores citados, una terminología más apropiada para los casos con similitudes en su expresión clínica sería "Fenómenos del espectro del síndrome de ocho y medio" teniendo en cuenta que existe un gran abanico de síndromes pontinos.^{2, 9, 18-20}

FINANCIAMIENTO

El financiamiento del trabajo fue cubierto por los autores.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores niegan presentar conflictos de interés en éste trabajo

REFERENCIAS

- [1] Xia NG, Chen YY, Li J, Chen X, Ye ZS, Chen SY, et al. Eight-and-a-half syndrome caused by a pontine haemorrhage: a case report and review of the literature. *Int J Neurosci.* agosto de 2018;128(8):746-50. <https://doi.org/10.1080/00207454.2017.1418344>
- [2] Kong WY, Tan YQB, Sia CH, Chee QZ, Yeo LLL. Adding up cranial nerves to localize the lesion: eight-and-a-half syndrome. *QJM Mon J Assoc Physicians.* septiembre de 2016;109(9):627-8. <https://doi.org/10.1093/qjmed/hcw096>
- [3] Wondergem NE, Ziylan F, Bot JCI, Visser MC, Rinkel RNPM. Eight-and-a-half syndrome: A complex clinical syndrome caused by a single central lesion. *Clin Neurol Neurosurg.* julio de 2020;194:105812. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2020.105812>
- [4] Duffy A, Shen PY, Verro P, Nidecker AE, Chow M. Eight-and-a-half syndrome. *Neurol Clin Pract.* diciembre de 2014;4(6):526-7. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000000088>

- [5] Nandhagopal R, Krishnamoorthy SG. Neurological picture. Eight-and-a-half syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. abril de 2006;77(4):463. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.078915>
- [6] Sarwal A, Garewal M, Sahota S, Sivaraman M. Eight-and-a-half syndrome. *J Neuroimaging Off J Am Soc Neuroimaging*. julio de 2009;19(3):288-90. <https://doi.org/10.1111/j.1552-6569.2008.00261.x>
- [7] Xie WJ, Yu HQ, Wang YH, Liu Q, Meng HM. A case report of eight and a half syndrome. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol*. mayo de 2016;37(5):821-2. <https://doi.org/10.1007/s10072-015-2468-7>
- [8] Ahmed HA, Al Assaf OY, Alzarooni HM, Sarathchandran P. Clinical findings of eight-and-a-half syndrome. *Oxf Med Case Rep*. octubre de 2020;2020(10):omaa087. <https://doi.org/10.1093/omcr/omaa087>
- [9] Li W, Hou D, Deng Y, Tian Y. Eight-and-a-Half Syndrome: A Combination of Intracranial Capillary Telangiectasia and Hematencephalon. *J Stroke Cerebrovasc Dis Off J Natl Stroke Assoc*. julio de 2018;27(7):e135-7. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2018.02.020>
- [10] Ingle V, Panda S, Penuboina T, Kashyap M. Eight-and-a-half syndrome: a rare presentation. *BMJ Case Rep*. 3 de septiembre de 2021;14(9):e244338. <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-244338>
- [11] Rosini F, Pretegianni E, Guideri F, Cerase A, Rufa A. Eight and a half syndrome with hemiparesis and hemihypesthesia: the nine syndrome? *J Stroke Cerebrovasc Dis Off J Natl Stroke Assoc*. noviembre de 2013;22(8):e637-638. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2013.01.018>
- [12] Wanono R, Daelman L, Maarouf A, Caucheteux N, Chaunu MP, Tourbah A. [Eight and a half plus syndrome as a first presentation of multiple sclerosis]. *Rev Neurol (Paris)*. septiembre de 2014;170(8-9):553-4. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2014.03.013>
- [13] van Toorn R, Schoeman JF, Donald PR. Brainstem tuberculoma presenting as eight-and-a-half syndrome. *Eur J Paediatr Neurol EJPJN Off J Eur Paediatr Neurol Soc*. enero de 2006;10(1):41-4. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2005.11.003>
- [14] Bocos-Portillo J, Ruiz Ojeda J, Gomez-Beldarrain M, Vazquez-Picon R, Garcia-Monco JC. Eight-and-a-Half Syndrome. *JAMA Neurol*. julio de 2015;72(7):830. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2015.0255>
- [15] Jacob S, Murray A. Rare occurrence of eight-and-a-half syndrome as a clinically isolated syndrome. *BMJ Case Rep*. 26 de enero de 2018;2018:bcr-2017-222057. <https://doi.org/10.1136/bcr-2017-222057>
- [16] Eggenberger E. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy. *J Neuro-Ophthalmol Off J North Am Neuro-Ophthalmol Soc*. junio de 1998;18(2):114-6.
- [17] Almutlaq A, Richard A. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome with peripheral facial nerve palsy. *CMAJ Can Med Assoc J J Assoc Medicale Can*. 23 de abril de 2018;190(16):E510. <https://doi.org/10.1503/cmaj.180023>
- [18] Ortiz-Pérez S, Sánchez-Dalmau B, Mesquida M, Fernández E, Adán A. [Eight-and-a-half syndrome]. *Med Clin (Barc)*. 23 de enero de 2010;134(1):45. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2009.05.039>
- [19] Cárdenas-Rodríguez MA, Castillo-Torres SA, Chávez-Luévanos B, De León-Flores L. Eight-and-a-half syndrome: video evidence and updated literature review. *BMJ Case Rep*. 7 de mayo de 2020;13(5):e234075. <https://doi.org/10.1136/bcr-2019-234075>
- [20] Shin C, Lee D, Ahn TB, Lee KM. Hemifacial spasm after eight-and-a-half syndrome. *Parkinsonism Relat Disord*. septiembre de 2018;54:123-4. <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2018.04.024>