*Síndrome de Wallenberg**

Escobar Alfonso,[1] Rogel Francisco[2]

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 71 años, originaria de Oaxaca, diestra, soltera.

Antecedentes heredo familiares: no se refieren; antecedentes personales no patológicos: ninguno; antecedentes personales patológicos: estrabismo con exotropia ojo izquierdo desde el nacimiento; marcapaso por bloqueo A-V un mes antes del padecimiento actual; hipertensión arterial controlada.

Padecimiento actual: Mareo, vértigo, dificultad para la deglución, cefalea generalizada, desde hace dos días. Se añaden ptosis palpebral izquierda, dificultad para la marcha, disfagia, disfonía, y acúfeno intenso, un día después.

Exploración física: Tensión arterial 140/100; frecuencia cardíaca 70/min. Senil, normocéfala, ptosis palpebral y exotropia izquierda; marcapaso subcostal izquierdo.

EXAMEN NEUROLÓGICO

Alerta, lenguaje verbal coherente. Orientada. Nervios craneales; II. Isocoria, con reflejos normales, fondo de ojo angiosclerosis; III, IV, VI. Movimientos oculares normales a pesar de la exotropia izquierda; V. Corneal izquierdo negativo. Anestesia en hemicara izquierda, hipoestesia hemicara derecha, reflejo maseterino negativo; VII. Dudosa desviación de comisura bucal a la derecha, pero movilidad facial normal; VIII. Weber, Rinne y Schwabach; IX, X. Parálisis hemivelo izquierdo, reflejo nauseoso negativo, voz "susurrante", disfagia; XI. Posible paresia del esterno-cleidomastoideo izquierdo; XII: Lengua extruye con desviación a la izquierda. Esfera motriz: extremidades movilización normal, hay dismetría y disdiadococinesia izquierdas; marcha atáxica, ataxia troncal. Reflejos de estiramiento muscular::0 a 1, generalizados. Reflejo plantar flexor bilateral. Sensibilidad somática, lo descrito para el V nervio; hipoestesia de hemicuerpo derecho. No hay signos de irritación meníngea, no hay soplos.

Evolución

Seis horas después del examen paro cardiorrespiratorio, que revierte a los tres minutos gracias a maniobras de resucitación. Se intuba.

Al día siguiente: moviliza extremidades y parpadea si se le pide (excepto del lado izquierdo). Segundo día: oliguria e hipotensión; paro cardiorrespiratorio irreversible. Exitus lethalis.

Primer día: Tomografía axial computada: zona hipodensa en porción posterior de hemisferio cerebeloso izquierdo.

QS: Glucosa 118; Urea 75; Creatinina 1.3. Electrolitos: Na: 138; K 4.1. BH: Hb 16, Htc50, CMHG 32, L 9.2, Neutro 64, linfos 36. TP 12, test 13, TPT 32, test 32, plaquetas 414. Gasometría: pH 7.16 – 7.39, pCO2 50.8, pO2 52, NaHCO3 18.4, TCO2 20. Beb – 9.8, Sbc 16.7, Be ecf 10.4, %O2 76.0

Segundo día: Gasometría: pH 7.12 – 7.39, pCO2 27.4 – 33.6, pO2 33 – 65, NaHCO3 9.3 – 21.2, TCO2 10.2 – 22.2, Beb –18.5 - -2.6, %O2 54.2 – 93.6, Na 148 – 142, K 5.0 – 3.7.

DISCUSIÓN CLÍNICA. DR. FRANCISCO RIGEL

Consideraciones clínicas

El caso de una mujer de 71 años, que ingresa por un padecimiento agudo, de dos días de evolución; la sintomatología se inicia con mareo, vértigo, disfagia y cefalea generalizada. Al día siguiente se añade ptosis palpebral izquierda, dificultad para la marcha, disfonía y acúfeno intenso.

Entre sus antecedentes destaca *hipertensión arterial* (HTA), que se dice "controlada", sin especificar cuanto tiempo la ha padecido. Destaca también, la colocación de un marcapaso cardiaco por bloqueo aurículo-ventricular, un mes antes del padecimiento actual. Finalmente, exotropía izquierda desde el nacimiento.

El examen físico general revela TA de 140/100 y un marcapaso subcostal izquierdo.

En el examen neurológico la describen alerta, orientada, y con "lenguaje verbal coherente". Fon-

[1] *Departamento de Biología Celular y Fisiología, Instituto de Investigaciones Biomédicas, Universidad Nacional Autónoma de México.*

[2] *Neurólogo, Hospital Regional, IMSS, Veracruz, Ver.*

* *Departamento de Neurología, Facultad de Medicina, UASLP, y Hospital Universitario "Ignacio Morones Prieto".*

Correspondencia:
Dr. Alfonso Escobar
Departamento de Biología Celular y Fisiología,
Instituto de Investigaciones Biomédicas,
Universidad Nacional Autónoma de México,
Ciudad Universitaria, 04510, México, D.F.
alesiz@servidor.unam.mx

do de ojo con angiosclerosis. Los pares craneanos III, IV y VI muestran movimientos oculares normales. El nervio V muestra reflejo corneal izquierdo negativo y anestesia de hemicara izquierda; hipoestesia de hemicara derecha. VII dudosa desviación de comisura bucal a la derecha, "con movimiento facial normal".

A nivel de pares bajos parálisis de hemivelo izquierdo, reflejo nauseoso negativo. Voz "susurrante" y disfagia. El nervio XII: la extrusión de la lengua con desviación a la izquierda. Extremidades con dismetría y disdiadococinesia izquierdas. Ataxia troncal. Hipoestesia de hemicuerpo derecho.

La paciente tiene una evolución muy mala, con paro cardio-respiratorio pocas horas después de su ingreso, que amerita asistencia mecánica ventilatoria. 48 horas después de su ingreso hay un nuevo paro cardio-respiratorio irreversible.

En los exámenes de laboratorio no hay datos relevantes para la discusión clínica.

Consideracines diagnósticas

Estamos frente a una mujer de la octava década de la vida, con un cuadro agudo de dos días, que termina en la muerte de la paciente. Destaca el antecedente de HTA, aún sin que sepamos cuanto tiempo la ha padecido. Es también relevante la colocación reciente de un marcapaso cardiaco, por bloqueo A-V, ya que éste es un indicador importante de probable coronariopatía isquémica.

Los datos relevantes en la anamnesis son: mareo, vértigo, y disfagia, al cual se agrega ptosis izquierda, ataxia de la marcha, disfonía y acúfeno intenso.

La EF corrobora HTA leve y el examen neurológico muestra afección de los siguientes nervios craneales:

III izquierdo incompleto (ptosis), que también podría explicarse por afectación simpática (Síndrome de Horner), V izquierdo franco, V derecho dudoso, IX y X del lado izquierdo, XI izquierdo, posible, XII izquierdo.

Este cuadro de afección de múltiples nervios craneales bajos se asocia con dismetría y disdiadococinesia izquierda y ataxia troncal. Así como hipoestesia de hemicuerpo derecho.

Diagnósticos sindromáticos:

1. Síndrome cruzado con afección de pares craneales del lado izquierdo, y de somestesia del hemicuerpo contralateral.
2. Síndrome de pares craneales bajos, que comprende la raíz descendente del V nervio izquierdo, IX, X y XII izquierdos.
3. Síndrome cerebeloso izquierdo.
4. Probable síndrome de Horner izquierdo (vía simpática).

El resto de los datos consignados en la historia clínica de la paciente son dudosos (así están referidos) y por ende, no les daré mucho peso en mi discusión.

Diagnóstico clínico diferencial

Estos cuatro síndromes me llevan a la región lateral alta del bulbo raquídeo, en el lado izquierdo, donde confluyen núcleos, vías y nervios que nos explican todo el cuadro clínico de la paciente. En esta región se encuentra el núcleo ambiguo (origen del X nervio craneal), el núcleo motor del XII, el núcleo y tracto descendente del V nervio, los núcleos vestibulares, la oliva bulbar (origen de las fibras olivo-cerebelosas), el tracto espino-cerebeloso y el espino-talámico. De tal forma, esta constelación de signos y síntomas ubica claramente la lesión en la región bulbar alta, lateral izquierda. Nos resta ahora, discernir la etiología. En el diagnóstico diferencial, las principales posibilidades etiológicas son:

1. Ictus vascular, sea isquémico o hemorrágico.
2. Un proceso infeccioso o inflamatorio.
3. Neoplásico (sea primario o secundario), a través de un sangrado tumoral.

La posibilidad neoplásica la descarto, porque no hay en la historia de la paciente ningún dato que sugiera esta patología, además que las neoplasias en tallo cerebral (sea primarias o secundarias) son muy infrecuentes en los ancianos.

Como posibilidad de origen infeccioso-inflamatorio podría plantear un absceso en fase de cerebritis o una encefalitis de tallo cerebral. En la historia y el examen de la paciente, no se revela ninguna fuente séptica en la economía que diera origen a un absceso; nunca hubo fiebre y la evolución no es la habitual.

Un proceso inflamatorio, del tipo de la desmielinización focal (sea post-viral, criptogénica o por un primer brote de Esclerosis múltiple), puede dar este cortejo sintomático, sin embargo, es altamente improbable por la ausencia de factores precipitantes (infección viral precedente), y la presencia de Esclerosis múltiple en este grupo etario es poco frecuente.

Finalmente, el ictus vascular, lo considero el origen más probable del cuadro clínico de esta paciente, favorecido por los siguientes factores: edad avanzada, antecedente de HTA, presencia de cardiopatía de origen isquémico e inicio agudo (ictus). La lesión muy probablemente es de tipo isquémico.

Diagnóstico clínico final:

Síndrome de Wallenberg por infarto del bulbo raquídeo, porcion lateral alta, izquierdo.

ESTUDIO NEUROPATOLÓGICO. DR. ALFONSO ESCOBAR

Hallazgos de la autopsia parcial para examinar el encéfalo. El cerebro pesó 1356 gramos. Se observó prominencia de las granulaciones de Pacchioni, hallazgo común en sujetos de edad avanzada**.** Se aprecia hernia bilateral de uncus y de amígdala cerebelosa (Figura 1). El polígono arterial de Willis muestra placas de ateroma en porción supreclinoidea de ambas arterias carótidas y arterias cerebrales medias. Placa de ateroma incipiente a nivel de la bifurcación de la arteria basilar. La arteria cerebelosa posterior e inferior izquierda muestra cóagulo obscuro, friable, que ocupa la luz arterial desde su origen.

En los cortes coronales a nivel de la circunvolución parietal inferior, angular, derecha se observó trombosis de vena cortical superficial asociada con hemorragia córtico-subcortical, de 1.5 x 1.5 cmts. Los ventrículos laterales moderadamente dilatados; los plexos coroideos con degeneración hidrópica (Figura 2). El resto de estructuras cerebrales sin alteraciones macroscópicas.

En el tallo cerebral el mesencéfalo y la protuberancia no mostraron anomalías macroscópicas (Figura 3); sólo el bulbo raquídeo (Medulla oblongata) mostró posible área de infarto reciente en porción tegmental lateral izquierda.

El cerebelo mostró área de encefalomalacia reciente en el lóbulo posterior que abarca porción medial de los lobulillos semilunar, gracilis y digástrico izquierdos. Los núcleos cerebelosos subcorticales sin alteraciones macroscópicas.

El estudio histológico microscópico de las áreas afectadas mostró:

Aterotrombosis de la arteria cerebelosa posterior e inferior izquierda (PICA), cuya luz arterial se halla ocluida totalmente por coágulo adherido a la pared (Figura 3).

En el bulbo raquídeo se confirma necrosis isquémica en porción tegmental lateral y medial izquierda, que se extiende desde el tercio superior al tercio medio bulbar, con afección del núcleo del hipogloso, núcleo dorsal del nervio vago, núcleo ambiguo, núcleo de la raiz espinal del nervio trigémino, algunas volutas del núcleo principal de la oliva bulba, el haz espino-talámico, tracto vestíbulos espinal y núcleo lateral de la formación reticular. El área afectada muestra vacuolas, disgregación del tejido y algunos capilares congestivos con coágulo.

En el cerebelo la zona de infarto muestra necrosis de las neuronas de Purkinje y los granos (Figuras 4-6), así como destrucción temprana de las vainas de mielina y edema tisular; en las áreas no afectadas la estructura de las folias cerebelosas es normal.

Figura 1. Vista basal del cerebro que muestra hernia temporal medial bilateral.

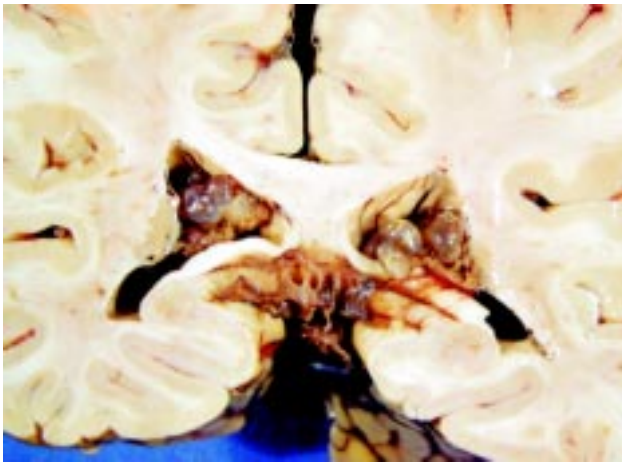

Figura 2. Ilustración de la degeneración hidrópica de los plexos coroides.

Figura 3. Vista ventral del tallo cerebral y cerebelo. Nótese la coloración oscura de la PICA y las zonas de infarto en el lóbulo posterior del cerebelo.

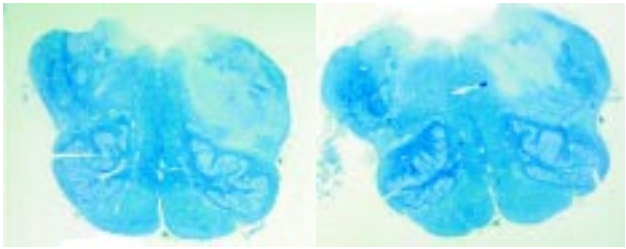

Figura 4. Cortes de bulbo raquídeo teñidos con técnica de mielina. Nótese la zona de infarto en la porción tegmental lateral izquierda.

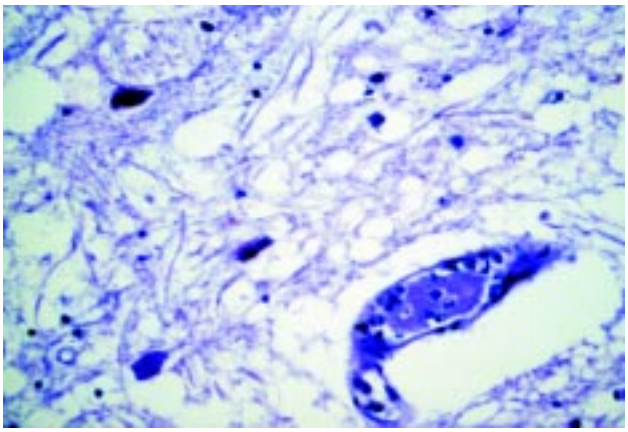

Figura 5. La microfotografía ilustra la formación de vacuolas en el parénquima afectado y neuronas picnóticas.

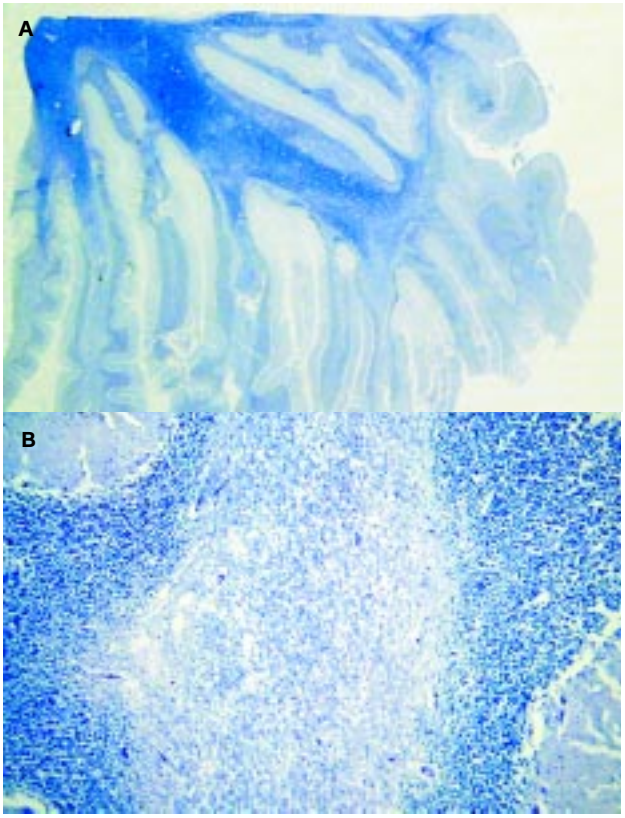

Figura 6. A y B. Cortes de cerebelo teñido con técnica para mielina. Nótese la palidez en las zonas de infarto.

En cortes de los hemisferios cerebrales hubo trombosis venosa focal aguda asociada a hemorragia focal en lóbulo parietal derecho (Figura 7), con signos de anoxia aguda y edema cerebral moderado; el corte transversal de la arteria cerebelosa posterior e inferior muestra la obstrucción de la luz por un coágulo en vías de organización (Figura 8).

Diagnóstico neuropatológico final

Síndrome de Wallenberg: Aterotrombosis de la Arteria Cerebelosa Posterior e Inferior Izquierda, con infarto bulbar lateral izquierdo e infarto cerebeloso del lóbulo posterior izquierdo.

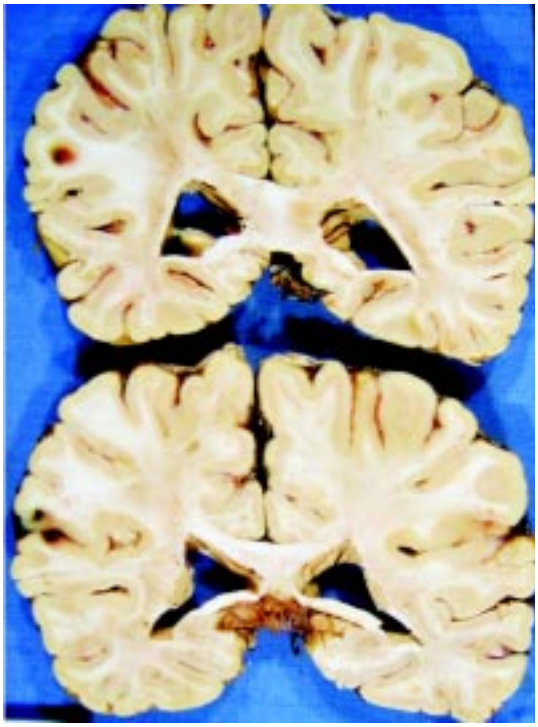

Figura 7. Muestra de zonas hemorrágicas en el lóbulo parietal derecho.

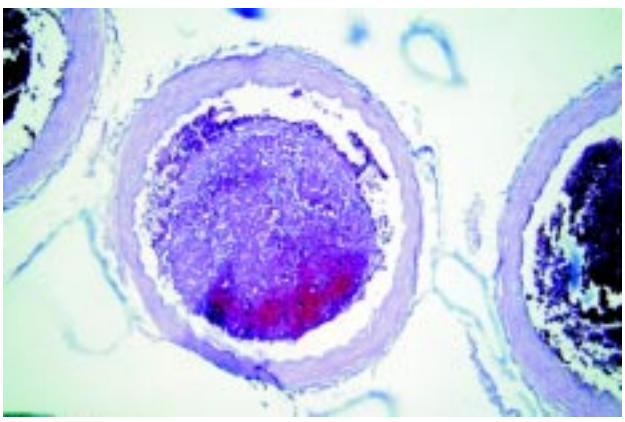

Figura 8. Corte transversal de la PICA que muestra oclusión de la luz por un trombo en vías de organización.

Comentario sobre el diagnóstico neuropatológico para la Sesión Clínico-Patológica, en la División de Neurología de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, SLP, el 19 de mayo de 2007.

Síndrome de Wallenberg: Síndrome de oclusión de la arteria cerebelosa posterior e inferior.

John LeCarré en una de sus novelas de espionaje dice:
la prostituta suple el afecto con técnica,
y en la medicina actual se suple la doctrina con alta tecnología.
Dr. Leonardo Zamudio

Cursos y Congresos

American Academy of Neurology
Del 28 de abril al 5 de mayo
Boston, E.U.A

XXIX Reunión Anual de AMEINNN (Egresados del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía)
Hotel Posada de Tampico
Tampico, Tamps.
Del 30 de mayo al 2 de junio, 2007
pacorogel@hotmail.com

European Neurological Society
Del 16 al 20 de junio
Rodas, Grecia.
www.akm.ch/ens2007/

Congreso Internacional de Epilepsia
Del 8 al 12 de agosto
Singapur, Rep. S.
www.epilepsysingapore2007.org/

European Federation of Neurological Societies
Del 25 al 28 de agosto
Bruselas, Bélgica.
www.kenes.com/efns2007/

1st World Congress on Controversies on Neurology
Del 6 al 9 de septiembre
Berlín, Alemania.
www.comtecmed.com/cony/

XII Congreso Panamericano de Neurología
Del 7 al 11 de octubre
Sto. Domingo R. D.
Información general:
http://www.kenes.com/neuro-congresos/informacion.html

ECTRIMS
Del 10 al 13 de octubre
Praga, R. Checa

Academia Mexicana de Neurología. Reunión Anual Monterrey 2007
Del 31 de octubre al 3 de noviembre
Monterrey, México.

International Congress on Vascular Dementia
Del 8 al 11 de noviembre
Budapest, Hungría

International Congress on Parkinson's Disease and Related Disorders
Del 9 al 13 de diciembre
Berlín, Alemania

9a. Conferencia Mundial sobre Prevención de Lesiones y Promoción de la Seguridad
Del 15 al 18 de marzo de 2008
Mérida, Yuc.
www.safety2008mx.info