

Sindrome di Wallenberg in età pediatrica

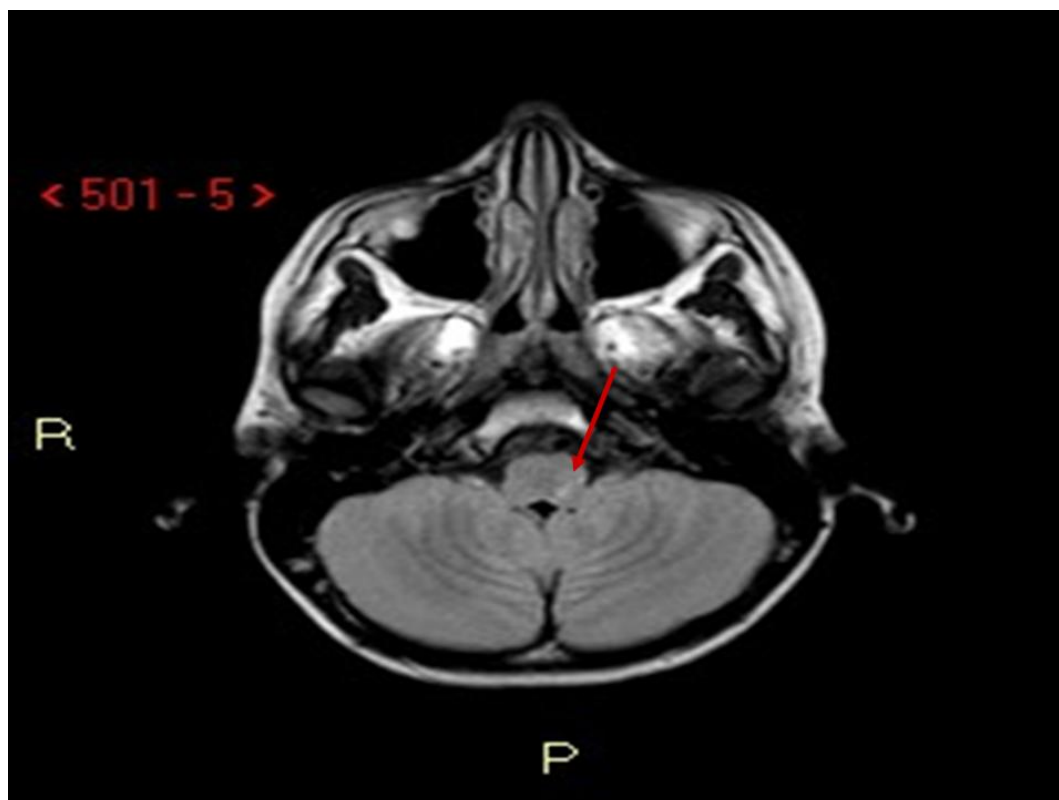
Massimo Grassi¹, Doriana Amato², Paolo Ricciardelli³,
Annamaria Magistà¹, Iole Venturi¹, Patrizia Cenni⁴,
Federico Marchetti¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia, Azienda Ospedaliera di
Ravenna, AUSL Ravenna ²Scuola di Specializzazione in Pediatria,
Università di Bari ³Neurologia Pediatrica, Ospedale di Faenza,
AUSL Ravenna ⁴SSD Neuroradiologia, AUSL Ravenna

Indirizzo per corrispondenza: 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, ipotonico, 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 SaO₂ 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 faringolaringea 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*).



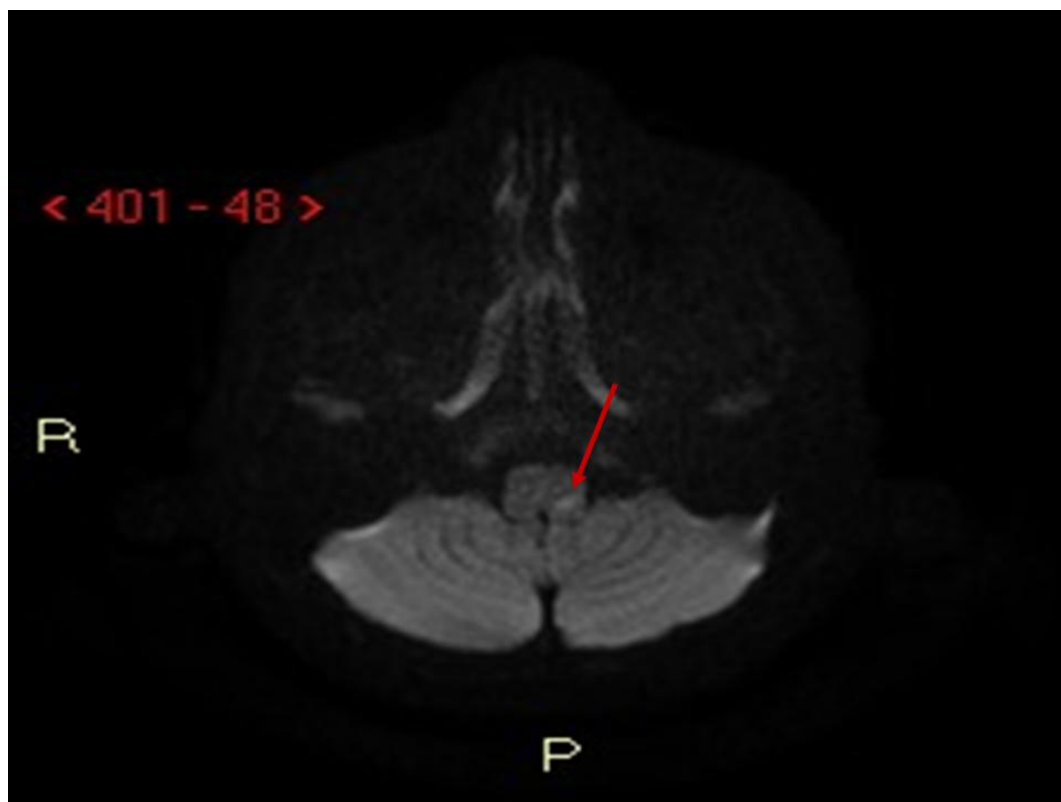


Figura 1. RMN. Assiale FLAIR (a sinistra): piccola lesione iperintensa a carico della porzione posteriore sinistra del bulbo compatibile con piccola lesione ischemica recente. DWI

b1000 (a destra): piccola lesione a carico della porzione posteriore sinistra del bulbo con diffusione ristretta compatibile con piccola lesione ischemica recente.

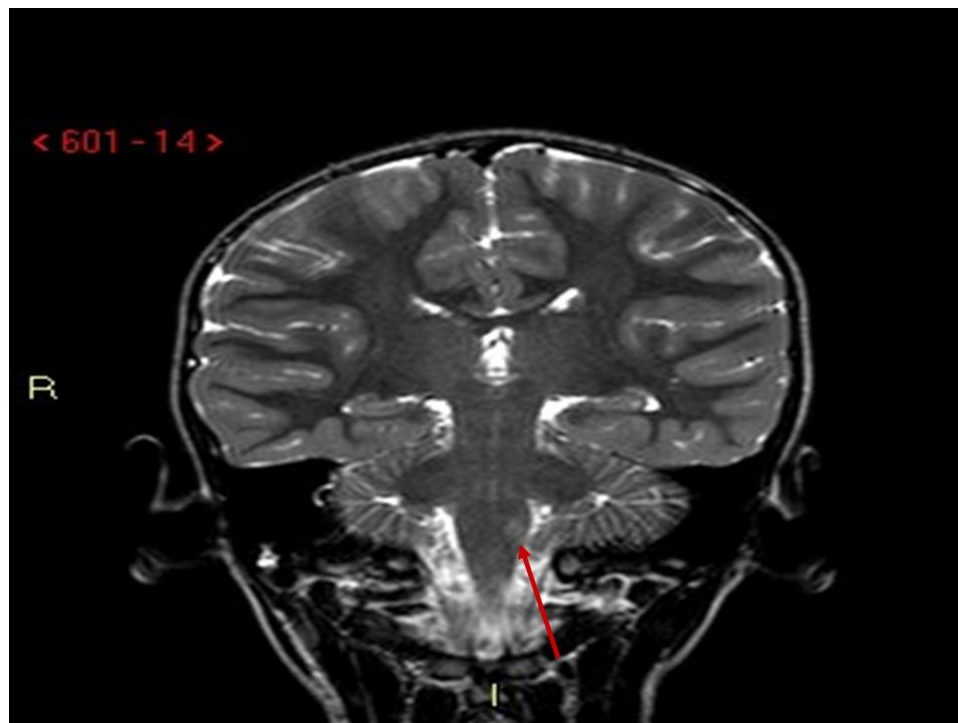


Figura 2. RMN. Coronale TSE T2: piccola lesione iperintensa a carico della porzione posteriore del bulbo compatibile con piccola lesione ischemica recente.

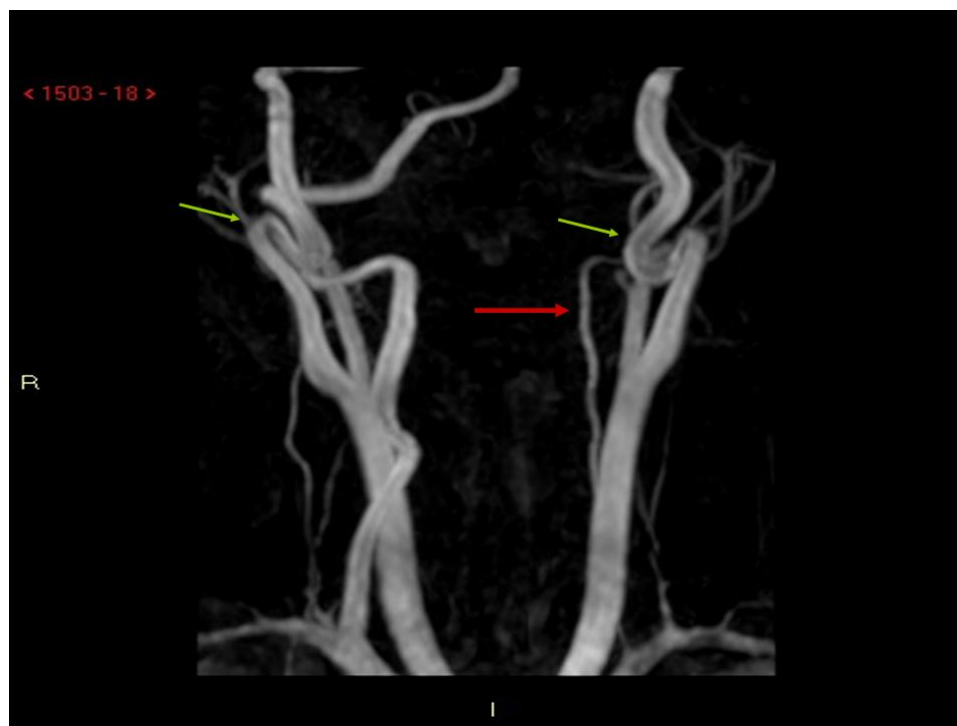


Figura 3. Angio-RMN. PC vasi epiaortici: marcata asimmetria di calibro delle arterie vertebrali per ipoplasia dell'arteria vertebrale sinistra (freccia rossa). Tortuosità di decorso con kinking del tratto extracranico delle arterie carotidi interne (freccia verde).

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 WALLENBERG - 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.

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 immutata. È molto ra-

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

Bibliografia

BIBLIOGRAFIA

- Aydogdu I, Ertekin C, Tarlaci S, Turman B, Kiylioglu N, Secil Y. Disphagia 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.