

# Síndrome de Weber hemorrágico: a propósito de un caso

## *Hemorrhagic Weber's syndrome: a case report*

Palacio Marcos<sup>MC1</sup>, Núñez Trina<sup>MC1</sup>, Montiel Karen<sup>MC1</sup>, Ferrer Yussepi<sup>MC1</sup>, Finol Freddy<sup>MC1</sup>, Parra María<sup>MC</sup>.  
<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital "Dr. Pedro García Clara", Ciudad Ojeda, Estado Zulia, Venezuela

Recibido: 20/06/2012

Aceptado: 20/07/2012

45

### Resumen

**Introducción:** Descrito por Herman Weber (1863), se caracteriza por la afectación ipsilateral del fascículo del tercer nervio craneal asociado a hemiparesia contralateral por lesión en la vía corticoespinal y corticobulbar del pedúnculo cerebral. Presentación del caso: Paciente masculino de 73 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2, diagnosticadas hace 4 y 3 años respectivamente, quien es traído por haber presentado crisis convulsiva tónico-clónica generalizada con pérdida del estado de conciencia y relajación de esfínter vesical con posterior periodo post-ictal. Al examen físico neurológico se constató: somnolencia, pupila izquierda con reflejo fotomotor normal y derecha discórica por lente intraocular, movimientos oculares derechos, parálisis de los músculos recto interno, superior e inferior y oblicuo mayor, la fundoscopia evidencia retinopatía diabética proliferativa, sensibilidad conservada, hemiparesia izquierda IV/V global, hiporreflexia global, arreflexia alquiliana. Discusión del caso: Los núcleos de los músculos oculomotores se pueden afectar principalmente por lesiones vasculares en el tallo cerebral, ocasionando parálisis o paresia de los músculos pertinentes. Se pueden presentar diferentes síndromes los cuales se han designado por los nombres de quienes los descubrieron en un inicio siendo la etiología isquémica la más frecuente, sin embargo, los eventos hemorrágicos en el mesencéfalo pueden presentarse en forma aguda causando patología oftalmológica como signo principal. **Conclusiones:** La hemorragia primaria en mesencéfalo es un evento clínico raro, sus manifestaciones principales son neuro-oftalmológicas, asociada a malformaciones vasculares del tallo cerebral angiográficamente visibles o no, siendo por lo general su curso benigno y el tratamiento conservador.

**Palabras Claves:** Síndrome, Weber, Tallo cerebral, Oculomotor, Hemiparesia

### Abstract

**Introduction:** Described by Herman Weber (1863), It is characterized by involvement of the ipsilateral third nerve fascicle associated with contralateral hemiparesis due to injury of corticospinal and corticobulbar tract of the brain stem. Case Report: The patient was a 73-year-old male, with history of hypertension and type 2 diabetes, diagnosed for 4 and 3 years respectively, who is brought by filing tonic-clonic seizure with loss of consciousness and bladder sphincter relaxation with a subsequent post-ictal period. Neurological examination revealed: somnolence, normal left pupillary reflex and discoria right due to intraocular lens, right ocular movements, paralysis of internal rectus, superior and inferior and mayor oblique, funduscopy evidence diabetic retinopathy proliferative, no sensory disturbance, global left hemiparesis IV/V, global hiporreflexia and alquiliana arreflexia. Discussion: Oculomotor muscle nucleus may be affected mainly by vascular lesions in the brain stem, causing paralysis or paresis of those muscles. They may have different syndromes which have been designated by the names of those who initially discovered, being ischemic etiology the most frequent, however, hemorrhagic events can occur in the midbrain in an acute way causing ocular pathology as the main sign. **Conclusion:** Primary midbrain hemorrhage is a rare clinical event, their principal manifestations are neuro-ophthalmological, associated to stem brain vascular malformations angiographically visible or not, being generally benign course and conservative treatment.

**Key Words:** Weber Syndrome, Stem Brain, Oculomotor, Hemiparesis

**E**l síndrome de Weber es un síndrome de tallo cerebral caracterizado por parálisis ipsilateral del nervio motor ocular común (tercer par craneal) con hemiplejía alterna causada por una lesión intrínseca o extrínseca del mesencéfalo<sup>1-4</sup>. (Figura. 1) El primer caso clínico fue descrito por Sir. Herman David Weber, médico originario de Londres en el siglo XIX, siendo el epónimo del síndrome que lleva su nombre<sup>1,5</sup>. La etiología más frecuente del síndrome de Weber es de origen vascular isquémico por la oclusión de la arteria cerebral posterior o sus ramas peduncular e interpeduncular, frecuentemente debido a una oclusión embólica<sup>2,6,7</sup>, aunque se han descrito diferentes tipos de etiología, siendo una de las más infrecuentes aquella debida a causas de origen hemorrágico, la cual, está asociada a una alta tasa de morbimortalidad<sup>8-11</sup>. En el presente caso reportamos los hallazgos clínicos y tomográficos de un paciente con síndrome de Weber hemorrágico con evolución clínica satisfactoria.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 73 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial diagnosticada hace 4 años y tratada con amlodipina 10mg VO OD y diabetes mellitus tipo 2 diagnosticada hace 3 años tratada con glimepiride 4mg VO OD, con lente intraocular derecho desde hace 10 años colocado posterior a traumatismo craneoencefálico leve, quien es traído a la emergencia por haber presentado en su domicilio crisis convulsiva tónico-clónica generalizada con pérdida del estado de conciencia, además, relajación del esfínter vesical y posteriormente confusión (periodo post-ictal).

Al examen físico de ingreso se encontraba en regulares condiciones generales, con palidez cutáneo mucosa y deshidratación leve, cifras de presión arterial 180/100 mmHg (crisis hipertensiva tipo emergencia). Los resultados de la exploración neurológica constataron: orientado en tiempo, persona y espacio, somnoliento, con lenguaje coherente, pupila izquierda con reflejo fotomotor normal y derecha discórica con lente intraocular, movimientos oculares derechos con parálisis de los músculos recto interno, superior, inferior y oblicuo mayor (Figura. 2), fondoscopia con retinopatía diabética proliferativa, sensibilidad conservada, hemiparesia izquierda IV/V global, hiporreflexia global, arreflexia alquiliana, marcha y pruebas cerebelosas no evaluables, sin rigidez de nuca.

Al momento del ingreso se realizan exámenes paraclínicos encontrando: cuenta blanca: 7900 xmm<sup>3</sup> a expensas de segmentados con 72% y linfocitos 28%, hemoglobina 11.2 g%, hematocrito 37.2 %, plaquetas 265000 xmm<sup>3</sup>,

creatinina 1.3 mg/dL, glicemia 216 mg/dL, urea 40 mg/dL, sodio 142 mEq/L y potasio 3.6 mEq/L. (Tabla. 1). ECG:RS/1 15/0.06/0.12/0.10/-45°/0,32. (Figura.3)

Se solicita además, el mismo día del ingreso una tomografía helicoidal computadorizada (TAC) de Cráneo sin contraste, encontrándose imagen hiperdensa en mesencéfalo derecho de aproximadamente 8cm<sup>3</sup> de cantidad, con signos de edema perilesional, además de hipodensidades difusas en la sustancia blanca periventricular mas cambios atróficos en región frontoparietal bilateral (Figura. 4), confirmando de esta manera el diagnóstico clínico y de imágenes del síndrome de Weber hemorrágico.

Se procede a cumplir medidas terapéuticas de neuroprotección cerebral, mejorando el estado de hidratación y control de cifras de presión arterial, obteniéndose mejoría significativa del estado de conciencia, por lo que se decide un manejo no quirúrgico del paciente.

El paciente permaneció durante 7 días bajo observación intrahospitalaria en el servicio de Medicina Interna, en donde, en base a la mejoría clínica y control hemodinámico se decide el egreso y control ambulatorio.

### DISCUSIÓN DEL CASO

El síndrome de weber que habitualmente es producido por la oclusión de una rama de la arteria cerebral posterior que irriga el mesencéfalo, da como resultado la necrosis del tejido encefálico que afecta el nervio oculomotor y el pie peduncular. Hay oftalmoplejía homolateral y parálisis contralateral de la parte inferior del rostro, la lengua, el brazo y la pierna. El ojo se desvía hacia afuera debido a la parálisis del músculo recto interno, hay ptosis del párpado superior y la pupila está dilatada y fija con la luz y la acomodación por la afectación del núcleo de Edinger-Westphal.<sup>1,2</sup>

Los núcleos de músculos oculomotores se pueden afectar por disturbios vasculares o tumores en el tallo cerebral, ocasionando parálisis o paresia de los músculos apropiados. Se pueden presentar diferentes síndromes en estas u otras instancias los cuales se han designado por los nombres de quienes los descubrieron en un inicio, pero no es necesario usarlas<sup>1</sup>.

Así mismo, la etiología isquémica es la que está más frecuentemente asociada a este síndrome, sin embargo, la hemorragia espontánea del mesencéfalo puede presentarse en forma de un evento agudo, subagudo o crónico causando patología oftalmológica como sintomatología principal<sup>12-14</sup> con reportes de limitación del daño a una sola vía y como regla a una extensión mayor a otros síntomas.<sup>5</sup>

Además, se pueden considerar malformaciones vasculares, hipertensión arterial, diátesis hemorrágica o sin causa subyacente aparente<sup>12,15</sup> como otras etiologías posibles.

En esos casos de malformaciones vasculares angiográficamente visibles la presentación clínica es de un déficit neurológico progresivo y cuando hay malformación vascular angiográficamente no visible en su inicio se presentan con una hemorragia en tallo cerebral, que más tarde se caracterizan por el desarrollo de síntomas a dos o más días, en ausencia de cefalea y con tendencia a la recurrencia.<sup>16-18</sup>

El tratamiento quirúrgico para la evacuación de un coágulo y resección quirúrgica de malformaciones vasculares angiográficamente no visibles en tallo cerebral se ha recomendado en algunos casos<sup>13,18</sup> pero rara vez está indicado porque típicamente los coágulos pequeños se reabsorberán de manera natural y la morbilidad quirúrgica conlleva un riesgo inaceptable<sup>14,19</sup>.

## Conclusión

**E**l síndrome de weber es habitualmente producido por la oclusión de una rama de la arteriacerebral posterior que irriga el mesencéfalo dando como resultado la necrosis del tejido encefálico que afecta el nervio oculomotor y el pie peduncular, explicando de esta manera el predominio de las manifestaciones oculares presentes en este síndrome. Sin embargo, aunque menos frecuente, las causas hemorrágicas ya sean primarias o secundarias pueden formar parte del grupo de procesos capaces de desencadenar este conjunto de signos.

## Referencias

1. Liu CT, Cremer CW, Logigian EL, et al. Midbrain syndrome of Benedict, Claude, Nothnagel-setting record straight. *Neurology* 1992;42:1820-2.
2. Koroshetz WJ, Ropper AH. Artery to artery embolism causing stroke in posterior circulation. *Neurology* 1987;37:292-6.
3. Gastaut JA, Pelissier JF, Gastaut JL, Serratrice G. Anatomico-Clinical Study of a Case of Weber's Syndrome of Ischemic Origin. *MarsMed*. 1972;109(9):557-61.
4. Bogousslavsky J, Regli F. Intra-Axial Involvement of the Common Oculomotor Nerve in Mesencephalic Infarctions. *RevNeurol (Paris)*. 1984;140(4):263-70.
5. Ogane K, Suzuki S, Sobata E, Iwabuchi T. Two Cases of Well-Known Syndrome due to Midbrain-Brain Stem Hemorrhage-Weber's Syndrome and one and a half Syndrome. *No ToShinkei*. 1993 Feb;45(2):163-8.
6. Yamana T, Murakami N, Itoh E, Takahashi A. Weber's Syndrome of Ischemic Vascular Origin - A Clinical and Neuroradiologic Study. *No ToShinkei*. 1993 Apr;45(4):349-54.
7. Sitthinamsuwan B, Nunta-aree S, Sitthinamsuwan P, Suwanawiboon B, Chiewwit P. Two Patients with rare causes of Weber's Syndrome. *J ClinNeurosci*. 2011 Apr;18(4):578-9. Epub 2011 Feb 18.
8. Khalil M, Malik TG, Farooq K. Weber's syndrome with vertical gaze palsy. *J CollPhysiciansSurgPak*. 2009 Oct;19(10):668-9.
9. Durán Ferreras E, Viguera Romero J, Martínez Parra C. Weber's Syndrome of ischemic origin. *Neurologia*. 2009 May;24(4):274.
10. Padilla W, Newton HB, Barbosa S. Weber's syndrome and sixth nerve palsy secondary to decompression illness: a case report. *UnderseaHyperbMed*. 2005 Mar-Apr;32(2):95-101.
11. Singh NN, Verma R, Pankaj BK, Misra S. Neurocysticercosis presenting as Weber's syndrome. *Neurol India*. 2003 Dec;51(4):551-2.
12. Umasankar U, Huwez FU. A patient with reversible pupil-sparing Weber's syndrome. *Neurol India*. 2003 Sep;51(3):388-9.
13. Azouvi AT, Hussonois C, Schouman-Claeys E, Bussel B, Held JP. Pure sensory stroke due to midbrain hemorrhage limited to the spinothalamic pathway. *J NeurolNeurosurgPsychiatry* 1989; 52:1427-8.
14. Escobar A, Vega-Gama JG, Rodríguez-Carbajal J. Malformación arteriovenosamesencefálica estudio clínico y patológico de un caso. *Gac-MedMex* 1982; 118:195-200.
15. Ilse PF, Townsend JC, Selvin GJ. Weber's syndrome secondary to subarachnoid hemorrhage. *J Am OptomAssoc*. 1998 Dec;69(12):766-74.
16. midbrain hemorrhage: report of seven new cases. *Surg Neurol* 1993; 39:58-65.
17. Mizushima H, Seki T. Midbrain hemorrhage presenting with oculomotor nerve palsy: case report. *SurgNeurol* 2002; 58:417-20.
18. Abe M, Kjellberg RN, Adams RD. Clinical presentations of vascular malformations of the brain stem: comparison of angiographically positive and negative types. *J NeurolNeurosurgPsychiatry* 1989; 52:167-5.
19. Tomecek FJ, Morgan JK. Ophthalmoplegia with bilateral ptosis secondary to midbrain hemorrhage, a case with clinical and radiologic correlation. *SurgNeurol* 1994; 41:131-6.