

Giugno 2013

[http://www.medicoebambino.com  
/?id=PPI1306\\_10.html](http://www.medicoebambino.com/?id=PPI1306_10.html)

## MEDICO E BAMBINO PAGINE ELETTRONICHE

### PEDIATRIA PER IMMAGINI

---

#### **Sindrome di Wallenberg in età pediatrica**

**MASSIMO GRASSI<sup>1</sup>, DORIANA AMATO<sup>2</sup>, PAOLO RICCIARDELLI<sup>3</sup>, ANNAMARIA MAGISTÀ<sup>1</sup>, IOLE VENTURI<sup>1</sup>, PATRIZIA CENNI<sup>4</sup>, FEDERICO MARCHETTI<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>UOC di Pediatria e Neonatologia, Azienda Ospedaliera di Ravenna, AUSL Ravenna

<sup>2</sup>Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bari

<sup>3</sup>Neurologia Pediatrica, Ospedale di Faenza, AUSL Ravenna

<sup>4</sup>SSD Neuroradiologia, AUSL Ravenna

Indirizzo per corrispondenza: [federico.marchetti@ausl.ra.it](mailto:federico.marchetti@ausl.ra.it)

E. è un bambino di 6 anni che ha presentato improvvisamente, in condizioni di benessere, cefalea associata a ipostenia dell'arto inferiore di sinistra e atassia, disfonia e scialorrea, con respiro rumoroso. La cefalea si è autolimitata in pochi minuti ma, per la persistenza degli altri sintomi, è stato condotto in Pronto Soccorso.

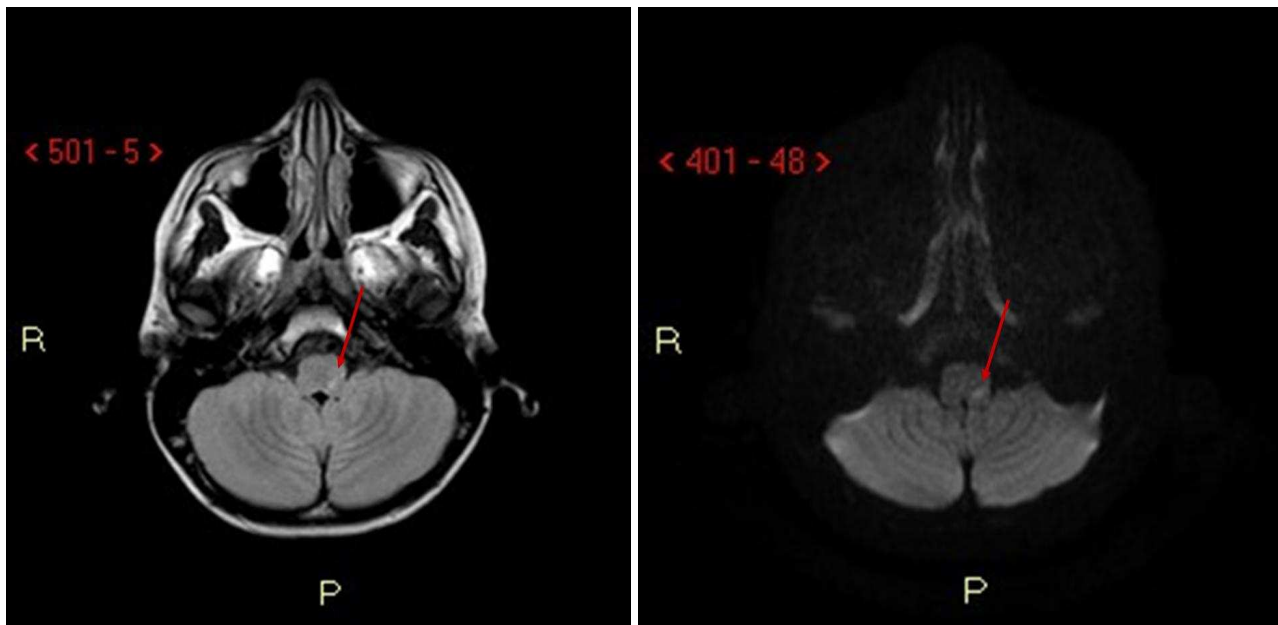
All'arrivo appariva in condizioni generali scadenti, in stato soporoso, ipototonico, con iporeflessia. GCS=7; rispondeva agli stimoli dolorosi, con risveglio parziale, ma presentava tendenza all'assopimento; mostrava scialorrea e tendenza alla bradipnea (FR 10 atti/min) con persistenza del respiro rumoroso con, a tratti, la sensazione di stridore laringeo; la SaO<sub>2</sub> oscillava tra 90% e 95% in aria ambiente.

La TC encefalo, l'EEG e la radiografia del torace, eseguiti in urgenza, non mostravano alterazioni, così come nella norma risultavano l'esame emocromocitometrico, l'assetto coagulativo, la glicemia, la funzionalità epatica e renale, gli indici di flogosi.

Inizialmente ricoverato in terapia intensiva il bambino ha presentato un rapido miglioramento delle condizioni generali senza mai necessità di assistenza ventilatoria e pertanto è stato trasferito, dopo poche ore, presso il nostro reparto.

All'esame clinico-neurologico presentava ipostenia dell'arto inferiore sinistro, atassia, paralisi faringo-laringea con disfagia e disfonia, ptosi palpebrale sinistra e riferiva cefalea.

A circa 24 ore dall'esordio dei sintomi, è stata eseguita la RMN encefalo con studio angiografico ([Figure 1, 2, 3](#)).



**Figura 1.** RMN. Assiale FLAIR (a sinistra): piccola lesione iperintensa a carico della porzione posteriore sinistra del bulbo compatibile con piccola lesione ischemica recente. DWI b1000 (a destra): piccola lesione a carico della porzione posteriore sinistra del bulbo con diffusione ristretta compatibile con piccola lesione ischemica recente.



**Figura 2.** RMN. Coronale TSE T2: piccola lesione iperintensa a carico della porzione posteriore del bulbo compatibile con piccola lesione ischemica recente.



**Figura 3.** Angio-RMN. PC vasi epiaortici: marcata asimmetria di calibro delle arterie vertebrali per ipoplasia dell'arteria vertebrale sinistra (freccia rossa). Tortuosità di decorso con kinking del tratto extracranico delle arterie carotidi interne (freccia verde).

### Qual è la vostra diagnosi?

La RMN encefalo con studio angiografico ha documentato una piccola area iperintensa a livello della porzione posteriore laterale sinistra del bulbo compatibile con lesione ischemica recente e marcata asimmetria delle arterie vertebrali (dx > sin). Il corteo sintomatologico presentato da E. è conseguente all'ischemia bulbare da riduzione del flusso ematico in arteria vertebrale ed è definito **sindrome di Wallenberg** ([Box 1](#)).

#### **Box 1. SINDROME DI WALLEMBERG - SINDROME LATERALE MIDOLLARE**

Gli infarti a carico del bulbo sono rari in età adulta, rarissimi in età pediatrica e scarsi dati sono disponibili in letteratura relativamente all'età pediatrica.

La sindrome di Wallenberg, definita anche come sindrome laterale midollare, si evidenzia a seguito di lesione ischemica del midollo allungato (bulbo), spesso secondaria a occlusione dell'arteria vertebrale o dell'arteria cerebellare inferiore posteriore a causa di aterotrombosi o embolismo e, a volte, è conseguenza della dissezione spontanea delle arterie vertebrali.

Lo spettro di manifestazioni cliniche della sindrome di Wallenberg è ampio e comprende sindrome di Horner, atassia ipsilaterale (alla lesione bulbare), alterazioni della sensibilità al volto o all'emisoma, disfagia, disfonia/raucedine, paralisi del palato, scialorrea, vertigini, nausea e vomito, disturbi visivi (diplopia, nistagmo, deviazione dello sguardo), singhiozzo, paresi facciale, disartria, cefalea e dolore a livello del collo.

Le lesioni bulbari individuabili tramite la RM (e le conseguenti manifestazioni cliniche) sono eterogenee e correlate ai diversi reperti angiografici, che a loro volta dipendono dai differenti meccanismi patogenetici: eziologia, sede e ampiezza dei vasi coinvolti, velocità con cui si è sviluppata la lesione, situazione dei vasi collaterali.

### **DECORSO CLINICO**

Durante la degenza si è assistito alla completa regressione del quadro neurologico, con riduzione progressiva della disfonia.

Tra le ipotesi eziopatogenetiche della lesione ischemica bulbare associata ad asimmetria di calibro delle arterie vertebrali andavano considerati:

- un tromboembolismo paradossale da pervietà del forame ovale (l'ecocardiogramma, anche transesofageo, è risultato nella norma);
- una vasculite, tipo malattia di Takayasu, esclusa per il riscontro di polsi periferici normosfigmici, valori pressori normali ai quattro arti, assenza di anomalie aortiche, indici di flogosi negativi. Negativo è risultato lo studio dell'autoimmunità (ANA, anti DNA, ANCA, ENA; complemento);
- tromboembolismo conseguente a trombofilia; la ricerca dei fattori protrombotici (fattore

V Leiden, polimorfismo MTHFR C677T, polimorfismo G20210A del fattore II della coagulazione; ricerca lupus anticoagulans; dosaggio di omocisteinemia e acido folico; assetto lipidico; dosaggio di proteina C, proteina S e antitrombina) ha mostrato una condizione di eterozigosi per il polimorfismo del fattore II.

L'ipotesi eziopatogenetica che ci è apparsa più verosimile è stata quella di un rallentamento del flusso ematico in arteria vertebrale sinistra che risultava congenitamente ipoplasica e ridotta di calibro. È possibile (ma non ne abbiamo la certezza) che la condizione di trombofilia (paziente eterozigote per polimorfismo del fattore II della coagulazione) possa essere una condizione co-favorente l'evento ischemico bulbare e l'insorgenza della sintomatologia, compatibile con la sindrome di Wallenberg. L'ecodoppler renale ha escluso la presenza di una condizione displasica a carico delle arterie renali.

## GESTIONE TERAPEUTICA ED EVOLUZIONE CLINICA

È stata intrapresa inizialmente terapia per via sottocutanea con eparina a basso peso molecolare, sostituita in 5° giornata con acido acetilsalicilico, terapia che il bambino sta proseguendo a domicilio. Ad oggi, con un follow-up di 12 mesi, E. non presenta sequele neurologiche e l'*imaging* cerebrale è negativa tranne che per la già nota asimmetria di calibro delle arterie vertebrali che è rimasta imm modificata.

È molto ragionevole pensare, vista l'alterazione anatomica dell'arteria vertebrale, che la profilassi con acido acetilsalicilico debba essere eseguita per tutta la vita.

## Bibliografia

- Aydogdu I, Ertekin C, Tarlaci S, Turman B, Kiylioglu N, Secil Y. [Disphagya in lateral medullary infarction \(Wallenberg's syndrome\): an acute disconnection syndrome in premotor neurons related to swallowing activity?](#) Stroke 2001;32:2081-7.
- Bernard TJ, Manco-Johnson MJ, Goldenberg NA. [The roles of anatomic factors, thrombophilia, and antithrombotic therapies in childhood-onset arterial ischemic stroke.](#) Thromb Res 2011;127:6-12.
- Beslow LA, Jordan LC. [Pediatric stroke: the importance of cerebral arteriopathy and vascular malformations.](#) Childs Nerv Syst 2010;26:1263-73.
- Franzoni E, Salerno GG, Valenti V, Garone C, Cecconi I, Cordelli DM, Marchiani V. [Lo stroke in età pediatrica.](#) Medico e Bambino 2009;28:566-71.
- Kim JS. [Pure lateral medullary infarction: clinical-radiological correlation of 130 acute, consecutive patients.](#) Brain 2003;126:1864-72.
- Kim K, Lee HS, Jung YH, et al. [Mechanism of medullary infarction based on arterial territory involvement.](#) J Clin Neurol 2012;8:116-22
- Lyle CA, Bernard TJ, Goldenberg NA. [Childhood arterial ischemic stroke: a review of etiologies, antithrombotic treatments, prognostic factors, and priorities for future research.](#) Semin Thromb Hemost 2011;37:786-93.
- Monagle P, Chan AK, Goldenberg NA, et al.; American College of Chest Physicians. [Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines.](#) Chest 2012;141:e737S-801S.

Vuoi citare questo contributo?

M. Grassi, D. Amato, P. Ricciardelli, A. Magistà, I. Venturi, P. Cenni, F. Marchetti . SINDROME DI WALLEBERG IN ETÀ PEDIATRICA. *Medico e Bambino pagine elettroniche* 2013; 16(6) [http://www.medicoebambino.com/?id=PPI1306\\_10.html](http://www.medicoebambino.com/?id=PPI1306_10.html)