



Síndrome de Wallenberg

RESUMEN

La enfermedad vascular cerebral es un síndrome clínico caracterizado por la rápida aparición de signos neurológicos focales, que persisten más de 24 horas, sin otra causa aparente que el origen vascular. Se clasifica en dos subtipos: isquémica y hemorrágica. La isquemia cerebral es la consecuencia de la oclusión de un vaso y puede tener manifestaciones transitorias o permanentes, lo que implica un daño neuronal irreversible. Durante los últimos años, en países en vías de desarrollo se ha observado un incremento en la mortalidad por enfermedad cerebrovascular; en 2010 se reportó que en México la enfermedad vascular cerebral ocupó el sexto lugar entre las primeras causa de muerte. En todo el mundo, de acuerdo con la Organización Mundial de Salud, constituye la segunda causa global de muerte, de las que 4.95 millones ocurren en países con ingresos medios y bajos. El síndrome de Wallenberg o infarto bulbar lateral es el síndrome vascular más frecuente de la circulación posterior, que desencadena un cuadro clínico caracterizado por daño de la porción lateral del bulbo donde las estructuras afectadas son la rama espinal del trigémino, la vía espinotalámica, el núcleo ambiguo del vago, el pedúnculo cerebeloso inferior y las fibras simpáticas descendentes, lo que se manifiesta con signos de lesión postero-lateral fácilmente reconocibles. El bulbo en su región lateral tiene una irrigación variable, en su mayor parte es irrigada por ramas de la arteria vertebral intracraneal, le sigue en frecuencia una irrigación dual por ramas de la arteria vertebral intracraneal y de la arteria cerebelosa posteroinferior y en una proporción menor la irrigación está a cargo solamente por la arteria cerebelosa posteroinferior. Los signos neurológicos típicos de este síndrome incluyen: síndrome de Horner ipsilateral, hipoalgesia termoalgésica contralateral del brazo, tronco y pierna, hipoalgesia termoalgésica facial ipsilateral con reflejo corneal disminuido, ataxia de extremidades ipsilateral, nistagmo, paresia velopalatina ipsilateral y, con menos frecuencia, paresia facial. Se comunica el caso de un paciente que tuvo cefalea occipital de moderada intensidad, mareo, náusea y vómito, parestesias del hemicuerpo derecho y de la hemicara izquierda, e inestabilidad de la marcha de manera súbita; se realizó diagnóstico clínico de síndrome de Wallenberg, que fue confirmado por imagen.

Palabras clave: síndrome de Wallenberg, enfermedad vascular cerebral.

José O Ulloa-Alday¹
Sergio A Cantú-Ibarra²
Mario G Melo-Sánchez³
Daysi N Berino-Pardo⁴

¹ Servicio de Neurología.

² Servicio de Medicina Interna.

³ Jefatura de Medicina Interna.

⁴ Médico interno de pregrado, Universidad Valle de México. Ciencias de la Salud, Campus Saltillo. Clínica Quirúrgica La Concepción, Saltillo, Coahuila, México.

Wallenberg syndrome

ABSTRACT

Cerebrovascular disease is a clinical syndrome characterized by the rapid development of focal neurological signs that persist for more than 24 hours without apparent cause other than vascular origin. It's classified in two subtypes: ischemia and hemorrhage. Cerebral ischemia is the result of occlusion of a vessel and can be temporary or permanent manifestations, which implies an irreversible neuronal damage. In recent years in developing countries has been an increase in the levels of mortality from cerebrovascular disease, in Mexico it was reported that the CVD occupied the sixth disease among the first causes of death

Recibido: 27 de abril 2015

Aceptado: 24 de junio 2015

Correspondencia: Dra. Daysi N Berino Pardo
dnbp_1993@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Ulloa-Alday JO Cantú-Ibarra SA, Melo-Sánchez MG, Berino-Pardo DN. Síndrome de Wallenberg. Med Int Méx 2015;31:491-498.

in the country on 2010; according to the World Health Organization in the world is the second overall cause of death, of which 4.95 million occur in middle and low income. Wallenberg syndrome or lateral medullary infarction is the most common vascular syndrome on the posterior circulation, which triggers a compromise of the lateral portion of the bulb, where structures that are affected are the spinal trigeminal branch, the spinothalamic tract, the ambiguus nucleus of the vagus, the inferior cerebellar peduncle and descending sympathetic fibers, which manifests with signs of posterolateral medullary lesion easily recognizable. The lateral region of the bulb has a variable irrigation, mostly is supplied by branches of the intracranial vertebral artery (IVA), followed in frequency dual irrigation branches of AVIC and posterior inferior cerebellar artery (PICA) and in less proportion is given only by PICA. The typical neurological signs of this syndrome include: ipsilateral Horner's syndrome, contralateral thermoalgesic hypoalgesia on arm, trunk and leg, ipsilateral thermoalgesic hypolgesia facial with corneal reflex decreased, ipsilateral limb ataxia, nystagmus, ipsilateral velopalatal paresis and facial paresis with less frequently. This paper reports the case of a male patient who presented moderate occipital headache, dizziness, nausea and vomiting, numbness of the right hemibody and the left side of the face, sudden gait instability, making clinical diagnosis of Wallenberg syndrome and confirmed by imaging.

Key words: Wallenberg syndrome, cerebrovascular disease.

ANTECEDENTES

La enfermedad vascular cerebral es un síndrome clínico caracterizado por la rápida aparición de signos neurológicos focales, que persisten más de 24 horas, sin otra causa aparente que el origen vascular. Se clasifica en dos subtipos: isquémica y hemorrágica. La isquemia cerebral es la consecuencia de la oclusión de un vaso y puede tener manifestaciones transitorias o permanentes, lo que implica un daño neuronal irreversible. Durante los últimos años, en países en vías de desarrollo se ha observado un incremento en la mortalidad por enfermedad cerebrovascular; en 2010 se reportó que en México la enfermedad vascular cerebral ocupó el sexto lugar entre las primeras causa de muerte.¹ En todo el mundo, de acuerdo con la Organización Mundial de Salud, constituye la segunda causa global de muerte, de las que 4.95 millones ocurren en

países con ingresos medios y bajos.² El síndrome de Wallenberg o infarto bulbar lateral es el síndrome vascular más frecuente de la circulación posterior, que desencadena un cuadro clínico caracterizado por daño de la porción lateral del bulbo donde las estructuras afectadas son la rama espinal del trigémino, la vía espinotalámica, el núcleo ambiguo del vago, el pedúnculo cerebeloso inferior y las fibras simpáticas descendentes,³ lo que se manifiesta con signos de lesión postero-lateral fácilmente reconocibles. El bulbo en su región lateral tiene una irrigación variable, en su mayor parte es irrigada por ramas de la arteria vertebral intracraneal, le sigue en frecuencia una irrigación dual por ramas de la arteria vertebral intracraneal y de la arteria cerebelosa posteroinferior y en una proporción menor la irrigación está a cargo solamente por la arteria cerebelosa posteroinferior. Los signos neurológicos típicos de este síndrome incluyen:



síndrome de Horner ipsilateral, hipoalgesia termoalgésica contralateral del brazo, tronco y pierna, hipoalgesia termoalgésica facial ipsilateral con reflejo corneal disminuido, ataxia de extremidades ipsilateral, nistagmo, paresia velopalatina ipsilateral y, con menos frecuencia, paresia facial.⁴ Los infartos cerebrales, por lo general, se subdividen con base en la región anatómica afectada en: aquéllos de circulación anterior o carotídea y circulación posterior o vertebro-basilar, así como relacionados con su fisiopatología en aterosclerosis de grandes vasos, cardioembolismo, enfermedad de pequeño vaso cerebral, o con causas aún menos frecuentes, como vasculopatías no aterosclerosas como: disección arterial cervico-cerebral (DACC), fibrodisplasia muscular, enfermedad de Takayasu, vasculitis del sistema nervioso central y enfermedad de Moya-Moya; entre los eventos vasculares cerebrales, 20% afecta la circulación vertebro-basilar, la causa más común es la isquémica⁵ y la más implicada es la arteria cerebelosa posteroinferior.⁶

Entre los síndromes de isquemia vertebro-basilar está el síndrome de Wallenberg, también conocido como síndrome medular lateral (SML), síndrome bulbar dorso-lateral (SBDL), síndrome de infarto bulbar lateral (IBL) o síndrome de oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI), que constituye el prototipo de síndromes que afectan los núcleos de los pares craneales IX y X. La incidencia de este síndrome es incierta; sin embargo, su aparición es más frecuente en hombres, en relación 3:1 respecto de las mujeres, a partir de la edad de 45 años, la edad promedio de manifestación es a los 60 años.⁷

Este síndrome puede ser total o parcial en función de la participación de los vasos que irrigan la médula lateral, generalmente secundaria a oclusión de la arteria vertebral intracraneal o de la arteria cerebelosa inferior debido a aterotrom-

bosis o embolia y en circulación posterior por disección espontánea de las arterias vertebrales.⁸

El área del tronco cerebral implicado en el síndrome medular lateral recibe su irrigación de la arteria cerebelosa posteroinferior, por lo que puede afectar la rama espinal del trigémino, la vía espinotalámica, el núcleo ambiguo del vago, el pedúnculo cerebeloso inferior y las fibras simpáticas descendentes ubicadas en esa área (Figura 1), lo que se manifiesta con síntomas habituales, como vértigo, mareo, nistagmo, ataxia, náuseas, vómitos, disfagia, ronquera, singulto, alteración de la sensibilidad en la hemicara, deterioro de la sensibilidad dolorosa y sensación térmica sobre el lado contralateral del tronco, las extremidades y la cara ipsilateral, así como síndrome de Horner.⁹ Entre los síntomas, el hipo puede ser fácilmente pasado por alto, aunque puede causar neumonías por aspiración, depresión respiratoria y esofagitis, por lo que debe prestarse atención a cada síntoma por sutil que parezca.¹⁰

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 43 años de edad, con carga genética para diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica; hipertenso de un año de evolución sin tratamiento actual y con descontrol crónico de su presión arterial. Acudió al servicio de urgencias el 11 de enero cuando refirió cefalea occipital de moderada intensidad, mareo, náusea y vómito, acompañados, además, de parestesia del hemicuerpo derecho y de la hemicara izquierda, e inestabilidad de la marcha.

Durante la exploración neurológica se encontraron pares craneales I y II sin alteración, III con nistagmo a la derecha, ptosis y miosis izquierda, respuesta pupilar izquierda abolida, IV normal, V hipoestesia en hemicara izquierda, VI y VII normal, VIII vértigo postural, IX y X caída del velo del paladar así como con reflejo nauseoso

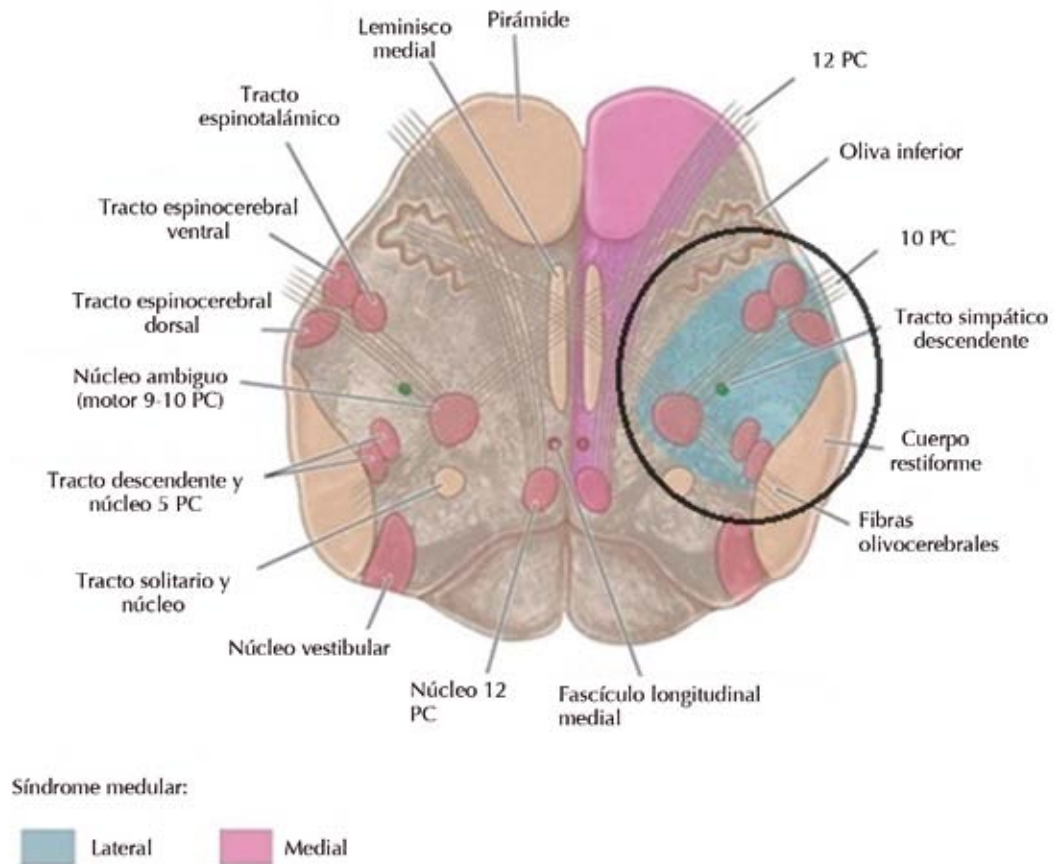


Figura 1. Representación de las estructuras medulares afectadas en el síndrome medular lateral.

abolido, disfagia para líquidos, singulto persistente, XI normal, XII con desviación de la lengua protruida hacia el lado izquierdo.

Las extremidades superiores con reflejos de estiramiento sin alteraciones, fuerza muscular 4/5 y sensibilidad propioceptiva conservada de ambas extremidades, sensibilidad exteroceptiva alterada con hipoestesia en la extremidad derecha.

Las extremidades inferiores tenían fuerza muscular 3/5 bilateral, sensibilidad propioceptiva conservada, exteroceptiva alterada con hipoes-

tesia derecha, reflejos de estiramiento normales, reflejo plantar normal. Marcha inestable con signo Romber positivo.

La tomografía axial computada de cráneo simple y la resonancia magnética nuclear realizadas a su ingreso se reportaron normales (Figuras 2 y 3).

24 horas después persistió con los síntomas comentados, agravándose el cuadro de disfagia y singulto. El 13 de enero de 2015 se realizó nistagmografía que reportó nistagmo posicional espontáneo de características compatibles con vértigo central. La resonancia magnética nuclear

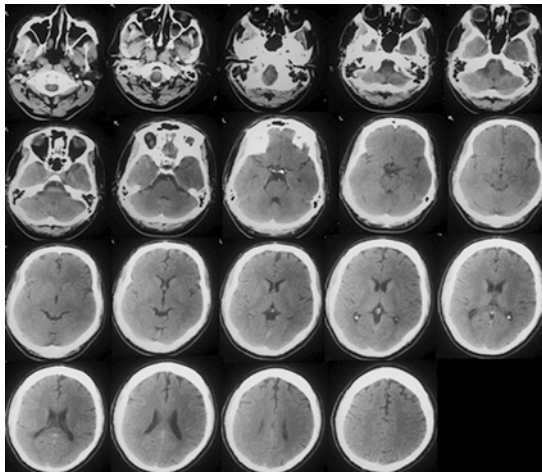


Figura 2. Tomografía axial computada de cráneo simple. Corte axial con estructuras encefálicas normales, sin datos patológicos (inicio).

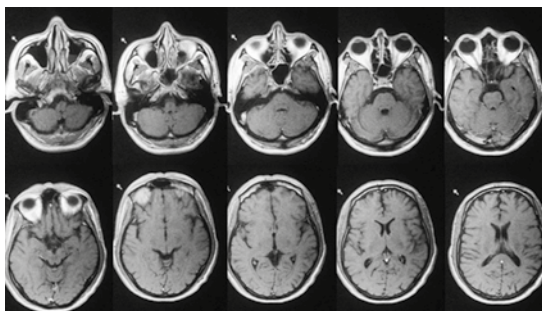


Figura 3. Resonancia magnética nuclear cerebral simple. Corte axial, sin datos patológicos (inicio).

simple y contrastada reportó lesión desmielinizante del lóbulo cerebeloso izquierdo (Figura 4); en T1, T2 y Flair se observó una imagen en el bulbo raquídeo izquierdo, en T1 isointensa e hiperintensa en T2 y Flair, posterior a la aplicación de contraste se observó un realce periférico del lóbulo cerebeloso izquierdo (Figura 5). Para el 17 de enero de 2015 el paciente mostró datos de mejoría clínica desde el punto de vista motor y de la marcha, pero con disfagia persistente,

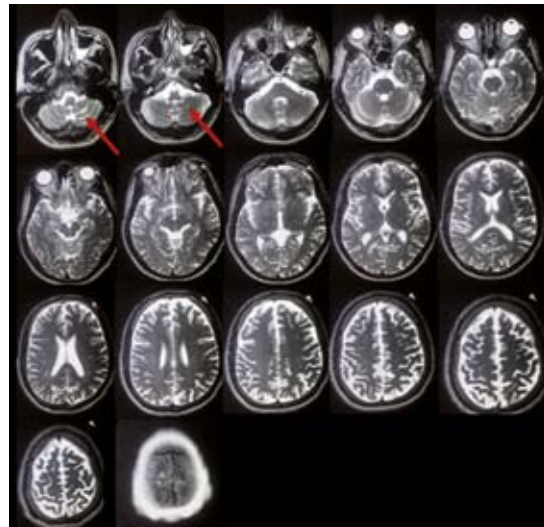


Figura 4. Resonancia magnética nuclear cerebral simple y contrastada. Corte axial con datos de lesión desmielinizante en el lóbulo cerebeloso izquierdo.

por lo que se realizó gastrostomía percutánea endoscópica para alimentación enteral sin complicaciones; más adelante se efectuó una angiotomografía axial computada del sistema carotídeo en la que se reportó hipoplasia de la arteria vertebral izquierda sin evidencia de placa de ateroma, con diámetro disminuido en el agujero transversal de esa arteria (Figura 6).

El ultrasonido doppler carotídeo evidenció disminución del flujo sanguíneo en ambas arterias, de predominio izquierdo, con datos de enfermedad aterosclerótica incipiente con hipertrofia miointimal sin repercusión hemodinámica (Figura 7).

DISCUSIÓN

La primera descripción del síndrome de Wallenberg la realizó en 1810 el doctor Gaspard Vieusseux de Ginebra, Suiza, y aunque Adolf Wallenberg no fue el primero en identificar el síndrome, a él se debe la descripción clara y precisa de la constelación de signos y síntomas

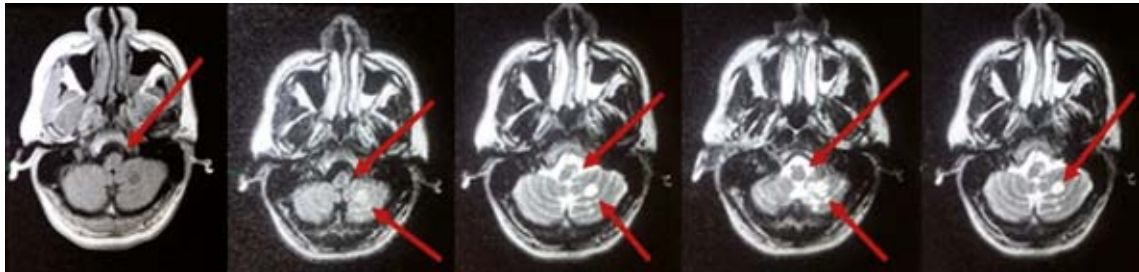


Figura 5. Resonancia magnética nuclear cerebral, corte axial con imagen isointensa en el bulbo izquierdo en T1, hiperintensa en T2 y Flair y tras contraste, se nota un realce periférico del lóbulo cerebeloso izquierdo.

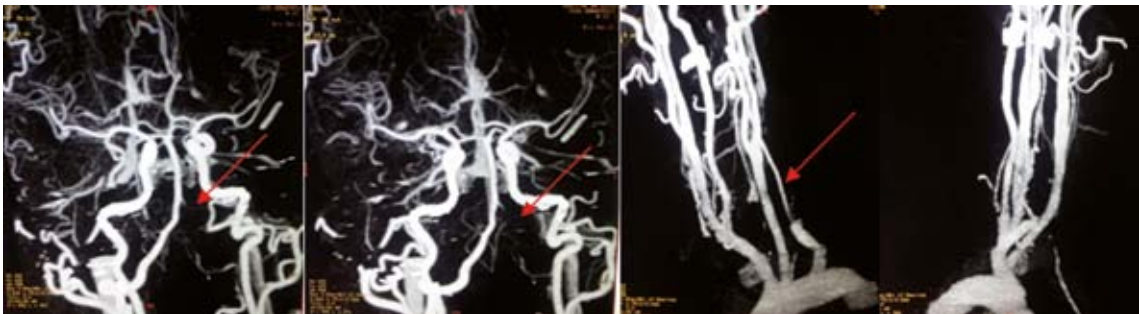


Figura 6. Angiotomografía axial computada. Hipoplasia de la arteria vertebral izquierda sin placa de ateroma evidente, diámetro disminuido a nivel del agujero transverso de las arterias.

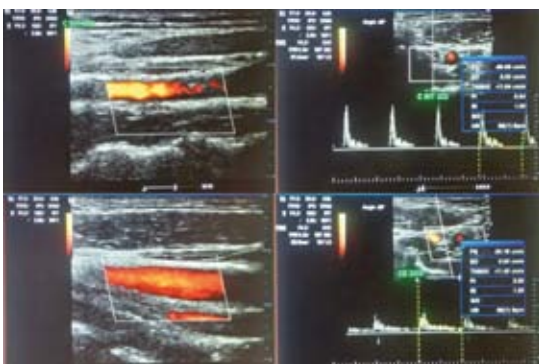


Figura 7. ECO doppler carotídeo. Dolilidad en ambos sistemas carotídeos, de predominio izquierdo. Enfermedad ateroesclerótica incipiente con hipertrofia mointimal en ambos sistemas carotídeos sin repercusión hemodinámica.

descritos en esta enfermedad, así como la localización de la lesión bulbar mediante estudios neuropatológicos de su primer caso.¹¹

Este síndrome es la manifestación clínica de la isquemia que produce la oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior que irriga gran parte del bulbo raquídeo y la porción inferior de los hemisferios cerebelosos, cuando se produce una oclusión de la arteria vertebral secundario a arterioesclerosis, hipertensión, vasculitis, etc., ocurren lesiones de diversa gravedad a nivel lateral del bulbo raquídeo, donde la tríada representativa del síndrome de Wallenberg consiste en: síndrome de Horner, ataxia ipsilateral del lado de la lesión medular y alteraciones sensitivas, que muestran un pa-



trón alternante; es decir, hipoestesia ipsilateral de la cara y contralateral del tronco, brazos y piernas; además, puede haber ataxia, disfagia, vértigo, disfonía, dolor facial, singulto, diplopía, nistagmo, náuseas y vómitos, como en el presente caso.¹² Aunque la hipoestesia facial y los síntomas oculares son frecuentes, no necesariamente implican que el infarto se extienda más allá de la médula lateral por ejemplo; los infartos cerebelosos acompañan con poca frecuencia el síndrome medular lateral, lo que sugiere que la mayor parte del territorio de la arteria cerebelosa inferior posterior no se dañó, a pesar de la alta frecuencia de oclusión de la arteria vertebral.¹³ Cuando la obstrucción afecta las arterias penetrantes y la arteria cerebelosa posteroinferior, es más fácil la coexistencia de un infarto bulbar lateral y de un infarto cerebeloso ipsilateral que se confirma en la resonancia magnética nuclear.¹⁴

Este caso clínico muestra claramente la afección cerebelosa en la resonancia magnética nuclear que, como se sabe, es el método de elección para confirmar el diagnóstico debido a la cantidad de artefactos óseos que aparecen en la tomografía axial computada; en consecuencia, se observan imágenes típicamente isquémicas de un infarto agudo o subagudo, de acuerdo con el tiempo de evolución.¹⁵

Los síntomas de este paciente fueron agudos al ingreso con manifestaciones clínicas que coincidían con lesión posterolateral de la médula oblongada; a pesar de que los primeros estudios resultaron normales, el diagnóstico imagenológico se confirmó en días posteriores; sin embargo, debido a que el paciente no tenía factores de riesgo de importancia, a excepción de la hipertensión arterial sistémica, se decidió realizar una angiotomografía axial computada y ultrasonido doppler de sistema carotídeo para establecer un diagnóstico preciso. En estos estudios se demostró que la arteria vertebral

izquierda estaba hipoplásica y, por tanto, explicaba la lesión isquémica a nivel bulbar, aunado a la enfermedad aterosclerótica y la hipertrofia miointimal que afectaba de manera secundaria el flujo circulatorio en esa zona.

El diagnóstico del síndrome de Wallenberg o síndrome medular lateral es básicamente clínico, y se confirma mediante resonancia magnética nuclear simple y contrastada, que es el estudio más sensible y específico de esta enfermedad.

En este caso, los hallazgos en la resonancia magnética confirmaron la sospecha diagnóstica con evidencia del infarto bulbar lateral y cerebeloso ipsilateral.

El tratamiento en esta enfermedad es sintomático, debido a que normalmente no se puede realizar reperfusión mecánica por el calibre de los vasos y administrar trombolíticos conlleva más un riesgo que un beneficio, por lo que se basa en la vigilancia estrecha de las posibles complicaciones y recurrencias, además de su prevención con insistencia en el control de los principales factores de riesgo precipitantes, como la hipertensión arterial sistémica, dislipidemias y diabetes mellitus; a largo plazo, se puede evaluar la administración de anticoagulantes orales de manera individualizada en cada paciente.

El pronóstico regularmente suele ser favorable y las secuelas, aunque comunes, por lo general son poco discapacitantes; en este caso dos semanas después del alta hospitalaria el paciente refirió desaparición total de los síntomas y de la disfagia, por lo que se retiró la gastrostomía.

El paciente continuará vigilancia especializada por el servicio de Neurología y, debido a la ausencia de otro factor de riesgo asociado, no ha requerido tratamiento con antiagregantes plaquetarios.

REFERENCIAS

1. SINAVE/DGE/SALUD/Perfil Epidemiológico de las Enfermedades Cerebrovasculares en México, 2012;39.
2. Arauz A, Ruíz Franco A. Enfermedad vascular cerebral. Rev Fac Med UNAM 2012;55:11-19.
3. Cardinalli DP. Enfermedad vascular cerebral. Neurociencia aplicada: sus fundamentos, 2007;20-21.
4. Hoppe WA, Brunser RA, Cárcamo PD. Síndromes topográficos vasculares oclusivos. Tratado de neurología 2005;226.
5. Mota Vega B, Rosales Salyano V, Ayalo Castro D. Síndrome de Wallenberg: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Rev Med Hosp Gen Méx 2012;75:219-223.
6. Vázquez Elizondo G, Nader Kawachi J. Síndrome de Wallenberg. Médica Sur, México 2005;12:212-214.
7. Carrillo Esper R, et al. Caso clínico: Síndrome de Wallenberg. Rev Invest Med Sur 2014;12:141-144.
8. Shetty SR, Anusha RL, Thomas PS, et al. Wallenberg's syndrome. J Neurosci Rural Pract 2012;3:100-102.
9. Amine EM, Hanane I, et al. Dysphagia caused by a lateral medullary infarction syndrome (Wallenberg's syndrome). Pan African Medical J 2012;12.
10. Sampath V, Gowda MR, et al. Persistent hiccups (singultus) as the presenting symptoms of lateral medullary syndrome. Indian J Physion Med 2014;36:341-343.
11. Escobar A. Nota bibliográfica de Adolf Wallenberg. Rev Med Neuroci 2007;8:296-298.
12. Gallego J, Herrera M, Navarro MC. Manifestaciones oftalmológicas de la enfermedad cerebrovascular. An Sist Sanit Navar 2008;31:111-126.
13. Sacco RL, Freddo L, et al. Wallenberg's lateral medullary syndrome. Clinical magnetic resonance imaging correlations. Arch Neurol 1993;50:609-614.
14. Hernández-Hernández CA, Díaz Romero MD y col. Síndrome de Wallenberg. Reporte de caso. Rev Esp Med Quir 2004;9:68-71.
15. Roldán Valadez E, Juárez Jiménez H y col. Síndrome de Wallenberg: hallazgos en resonancia magnética con correlación clínica. Gac Méd Méx 2007;5:429-432.