

Síndrome de Nothnagel

Nothnagel Syndrome

Javier Antonio Véliz Chinchilla¹; Marina Angelica Cansino Torres²,

¹ Médico Rehabilitador con Alta especialidad en Rehabilitación Neurológica, Jefe de Lesión Medular y Lesión de Nervio Periférico, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala. javierveliz02@gmail.com.

² Médico Residente 4 de Medicina Física y Rehabilitación, Unidad de Medicina Física y Rehabilitación No.1 IMSS Nuevo León, Monterrey, México. marina-cansino@hotmail.com

Autor Corresponsal: Dr. Javier Antonio Veliz Chinchilla, javierveliz02@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/bstkj774>

Aceptado: Agosto 2025

Resumen

El síndrome de Nothnagel es una condición neurológica poco común, caracterizada por parálisis del III par craneal ipsilateral, ataxia de la marcha y signos cerebelosos, debido a una lesión en el tegmento mesencefálico que afecta los núcleos del nervio oculomotor y los pedúnculos cerebelosos superiores. Se presenta el caso de una paciente de 43 años con antecedentes metabólicos y hábitos tóxicos, quien desarrolló síntomas compatibles. La resonancia magnética mostró una lesión isquémica en el mesencéfalo izquierdo. Confirmado el diagnóstico por neurología, se inició rehabilitación neurológica interdisciplinaria. A los dos meses, mejoró significativamente, elevando su índice de Barthel de 25 a 80. Este caso destaca la relevancia del diagnóstico precoz y la rehabilitación temprana, aprovechando la neuroplasticidad, especialmente en pacientes jóvenes, para optimizar la recuperación funcional.

Palabras clave: accidente cerebrovascular, mesencéfalo, rehabilitación, parálisis.

Abstract

Nothnagel syndrome is a rare neurological disorder characterized by ipsilateral third cranial nerve palsy, gait ataxia, and cerebellar signs, caused by a lesion in the mesencephalic tegmentum affecting the oculomotor nuclei and superior cerebellar peduncles. We present a case of a 43-year-old woman with metabolic disorders and substance use history who developed compatible symptoms. Brain MRI revealed a left-sided mesencephalic ischemic lesion. Neurology confirmed the diagnosis, and an interdisciplinary neurorehabilitation program was initiated, aimed at functional recovery. After two months of treatment, the patient showed marked improvement, increasing her Barthel Index from 25 to 80. This case underscores the importance of early diagnosis and

a comprehensive rehabilitation approach, particularly in young patients, where neuroplasticity plays a key role in achieving meaningful functional gains.

Keywords: *stroke, mesencephalon, rehabilitation, paralysis.*

Introducción

El síndrome de Nothnagel, descrito por el internista Hermann Nothnagel a finales del siglo XIX, se caracteriza por una combinación clínica de parálisis ipsilateral del nervio oculomotor, ataxia de la marcha y signos cerebelosos, secundarios a una lesión en el tegmento del mesencéfalo. [1,2] Las etiologías más frecuentes son de origen tumoral, desmielinizante y rara vez vascular. [3,4] Actualmente, los casos reportados de esta patología son sumamente escasos, lo que resalta la relevancia de presentar el caso aquí descrito. [4]

Presentación de caso

Paciente femenina de 43 años, residente en la Ciudad de Guatemala, técnica en audiología, casada, sin filiación religiosa. Antecedentes médicos relevantes incluyen diabetes mellitus tipo 2 de dos años de evolución, en tratamiento con metformina 1000 mg cada 12 horas, e hipertensión arterial sistémica de un año, tratada con ramipril 5 mg cada 24 horas. Refirió consumo habitual de alcohol desde los 14 años (aproximadamente tres veces al mes hasta embriaguez) y tabaquismo activo desde la misma edad, con un promedio de seis cigarrillos diarios.

Cinco días previos a su ingreso, inició con cefalea frontoparietal, acompañada de mareo y malestar general. Fue evaluada por el médico de empresa, quien documentó cifras elevadas de presión arterial y la refirió al Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, donde se administró tratamiento sintomático. Sin mejoría clínica, e incluso con progresión de síntomas, desarrolló dificultad para la marcha, desviación al deambular, ptosis palpebral izquierda y debilidad del hemicuerpo izquierdo. Por ello, acudió al servicio de emergencias, donde se registró una presión arterial de 145/91 mmHg.

El diagnóstico inicial fue evento cerebrovascular isquémico vs. hemorrágico. Se realizaron estudios de laboratorio con hemograma dentro de parámetros normales, glucosa de 295 mg/dl, triglicéridos de 652 mg/dl, colesterol total 199 mg/dl, HDL 35 mg/dl y LDL 94 mg/dl. La tomografía axial computarizada cerebral realizada 5 días después del inicio de síntomas no evidenció hallazgos concluyentes, por lo que se solicitó una resonancia magnética cerebral, realizada a la semana y media del inicio de síntomas, mostró una lesión hiperintensa en secuencia T2 de 15×8 mm, localizada en el mesencéfalo izquierdo, compatible con infarto isquémico. (véase Figura 1)

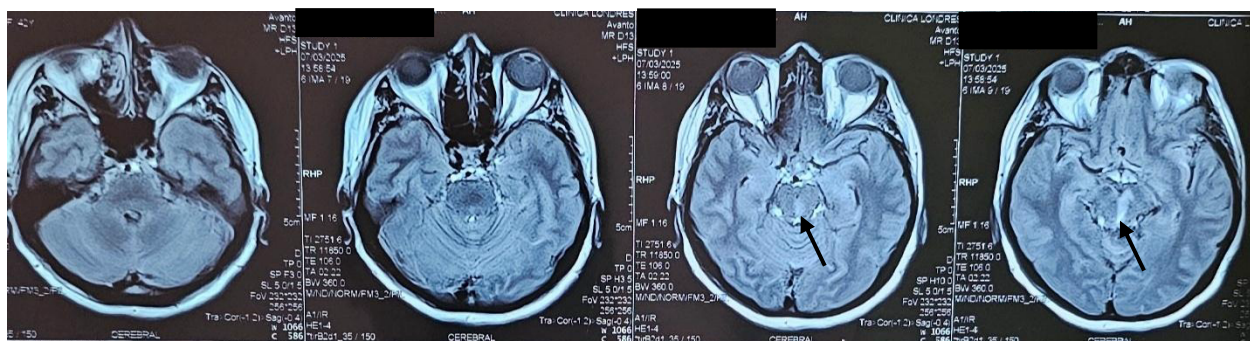


Figura No. 1. Resonancia magnética cerebral, la flecha evidencia la lesión mesencefálica izquierda de origen vascular. Fuente: Imagen del caso. Consentimiento informado obtenido.

Neurología fue interconsultada, diagnosticando una parálisis completa del III par craneal izquierdo y un síndrome cerebeloso derecho. Se inició tratamiento farmacológico para controlar la presión y se solicitó evaluación por el servicio de Rehabilitación Neurológica, del departamento de Medicina Física y Rehabilitación.

Evaluación Inicial

La paciente se encontraba en silla de ruedas propulsada por un familiar, alerta, consciente y orientada en las tres esferas. Presentaba lenguaje disártrico con fluidez disminuida; las funciones mentales superiores y la memoria a corto, mediano y largo plazo estaban conservadas. La marcha era claramente atáxica. En la evaluación de pares craneales se encontró afectación parcial del III par craneal izquierdo, con paresia de los músculos recto medio e inferior; los reflejos fotomotor y consensual estaban presentes. La fuerza muscular era adecuada en extremidades torácicas y pélvicas (índice de motricidad 100/100). Reflejos osteotendinosos: bicipital 1/1, tricipital 2/2, estilorrádial 1/2, patelar 2/2 y aquileo 1/1. La sensibilidad estaba conservada. Las pruebas cerebelosas revelaron dismetría bilateral en la prueba dedo-nariz, hipermetría, temblor intencional, signo de Romberg positivo (incluyendo Romberg modificado) y disdiadococinesia, Barthel inicial: 25 pts. En base a la clínica, los hallazgos del examen físico y los estudios de imagen, se integró durante la interconsulta el diagnóstico de síndrome de Nothnagel, por lo que se solicitó enviar a paciente lo antes posible para iniciar su rehabilitación. La paciente fue trasladada al servicio de rehabilitación con los objetivos de:

1. Favorecer la neuroplasticidad.
2. Mejorar la independencia en actividades de la vida diaria.
3. Mejorar el control de tronco.

4. Promover una marcha independiente.

Discusión

Este síndrome constituye una condición neurológica extremadamente infrecuente, con un número muy limitado de casos descritos en la literatura y sin una prevalencia claramente establecida. Esta rareza conlleva una elevada dificultad diagnóstica, dada la complejidad y variabilidad de su presentación clínica, lo que favorece que en múltiples ocasiones pase inadvertido o sea confundido con otras entidades neurológicas. [4] Ello explicaría por qué, en el caso presentado, la paciente fue inicialmente referida bajo la sospecha de secuelas de un evento cerebrovascular, sin un diagnóstico definido.

En Guatemala, no se han documentado previamente casos de esta patología, y mucho menos se ha reportado su abordaje en el ámbito de la neurorehabilitación. A la fecha, únicamente se ha identificado un artículo internacional que hace referencia específica al tratamiento rehabilitador en pacientes con esta condición. [5]

Es relevante destacar que la paciente ingresó al servicio de rehabilitación durante el primer mes posterior al evento cerebrovascular, encontrándose en la fase subaguda temprana, periodo en el cual la implementación de un programa intensivo de rehabilitación resulta fundamental para aprovechar la ventana de neuroplasticidad. [6] No obstante, se ha descrito que aproximadamente el 75% de los pacientes experimentan algún grado de disfunción tras un evento cerebrovascular, y entre un 15% y un 30% de los supervivientes presentan secuelas que condicionan una discapacidad grave. [7]

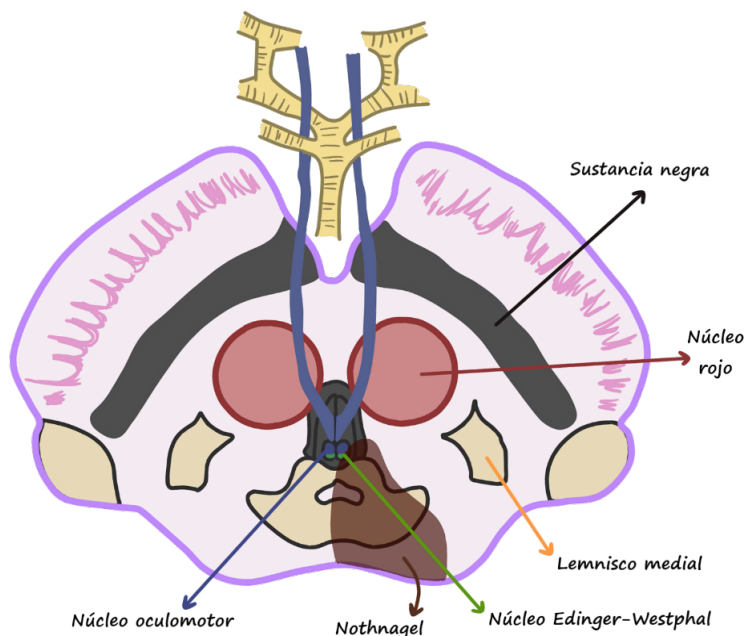


Figura No. 2. Esquema de las estructuras mesencefálicas comprometidas en el síndrome de Nothnagel. Fuente: Elaboración propia.

La presencia de la tríada clásica; parálisis del III par craneal, ataxia de la marcha y signos cerebelosos (véase Figura 2) debe alertar al clínico sobre esta entidad poco común. [8,9] Es fundamental realizar un diagnóstico diferencial con otros síndromes del tronco encefálico, como:

- Síndrome de Weber
- Síndrome de Benedikt
- Síndrome de Claude [10-12]

Manejo

El abordaje inicial dependerá de la etiología identificada. Una vez tratada la causa subyacente, el paciente debe ser derivado a un programa de rehabilitación integral liderado por un especialista en Medicina Física y Rehabilitación Neurológica. Este debe estar basado en objetivos funcionales e incluir psicología, terapia física, ocupacional, ocular y vestibular, con enfoque interdisciplinario. [5]

Actualmente, la paciente se encuentra en el segundo mes del programa de rehabilitación. Persiste con ptosis palpebral izquierda y debilidad en la musculatura extraocular, sin evidencia de alteraciones visuales centrales, con mejorías considerables en el balance y el equilibrio. La deambulaci3n se realiza con apoyo de andador, observándose una mejoría funcional significativa, reflejada en un puntaje de 80 en el índice de Barthel. Si bien se prevé que la paciente continúe mejorando su independencia funcional mediante la rehabilitaci3n, debemos considerar la alta probabilidad de cierta discapacidad ya sea de coordinaci3n, visual o sensoriomotora [6] Sin embargo, tratarse de una persona joven, se considera que la neuroplasticidad representa un factor favorable para su recuperaci3n. [7] Por lo que se espera que paciente continúe varias semanas más en el servicio y según su estado se valorará la reintegraci3n laboral

El síndrome de Nothnagel es una entidad clínica infrecuente, pero de gran relevancia diagn3stica, que debe ser considerada ante la presencia de parálisis del III par craneal junto con ataxia de la marcha y signos cerebelosos. Su identificaci3n oportuna mediante una evaluaci3n clínica detallada y estudios de imagen adecuados, como la resonancia magnética, permite instaurar un tratamiento dirigido y evitar secuelas funcionales mayores.

En el caso presentado, el abordaje interdisciplinario que incluyó medicina interna, neurología y neurorrehabilitaci3n permitió confirmar el diagnóstico correcto y establecer un plan terapéutico integral. La intervenci3n temprana en rehabilitaci3n neurológica es la clave actualmente para mejorar la funcionalidad y la calidad de vida de pacientes post

stroke, optimizando la ventana de mayor neuroplasticidad en pacientes con lesiones del tronco encefálico. [13]

Referencias bibliográficas

1. Zanella GS, Brooks B, Lui F. Nothnagel syndrome without extremity symptoms: a case report. *Cureus*. 2024;16(11):e74346. doi:10.7759/cureus.74346
2. Triarhou LC, Manto M. Nothnagel Syndrome. *Cereb*. 2023;22(4):487-505. doi:10.1007/s12311-022-01437-w
3. Sheetal S, Thomas R, Byju P, Sasidharan A, Mathew F, Madhusudanan M. A Cross-Sectional Study of Clinical Spectrum and Outcome of Pure Midbrain Strokes. *Neurol India*. 2024;72(4):784-790. doi:10.4103/neurol-india.NI_270_20
4. Ryan D, Keser Z, Feng W. Midbrain Stroke Causing Bilateral Oculomotor Palsies and Ataxia: A Vascular Case of Nothnagel Syndrome. *Ann Clin Case Rep*. 2022; 7: 2365
5. Tanaka K, Sato T, Yamaguchi J. Stroke Rehabilitation for Nothnagel Syndrome : a case report. *Jpn J Rehabil Med*. 2007;44(5):280-285. doi:10.2490/jjrmc.44.280
6. Yao YY, Wei ZJ, Zhang YC, Li X, Gong L, Zhou JW, et al. Functional disability after ischemic stroke: a community-based cross-sectional study in Shanghai, China. *Front Neurol*. 2021;12:742495. doi:10.3389/fneur.2021.742495.
7. Grefkes C, Fink GR. Recovery from stroke: current concepts and future perspectives. *Neurol Res Pract*. 2020;2(1):2. doi:10.1186/s42466-020-00060-6.
8. Palsies and Ataxia: A Vascular Case of Nothnagel Syndrome. *Ann Clin Case Rep*. 2022; 7: 2365.
9. Islam A, Uddin MK, Ahmed M, Kundu P, Alahi M, Sarkar M. Nothnagel Syndrome: A rare case of Ischemic Brain Stem Syndrome. *Journal of Medicine*. 11/17 2019;21:62-64. doi:10.3329/jom.v21i1.44102
10. Ruchalski K, Hathout GM. A medley of midbrain maladies: a brief review of midbrain anatomy and syndromology for radiologists. *Radiol Res Pract*. 2012;2012:258524. doi:10.1155/2012/258524.
11. Hurley RA, Flashman LA, Chow TW, Taber KH. The brainstem: anatomy, assessment, and clinical syndromes. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2010;22(1):iv-7. doi:10.1176/jnp.2010.22.1.iv
12. Sciacca S, Lynch J, Davagnanam I, Barker R. Midbrain, pons, and medulla: anatomy and syndromes. *Radiographics*. 2019;39(4):1110-1125. doi:10.1148/rg.2019180126
13. Coleman ER, Moudgal R, Lang K, Hyacinth HI, Awosika OO, Kissela BM, Feng W. Early rehabilitation after stroke: a narrative review. *Curr Atheroscler Rep*. 2017;19(12):59. doi:10.1007/s11883-017-0686-6.