

**CASO CLÍNICO**

Síndrome de Wallenberg: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura

Wallenberg syndrome: a clinical case review

Beatriz Mota-Vega,¹ Víctor Hugo Rosales-Salyano,² Diana Mónica Ayala-Castro.³

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 47 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias con bradilalia, síndrome de Claude-Bernard Horner, ataxia al lado izquierdo e hipoestesia en hemicara izquierda y hemicuerpo derecho.

Mediante la exploración física se diagnostica síndrome de Wallenberg o infarto bulbar lateral (IBL) "típico"; que actualmente es una presentación poco común.

Las distintas presentaciones del IBL mimetizan otros infartos cerebrales, debido a esto puede convertirse en un reto diagnóstico, que es confirmado mediante resonancia magnética (RM), angiorrisonancia magnética o ultrasonido Doppler transcraneal. Se hace una revisión de la literatura del síndrome de Wallenberg.

Palabras clave: Síndrome de Wallenberg, infarto lateral bulbar, arteria vertebral, arteria cerebelosa posteroinferior, México.

Abstract

It is presented a case report of a women of 47-year-old admitted to the emergency department because of slurred speech, Horner's Syndrome, ataxia and hypoesthesia of the left side of the face and right side of the body. The diagnosis of "typical" Lateral Medullary Infarction (LMI) or Wallenberg's Syndrome (WS) was made through fisical examination. Although the "typical" presentation of this syndrome is unusual. The diagnosis can become a challenge due to the similarity of the different types of presentation of LMI, and

1 Internado de Pregrado, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", México D.F., México.

2 Servicio de Medicina Interna, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", México D.F., México.

3 Residencia de Neurología, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", México D.F., México.

Correspondencia: Beatriz Mota Vega. Cohuatepec 19 Lomas de Cristo, Texcoco Edo. de México. Teléfono personal: 59 5951 0040. Teléfono casa: 722 2 75 05 82. Correo electrónico: betys72@hotmail.com

the clinical presentation of other cerebral infarctions. The diagnosis is confirmed with Magnetic Resonance Imaging, Magnetic Resonance Angiography or Transcranial Doppler Ultrasound. A review of Wallenberg Syndrome is made.

Keywords: Wallenberg Syndrome, lateral medular syndrome, vertebral artery, posterior inferior cerebellar artery, Mexico.

Introducción

De acuerdo a estadísticas de la *American Heart Association* (AHA), el riesgo de sufrir un evento vascular cerebral es mayor entre la población hispánica, que entre la población blanca de Estados Unidos.¹ De los eventos vasculares cerebrales, el 20% involucra la circulación vertebrobasilar,² siendo la etiología más común la isquémica.³

En los infartos de la circulación encefálica posterior, el territorio proximal es el que se afecta con mayor frecuencia; y la arteria vertebral distal (AVD) es involucrada en la mayoría de los casos; dando una constelación de signos y síntomas por lesión del territorio posterolateral medular, conocido también como síndrome de Wallenberg; aunque este síndrome también ocurre cuando hay involucro de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA).^{4,5}

El síndrome de Wallenberg o síndrome lateral bulbar se sospecha clínicamente, su diagnóstico es confirmado por angiografía cerebral; aunque técnicas menos agresivas como la resonancia magnética (RM) o Doppler transcraneal, también son diagnósticos.⁶

Presentación del caso

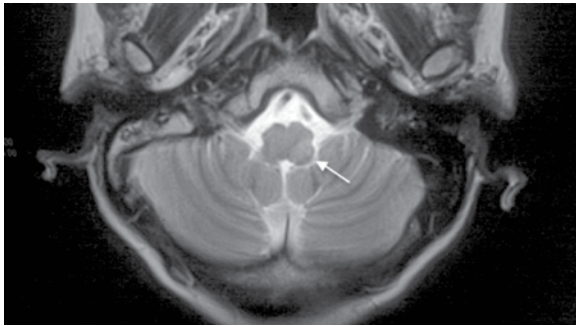
Paciente de 47 años de edad, sin antecedentes hereditarios de importancia; migraña desde hace 30 años, diagnosticada con hipertensión arterial sistémica y diabetes mellitus desde hace dos años y medio; en tratamiento actualmente con captopril 25 mg VO cada 12 horas y metformina 1 000 mg VO por día, respectivamente. Refiere haber sido diagnosticada hace un año con fibrilación auricular sin tratamiento actualmente; es alérgica a la penicilina.

Inicia su cuadro motivo de ingreso al Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga" (HGM) 24 horas antes de ser hospitaliza, al despertarse a

medianoche por cefalea en región occipital; de moderada a intensa. Acude a médico particular en donde se advierte presión arterial de 140/90 mmHg; se administra medicamento sublingual y regresa a su domicilio, dos horas más tarde despierta con diaforesis profusa, náuseas, vómito, vértigo a la postración, disartria, voz nasal, disfagia, pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo y marcha lateralizada hacia la izquierda; por lo que acude al HGM para diagnóstico y tratamiento. A su ingreso, la paciente presenta voz nasal, refiere "adormecimiento" de hemicara izquierda e hipoestesia de hemicuerpo derecho, ruidos cardíacos arrítmicos, miosis, enoftalmos y reflejo corneal ausente en ojo izquierdo, úvula con lateralización a la derecha, elevación del velo del paladar disminuido y ausencia del reflejo nauseoso de lado izquierdo, hipoestesia para la sensibilidad superficial en hemicara izquierda y hemicuerpo derecho, nistagmus horizontal, no agotable cuando lateraliza la mirada al lado izquierdo, disimetría y disidiadococinesia de hemicuerpo izquierdo. Trofismo normal, fuerza 4/5 generalizado y tono disminuido de hemicuerpo izquierdo. En el electrocardiograma se advierten datos de fibrilación auricular. Fue valorada por el Servicio de Neurología quienes diagnostican síndrome de Wallenberg, con cefalea secundaria a dicho síndrome. Por ello, se realiza RM donde se identifica infarto subagudo de la superficie dorsolateral izquierda de bulbo raquídeo en territorio de la PICA ipsolateral (**Figura 1**). De acuerdo a estos hallazgos, se diagnostica síndrome de Wallenberg.

Se inicia manejo con enoxaparina 60 mg cada 12 horas. Al ser dada de alta se sustituye por warfarina 5 mg cinco días a la semana y 2.5 mg dos días a la semana, metoprolol 150 mg VO por día, digoxina 0.250 mg por día. Además de manejo de diabetes mellitus tipo 2 con metformina 1 700 mg por

Figura 1. Resonancia magnética que demuestra el área del infarto (flecha).



día; y tratamiento antihipertensivo con enalapril 10 mg cada 12 horas. La paciente se envía al Servicio de Neurología y al Servicio de Cardiología para continuar sus estudios y tratamiento.

Discusión

El síndrome de Wallenberg es conocido también como síndrome lateral bulbar o síndrome de la PICA; es la manifestación de una enfermedad que ocasiona una lesión isquémica y necrosis de la zona lateral del bulbo raquídeo, que se encuentra posterior al núcleo olivar inferior.⁷

El 20% de los eventos isquémicos involucran la circulación vertebrobasilar.² Aunque se desconoce la incidencia del síndrome, se sabe que hay una relación entre sexo masculino y femenino de 3:1, respectivamente, con un promedio de 60.7 años.⁸ Los factores de riesgo incluyen hipertensión, hiperlipidemia, diabetes mellitus tipo 2, tabaquismo, así como padecer alguna cardiopatía de alto riesgo embolígeno.⁹

La etiología más común de dicho síndrome es el infarto bulbar por oclusión de las ramas de la AV y de la PICA; sin embargo, se han reportado un número pequeño de casos debido a hemorragias o tumores;⁷ y un único caso debido a una lesión directa por arma de fuego, en el parénquima de la médula espinal sin daño a los vasos.¹⁰ El infarto bulbar lateral (IBL) es causado principalmente por oclusión de la arteria vertebral intracraneana, principalmente por los cambios vasculares que causan la enfermedad aterosclerótica.^{4,8} La AV intracraneana es la implicada en la mayoría de casos, ya que la PICA no irriga predominantemente la porción lateral bulbar; esta zona es irrigada por las arterias perforantes de la porción más distal de la AV. La porción inferior del cerebelo recibe flujo colateral retrógrado desde la AV contralateral, o

desde la arteria cerebelosa superior; de esta manera, en muchos casos el cerebelo queda libre de infartos, cuando la porción bulbar no.¹¹

Existen casos secundarios a hiperextensión abrupta o movimientos rotatorios excesivos de la cabeza sin fractura o dislocación,^{12,13} ocasionando disección de la AV, aunque la disección espontánea ocurre con mayor frecuencia.⁴ La oclusión de la PICA es comúnmente causada por embolismo cardiogénico.¹⁴

Las manifestaciones clínicas son diversas y usualmente se relacionan con la extensión de la lesión bulbar en los hallazgos de RM; sin embargo, no sucede esto en todos los casos.¹⁵ La isquemia de dicha porción raramente causa un solo síntoma, produce una colección de síntomas y signos que dependen del área isquémica.

La tríada representativa del síndrome de Wallenberg consiste en: síndrome de Claude-Bernard Horner, ataxia ipsilateral del lado de la lesión medular y alteraciones sensitivas, que muestran un patrón alterna (hipoestesia ipsilateral de la cara y contralateral del tronco, brazos y piernas). Con estos hallazgos se identificarían clínicamente y con facilidad, a los pacientes con IBL.¹⁶

El síndrome completo descrito por Fisher en 1961 consiste en: disfagia, voz nasal, disminución del reflejo nauseoso, parálisis ipsilateral del paladar y cuerdas vocales; estos síntomas se explican por la lesión que involucra el núcleo ambiguo y fibras de noveno y décimo par craneal.

El vértigo y nistagmus son atribuidos al compromiso de núcleo vestibular o sus conexiones al cerebelo. El nistagmus puede cambiar en diferentes posiciones o ser torsional de tipo rotatorio.¹⁷ El sustrato neural de la náusea y vómito se podría atribuir a la lesión en el núcleo ambiguo.⁹ La ataxia es debido a la lesión del cuerpo restiforme o la vía espinocerebelosa.

El síndrome de Horner se explica por lesión en las fibras simpáticas descendentes, no siempre se presenta completo, usualmente hay miosis y enoftalmos ipsilateral, pero es relativamente inusual la anhidrosis.⁸

El daño de las fibras del haz vestibulo-espinal disminuye el tono de los músculos extensores en el miembro pélvico ipsilateral a la lesión, esto da origen a la lateropulsión ipsilateral al lado de la lesión bulbar.

La ataxia con lateropulsión generalmente se acompaña de dos o más síntomas propios del daño en el síndrome de Wallenberg. No obstante, cabe destacar que se han publicado casos en los que este hallazgo es el único presente.¹⁸

Las alteraciones sensitivas son por lesión del núcleo y haz descendente del trigémino originando hipoestesia térmica y al tacto, menos común; hiperestesia o sensación quemante dolorosa en hemicara ipsilateral a la lesión medular. En el patrón “típico”, las alteraciones sensitivas de la cara se acompañan de hipoestesia, entumecimiento o debilidad en la mitad del cuerpo contralateral a la lesión medular, esto es secundario a la lesión del haz trigémino-talámico ventral y de la porción medial del haz espinotalámico lateral.¹¹ Este patrón sensitivo cruzado alternante del síndrome de Wallenberg actualmente es poco común.¹⁵ Las alteraciones sensitivas “unilaterales” (contralaterales o unilaterales en cara y cuerpo) ocurren con mayor frecuencia, puede haber cambios sensitivos faciales bilaterales; probablemente debido a lesiones amplias que involucran tractos sensitivos trigeminales ascendentes y descendentes.^{7,9}

Los infartos bulbares laterales no se acompañan con frecuencia de los infartos cerebelosos, esto es porque, la porción inferior del cerebelo recibe irrigación de vasos colaterales.¹¹

Los hallazgos clínicos durante la etapa aguda del IBL varían de acuerdo al mecanismo patogénico, etiología, localización y tamaño de los vasos involucrados, velocidad de desarrollo de la lesión y el estado de los vasos colaterales.⁵ En el estudio de W. Kameda y colaboradores, los hallazgos clínicos en orden de frecuencia fueron las disfunciones sensitivas en 89% de los pacientes, disartria en 75%, vértigo en 73%, síndrome de Horner en 72%; de los cuales sólo el 17% de los pacientes lo presentaban completo.⁸

Los síndromes incompletos se presentan con mayor frecuencia comparados con un síndrome de Wallenberg completo, es decir, con todas las manifestaciones descritas por Fisher y colaboradores.¹⁸ Las manifestaciones del síndrome de Wallenberg son diversas y no siempre se presentarán todas, el diagnóstico es clínico y los estudios diagnósticos se realizan con la finalidad de confirmar el diagnóstico y la búsqueda de su etiología.

En los pacientes de edad avanzada se debe de sospechar una etiología aterosclerótica; sin embargo, la sospecha de enfermedades cardíacas embolígenas también cobra importancia. En pacientes jóvenes, sin cardiopatías y que tengan la clínica de IBL, se debe sospechar la disección de la AV. En la disección de la AV sin historia de trauma en la región cervical, se recomienda investigar posibles enfermedades del tejido conectivo como la enfermedad de Ehlers Danlos, el síndrome de Marfán, la enfermedad poliquística

renal, entre otros.^{19,20} Cabe mencionar que, aunque es común en el síndrome de Wallenberg la etiología isquémica, se debe descartar el origen hemorrágico o uno tumoral.

La RM es la herramienta de elección para obtener una imagen de calidad de la fosa craneana posterior, sin los artefactos óseos que reducen la claridad de la imagen en la tomografía axial computarizada (TAC). Puede demostrar la imagen diagnóstica de una manera no invasiva. Los hallazgos en la RM pudieran demostrar infartos cerebelosos coexistentes, que pudieron no ser sospechados previamente. El análisis topográfico del infarto en la RM que nos permite correlacionar la anatomía del infarto y la evaluación, no siempre es conforme a los hallazgos en el paciente.

La angiorresonancia magnética permite valorar la circulación vertebro-basilar. En los pacientes que no puedan someterse a una RM, se les podrá realizar una angiotomografía computarizada, a menos que este procedimiento esté contraindicado.

El ultrasonido Doppler de las AV en el cuello puede revelar anomalías en el flujo sanguíneo. El Doppler transcraneal se utiliza cuando se sospecha de oclusión de la AV intracraneal, y se puede utilizar como herramienta diagnóstica efectiva, rápida y menos invasiva que un estudio por angiografía.^{14,21}

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es reperfundir el tejido hipóxico que aún se encuentre viable (ventana para perfusión).

De acuerdo al ensayo clínico del Instituto Nacional de Desórdenes Neurológicos e Infartos, la perfusión cerebral con el activador tisular del plasminógeno (t-PA) intravenoso dentro de las primeras tres horas de iniciado el infarto, favorece la recuperación neurológica después del infarto cerebral.²¹ Algunos estudios han sugerido que la terapia con t-PA dentro de las primeras seis horas de tratamiento, también puede tener cierto beneficio.²²

Se ha demostrado que el uso de heparina disminuye el riesgo de infartos cerebrales recurrentes, pero el riesgo de hemorragia intracraneal es similar al beneficio; por lo que el uso de la heparina queda limitado a pacientes con alto riesgo a trombosis venosa profunda.^{21,23}

El uso de ácido acetilsalicílico ha probado tener beneficio preventivo en infartos recurrentes, cuando se administra desde 48 horas después de la fase aguda del infarto, hasta los seis meses posteriores. Esto sin

umentar el riesgo de hemorragia cerebral.²³ La anticoagulación con warfarina está indicada en la prevención de infartos recurrentes, en aquellos pacientes con embolismo de origen cardiaco.

El tratamiento también puede incluir angioplastia y colocación de *stents*, esto se valora de acuerdo a la etiología y naturaleza de las oclusiones arteriales. Estos procedimientos conllevan un alto riesgo de complicaciones.²¹ Además, es importante tratar la etiología subyacente.

Pronóstico

El pronóstico del paciente con IBL, depende de la topografía y severidad de la lesión.

El valor funcional se ha medido de acuerdo al índice de Barthel. Los valores en la primera semana después del infarto van desde 63.4 ± 33.3 ; al primer mes después del infarto de 85.0 ± 25.5 ,⁸ la habilidad funcional fue estudiada de los seis a los 40 meses después del infarto, de acuerdo al índice de Barthel fue de 99.13 ± 3.18 .²⁴

De acuerdo a esto, se podría considerar que el síndrome de Wallenberg tiene un buen pronóstico para la vida. Además, refleja la rápida e importante recuperación que tuvieron los pacientes estudiados. El mecanismo asociado a un pronóstico más grave es el cardiogénico. La mortalidad a 30 días, asociada a infartos de la circulación posterior es de 3.6%.⁴

Las secuelas más desagradables para los pacientes son: vértigo/sensación de desequilibrio y disfagia; aunque otras secuelas menos frecuentes, motivo de queja entre los pacientes incluyen: hiperhidrosis, voz nasal y disnea.²⁴

Conclusiones

El IBL es un padecimiento fácilmente diagnosticado por el médico, sin embargo, puede no ser así si se presenta como un síndrome incompleto o se desconoce esta variedad de infarto encefálico, descrita hace más de un siglo.

Por ello, es importante para el médico general y el especialista tener un alto índice de sospecha, y poseer la pericia para diagnosticar el síndrome de Wallenberg y sus variantes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Referencias

1. Consultado el 06 de noviembre de 2012. <http://circ.ahajournals.org/content/123/4/e18.full.pdf+html>
2. Consultado el 06 de noviembre de 2012. <http://www.uptodate.com/contents/posterior-circulation-cerebrovascular-syndromes>
3. Consultado el 06 de noviembre de 2012. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-diagnosis-of-stroke-subtypes>
4. Caplan LR, Chung CS, Wityk RJ, et al. Methods, Data Base, Distribution of Brain Lesions, Stroke Mechanisms, and Outcomes. *J Clin Neurol* 2005;1:14-30.
5. Jong S, Lee JH, Choi Choong G. Patterns of Lateral Medullary Infarction: Vascular Lesion-Magnetic Resonance Imaging Correlation of 34 Cases. *Stroke* 1998;29:645-652.
6. MA Ross, J Biller, HP Adams Jr, et al. Magnetic resonance imaging in Wallenberg's lateral medullary syndrome. *Stroke* 1986;17:542-545.
7. Ropper A, Brown R, Adams and Victor's Principles of Neurology. 8th Ed. New York: Mc Graw Hill; 2005. p. 660-746.
8. Kameda W, Kawanami T, Kurita K et al. Lateral and Medial Medullary Infarction: A Comparative Analysis of 214 Patients. *Stroke* 2004;35:694-699.
9. Kim JS, Lee JH, Suh DC, et al. Spectrum of Lateral Medullary Syndrome Correlation Between Clinical Findings and Magnetic Resonance Imaging in 33 Subjects. *Stroke* 1994;25:1405-1410.
10. Fitzgibbons PL, Fruin AH. Wallenberg's syndrome caused by direct brainstem injury. *Surgical Neurology* 1981;15:336-337.
11. Roldán-Valadez E, Juárez-Jiménez H, Corona-Cedillo R, et al. Síndrome de Wallenberg: hallazgos en resonancia magnética con correlación clínica. *Gac Méd Méx* 2007;143:429-432.
12. Ya-Chun C, Shen-Kou T, Kwok-Hon C, et al. Lateral Medullary Syndrome After Prone Position for General Surgery. *Anesth Analg* 2002;95:1451-1453.
13. Okawara S, Nibbelink D. Vertebral Artery Occlusion Following Hyperextension and Rotation of the Head. *Stroke* 1974;5:640-642.
14. Caplan L. Posterior circulation ischemia: then, now, and tomorrow. The Thomas Willis Lecture-2000. *Stroke* 2000;31:2011-2023.
15. Kim JS, Lee JH, Lee MC. Patterns of sensory dysfunction in lateral medullary infarction Clinical-MRI correlation. *Stroke* 1994;25:1405-1410.
16. Sacco RL, Freddo L, Bello JA, et al. Wallenberg's lateral medullary syndrome. Clinical-magnetic resonance imaging correlations. *Arch Neurol* 1993;50:609-614.
17. Consultado el 06 de noviembre de 2012. <http://emedicine.medscape.com/article/1199177-differential>
18. Nowak DA, Topka HR. The clinical variability of Wallenberg's syndrome. The anatomical correlate of ipsilateral axial lateropulsion. *J Neurol* 2006;253:507-511.
19. CS Lam, YK Yee, YK Tsui, et al. Vertebral artery dissection: a treatable cause of ischaemic stroke. *Hong Kong Medical Journal* 1999;5:398-401.
20. Hufnagel A, Hammers A, Schönle PW, et al. Stroke following chiropractic manipulation of the cervical spine. *Journal of Neurology* 1999;246:683-688.
21. Savitz SI, Caplan LR. Vertebrobasilar Disease. *N Engl J Med* 2005;352:2618-2626.
22. Van-der-Worp HB, Van-Gijn J. Acute Ischemic Stroke. *N Engl J Med* 2007;357:572-579.
23. Pereira AC, Brown MM. Aspirin or heparin in acute stroke. *British Medical Bulletin* 2000;56:413-421.
24. Kim JS, Choi-Kwon S. Sensory Sequelae of Medullary Infarction Differences Between Lateral and Medial Medullary Syndrome. *Stroke* 1999;30:2697-2703.