



SÍNDROME ONE-AND-A-HALF (SÍNDROME UM E MEIO): RELATO DE CASO

Jean Paulo Coelho Leal¹, Leandro Gomes dos Santos¹, Ualid Saleh Hatoum¹, Aline Letícia Kozak², Flávio Henrique M. Oliveira Souza², Diogo Fraxino de Almeida³

RESUMO: Em 1967, Fisher descreveu pela primeira vez 2 pacientes com distúrbio de movimentos extra-oculares caracterizado por paralisia completa do olhar conjugado horizontal para o lado da lesão na formação reticular pontina paramediana e/ou núcleo do nervo abducente, associada à paralisia da adução do olho contralateral (oftalmoplegia internuclear) devido à lesão do fascículo longitudinal medial. A combinação pitoresca de paralisia horizontal completa de um dos olhos associada com paralisia da adução do outro olho foi denominada de “síndrome one-and-a-half (SOAH). Os movimentos oculares verticais estão preservados. As principais causas dessa síndrome são acidente vascular cerebral e esclerose múltipla porém, gliomas, metástases e malformações vasculares também têm sido descritas. Relatamos um caso de SOAH causado por acidente vascular cerebral de ponte e revisamos a literatura médica sobre o tema. A identificação precoce da SOAH no exame neurológico permite identificar com precisão a topografia da lesão no sistema nervoso central, cabendo à anamnese e aos exames complementares a identificação da causa da lesão.

PALAVRAS-CHAVE: Infarto pontino; Ressonância nuclear magnética; Síndrome one-and-half.

1 INTRODUÇÃO

Em 1967, Fisher descreveu uma síndrome constituída por “paralisia completa do olhar conjugado horizontal para o lado da lesão associada à paralisia da adução do olho contralateral, a qual denominou one-and-a-half (SOAH)⁷. Sua semiologia é peculiar e permite o diagnóstico topográfico preciso. Relatamos um caso de paciente atendido no pronto atendimento do Hospital Universitário Regional de Maringá (HURM) com características clínicas da síndrome do um e meio (one-and-a-half) devido a infarto do tegmento dorsal da transição ponto-mesencefálica à direita. Discutimos alguns aspectos desta síndrome após revisão da literatura sobre o tema.

2 RELATO DO CASO

Homem de 58 anos com história de hipertensão não tratada, ex-tabagista, portador de miocardiopatia chagásica e história prévia de ataque isquêmico transitório (AIT) há cinco anos. Deu entrada no serviço de emergência do HURM com quadro de hemiparesia esquerda, disartria, desvio da rima labial, visão dupla e turvação visual, iniciado 4 horas e meia antes da admissão. Ao exame físico apresentava-se consciente, orientado e cooperativo, Glasgow 15, pressão arterial de 158/80mmHg, frequência cardíaca de 79bpm, disartria, desvio de rima labial para a direita, paralisia do olhar conjugado horizontal para a direita, paralisia da adução do olho esquerdo, abdução do olho esquerdo preservada, presença de nistagmo rítmico horizontal no olho com abdução preservada, parestesia de hemiface esquerda e ptose à direita; hemiparesia esquerda com força muscular grau 3 em membro superior esquerdo e grau 2 em membro inferior esquerdo, sem alterações sensitivas. Não foi realizado protocolo de trombólise endovenosa, pois o tempo transcorrido entre o início dos sintomas e a avaliação clínica hospitalar foi maior que 4h e 30 minutos. Iniciado o tratamento clínico conservador com AAS 200mg e clopidogrel 300mg (dose de ataque), controle glicêmico e de pressão arterial, mantendo posteriormente AAS 100mg/dia, clopidogrel 75mg/dia, sinvastatina 40mg/dia e heparina subcutânea em dose profilática para tromboembolismo venoso. A tomografia computadorizada (TC) de crânio sem contraste descartou a presença de sinais de sangramento agudo, sem identificar, porém, sinais de isquemia aguda. O eletrocardiograma não revelou arritmias cardíacas. A principal hipótese diagnóstica foi acidente vascular encefálico isquêmico (AVEi). Nova TC de crânio foi obtida 48 horas após a admissão tendo identificado área isquêmica em topografia de ponte à direita.

¹Acadêmico do Curso de Medicina da Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá – PR. jean_shaw.js@hotmail.com

²Acadêmico do Curso de Medicina da Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá – PR. leandrothm@gmail.com

³Acadêmico do Curso de Medicina da Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá – PR. ualid.dm@gmail.com

²Médica residente de Clínica Médica da Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá – PR, Hospital Universitário Regional de Maringá – PR. aline_kozak@hotmail.com

²Médico residente de Clínica Médica da Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá – PR, Hospital Universitário Regional de Maringá – PR. fhmsouza@hotmail.com

³Neurologista– Universidade Estadual de Maringá – UEM, Maringá – PR. diogofraxino@hotmail.com



O ecocardiograma mostrou função sistólica diminuída do ventrículo esquerdo (VE) associada à hipocinesia difusa, porém sem trombos intracavitários. O doppler de carótidas e vertebrais não demonstrou sinais de estenose intraluminal e a neuroimagem vascular dos vasos cervicais e intracranianos não foi realizada por falta de disponibilidade. A RM de crânio mostrou isquemia aguda comprometendo grande parte da transição pontomesencefálica à direita (Figura 1). As áreas descritas tangenciam o contorno inferior dos núcleos rubros, comprometendo de forma completa a topografia do trato corticoespinhal direito. Durante a evolução clínica, o paciente recuperou-se da hemiparesia esquerda, porém permaneceu com sinais oculares da SOAH. Recebeu alta hospitalar após nove dias de internação para tratamento ambulatorial com a neurologia e reabilitação.

3 DISCUSSÃO

A SOAH é rara, havendo poucos casos descritos na literatura mundial¹. Na literatura brasileira indexada nós encontramos apenas três casos descritos^{1,2,8}. Seu reconhecimento precoce tem grande importância prática, já que a SOAH apresenta etiologias variadas e potencialmente graves, com implicações terapêuticas diferentes¹. Na grande maioria dos casos de SOAH, ocorre lesão do tegmento pontino envolvendo tanto a formação reticular pontina paramediana (FRPP) como o fascículo longitudinal medial (FLM). A interrupção das fibras da formação reticular pontina paramediana e/ou núcleo do nervo abducente ipsilaterais à lesão produz a paralisia do olhar conjugado para o lado da lesão⁹. A lesão do fascículo longitudinal medial que liga os núcleos do nervo abducente contralateral com o nervo oculomotor ipsilateral após ele ter cruzado a linha média produz a oftalmoplegia internuclear associada, causando a paralisia da abdução do olho contralateral⁹. A abdução do olho contralateral é preservada, assim como os movimentos verticais conjugados para cima e para baixo, pois o núcleo do nervo oculomotor no mesencéfalo está preservado⁴. Lesões mais extensas, principalmente de origem vascular, tendem a acometer também o núcleo do nervo abducente (VI par craniano), o núcleo do nervo facial (VII par craniano) e os tratos longos ascendentes e descendentes (lemnisco medial e trato corticoespinhal, respectivamente), causando sintomas adicionais como paralisia facial periférica, déficit sensitivo e hemiplegia contralaterais¹⁰. A associação da SOAH com paralisia facial periférica têm sido chamada de síndrome “eight-and-a-half”⁶. A paralisia facial periférica ocorre sem comprometimento da gustação, pois as fibras gustatórias para os 2/3 anteriores da língua trafegam pelo nervo intermediário que tem seu núcleo no bulbo⁸. Associação de SOAH com síndrome do cativado (*locked-in*) foi relatada em 5 pacientes, também por comprometimento isquêmico⁵. As queixas mais comuns dos pacientes são visão dupla e oscilopsia, associadas ou não a hemiparesia¹. As causas mais comuns incluem AVC, esclerose múltipla, gliomas, metástases e malformações vasculares¹⁰. Em uma série de 49 pacientes descrita por Wall et al em 1983, infarto pontino e esclerose múltipla foram as principais causas, com 16 casos cada¹⁰. Etiologias menos frequentes incluem iatrogênia relacionados à ressecção tumoral em ponte, neurocisticercose, lúpus eritematoso sistêmico e tuberculose em pacientes portadores de AIDS. A miastenia gravis é o principal diagnóstico diferencial dos casos com envolvimento ocular isolado³.

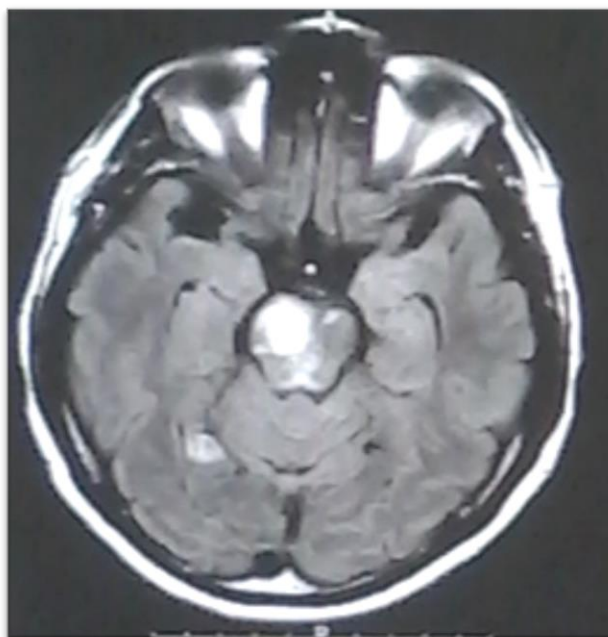


FIGURA 1–RNM de crânio
Área de isquemia aguda localizada em transição pontomesencefálica à direita.



4 CONCLUSÃO

O reconhecimento clínico da SOAH é fundamental para um diagnóstico topográfico preciso de lesões do tegmento pontino. Doença vascular e esclerose múltipla são os principais diagnósticos diferenciais, embora causas mais raras devam ser consideradas no diagnóstico diferencial. A ressonância magnética é o exame de escolha para o diagnóstico topográfico e etiológico. O tratamento depende da causa.

REFERÊNCIAS

André, C; Castro, A.L.Z; Vincent, M.B; et al. **Síndrome 'one-and-a-half'. Considerações anatomoclínicas a propósito de um caso.** ArqNeuropsiquiatr 1989;47:364-370.

Azevedo, Jr D. **Pontinetegmentum hematoma: a case report with the one-and-a-half syndrome" without pyramidal tract defect.** ArqNeuropsiquiatr 1995;53:475-480.

Bandini, F; Faga, D; Simonetti, S. **Ocular myasthenia mimicking a one-and-a-half syndrome.** J Neuro-ophthalmol 2001;21:210-2011.

Bender, M.B. **Brain control of the conjugate horizontal and vertical eye movements: a survey of the structural and functional correlates.** Brain Res 1975;91:292-298.

Bogousslavsky, J; Miklossy, J; Regli, F; et al. **One-and-a-half syndrome in ischaemic locked-in state: a clinico-pathological study.** J NeurolNeurosurgand Psychiatry. 1984;4:927-935.

Eggenberger, E.R. **Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy.** Neuro-ophthalmology 1998;18:114-116.

Fisher, C.M. **Some neuro-ophthalmological observations.** J. NeurolNeurosurgPsychiatry 1967;30:383-392.

Maranhão-Filho, P; Lopes, H.F; Vincent, M.B. **The one-and-a-half syndrome: case report.** ArqNeuropsiquiatr 1996;54:665-668.

Pierrot-Deseilligni, C.H; Chain, F; Serdau, M; et al. **The one-and-a-half syndrome eletro-oculographic analysis of five cases with deductions about the physiological mechanisms of lateral gaze.** Brain 1981;104:665-699.

Wall, M; Wray, S.H. **The one and a half syndrome: a unilateral disorder of the pontinetegmentum: a study of twenty cases and review of the literature.** Neurology 1983; 33: 971-980.