

Síndrome de Foix-Chavany-Marie por infarto biopercular con mecanismo cardioembólico

Foix-Chavany-Marie syndrome sue to biopercular infarction
with cardioembolic mechanism

Leda Fernández Cué^{1*}

José Luis Miranda Hernández¹

Camelia Valhuerdi Porto¹

Karelys Colomina Echenique¹

Alexander Biart Vega¹

Roberto Méndez Cruz¹

¹ Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos “Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: leda.fernandez@infomed.sld.cu

RESUMEN

El síndrome de Foix-Chavany-Marie o síndrome biopercular fue descrito como una diplejía labio-facio-faringo-laringo-gloso-masticatoria, con disociación automática del movimiento. Los pacientes que padecen este síndrome presentan alteración del habla (disartria o anartria), disfagia y no pueden abrir la boca, cerrar los párpados o protruir la lengua por voluntad propia, pero pueden sonreír, llorar y bostezar automáticamente. La etiología más frecuente en la edad adulta es la isquémica, a nivel opercular bilateral. Se presenta el caso clínico de

un paciente con enfermedad cerebrovascular isquémica de la arteria cerebral media derecha con parálisis pseudobulbar con conversión hemorrágica por mecanismo cardioembólico, con trastorno de la deglución. Tuvo una evolución favorable.

Palabras clave: Síndrome biopercular; enfermedad cerebrovascular isquémica; mecanismo cardioembólico.

ABSTRACT

Foix-Chavany-Marie syndrome or biopercular syndrome was described as a lip-facio-pharyngo-laryngeal-glosso-chewing diplegia, with automatic dissociation of movement. Patients with this syndrome have speech impairment (dysarthria or anarthria), dysphagia and cannot open their mouths, close their eyelids or protrude their tongue freely, but they can smile, cry and yawn spontaneously. The most frequent etiology in adulthood is ischemic, at the bilateral opercular level. We report a clinical case of a female patient with ischemic cerebrovascular disease of the right middle cerebral artery with pseudobulbar paralysis, hemorrhagic conversion by cardioembolic mechanism, and swallowing disorder. She evolved favorably.

Keywords: Biopercular syndrome; ischemic cerebrovascular disease; cardioembolic mechanism.

Recibido: 27/09/2018

Aprobado: 30/12/18

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Foix-Chavany-Marie (FCM), también conocido como síndrome biopercular (SB) fue descrito por primera vez en 1926 por los franceses Charles Foix, JA Chavany y Julien Marie, refiriéndose a una diplejía facio-faringo-glosomasticatoria con disociación de movimientos voluntarios y automáticos.⁽¹⁾ Estos autores plantearon una sola condición clínica caracterizada por parálisis supranuclear (pseudobulbar), causada por lesiones operculares anteriores; la etiología de estas pueden ser congénitas o adquiridas, y de presentación persistente o intermitente, aunque la causa más frecuente en adultos y forma clásica es de etiología vascular isquémica.^(2,3,4)

Los pacientes que padecen este síndrome presentan anartria o disartria severa, disfagia, babeo y diplejía facial y lingual, son incapaces de abrir la boca, guiñar un ojo o protruir la lengua por voluntad propia, en cambio conservan la función refleja y pueden llorar, sonreír y bostezar de forma automática.^(5,6)

La etiología más frecuente en el adulto es la isquémica con afección de ambos opérculos. Se describen dos tipos de síndrome opercular: a) anterior, por la lesión de la parte frontal del opérculo con afección predominantemente motora, anartria y, en ocasiones, asociado a afasia, y b) posterior, por afección de la zona opercular parietal, con clínica sensitiva.^(7,8)

El síndrome de Foix-Chavany-Marie es causado por lesiones bilaterales perisilvianas anteriores, con compromiso de ambas cortezas motoras primarias y opérculos frontales. Se produce una interrupción bilateral de las vías de conexión entre las áreas de la corteza motora y los núcleos de los pares craneanos V, VII, IX, X y XII del troncoencéfalo.^(9,10) Lo anterior explica la parálisis pseudobulbar cortical, con indemnidad de la musculatura bulbar. El fenómeno de disociación “automático voluntaria” refleja que los impulsos motores voluntarios y emocionales que controlan la musculatura craneofacial se originan en áreas corticales y subcorticales diferentes, y que además siguen vías encefálicas independientes. El circuito motor, que comprende corteza primaria, área premotora y sus proyecciones corticopontinas y corticobulbares es esencial en la programación, iniciación y ejecución del movimiento. Mientras que el control automático es más dependiente de estructuras subcorticales, como los ganglios basales.^(2,3,4,5,6,7,8,9,10,11)

Se presenta un caso con síndrome Foix-Chavany-Marie por lesión isquémica antigua en opérculo derecho y reciente en opérculo izquierdo, con fibrilación auricular como factor de riesgo cardioembólico mayor.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente HRG, masculino, blanco de 66 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial esencial que lleva tratamiento regular, fibrilación auricular crónica y enfermedad cerebrovascular previa sin secuelas. Acude al hospital refiriendo que en horas de la madrugada comenzó con pérdida de la fuerza muscular del lado derecho, trastorno del lenguaje, desviación de la comisura labial a la izquierda e imposibilidad para la deglución y protrusión de la lengua, por lo que se ingresa para estudio.

Examen físico neurológico al ingreso

- Consciente, Escala de Glasgow 11/15 AO:4/4 RV: 1/5 RM: 6/6
- Anartria, diplejía facial central a predominio derecho por secuela previa
- Parálisis de la lengua, amotilidad del velo del paladar
- Paresia braquial derecha 3⁺/5
- ROT- hiperreflexia osteotendinosa generalizada
- Funciones psíquicas no exploradas por trastorno del lenguaje, pero comprensión conservada.

Se recibe en unidad de ictus, se realizan complementarios de urgencia, incluida TAC de cráneo simple (12/2/2018) que muestra estudio con mala técnica, se evidencia calcificación fisiológica de plexos coroides en ventrículos laterales y glándula pineal, dos lesiones isquémicas antiguas en territorio de arteria cerebral media (ACM) derecha con área de encefalomalacia. Existe una lesión isquémica difusa en territorio de suplencia de arteria

cerebral media izquierda que compromete opérculo parietal de ese lado, así como lesión mal precisada en región mesocéfalo-pontina de aparente etiología isquémica sin poder definir fase evolutiva.

Teniendo en cuenta lo anterior se plantea diagnóstico de ictus isquémico de territorio de suplencia de arteria cerebral media izquierda reciente de probable etiología cardioembólico por los antecedentes de fibrilación auricular. Se decide mantener inicialmente anticoagulantes orales, lo que ya formaba parte del tratamiento del paciente.

Se le realiza hemograma, hemoquímica, ionograma y coagulograma en parámetros normales.

Además, se le realiza Doppler Carotideo y vertebrobasilar que se informó como normal.

Ecocardiograma función sistólica del ventrículo izquierdo normal, hipertrofia septal basal. Agrandamiento de aurícula izquierda. Incompetencia mitral grado I y aórtica ligera.

Presentó una evolución clínica con tendencia a estabilidad, tratado desde el inicio con anticoagulantes de tipo heparina de bajo peso molecular por la sospecha de etiología cardioembólica teniendo en cuenta antecedentes del paciente y forma clínica de instalación.

A los 7 días de evolución, al realizar TAC cráneo control se visualizó área de infarto isquémico de ACM izquierda reciente con áreas hiperdensas en su interior con relación a conversión hemorrágica grado 3 (Fig. 1), se suspende anticoagulación y se mantiene tratamiento sintomático.

Luego de 14 días de estadía hospitalaria, se realiza TAC simple evolutiva que muestra área de sangrado residual en región parietooccipital izquierda asociado a área hipodensa de aspecto isquémico (Fig. 2).

El paciente presentó una evolución clínica favorable, egresando el día 17 de estadía hospitalaria. Para ese momento se mantiene con sonda levine y comunicación por la escritura debido a que mantiene la anartria y se encuentra bajo tratamiento rehabilitador.



Fig. 1 - Infarto antiguo e infarto reciente con conversión hemorrágica con doble flecha.



Fig. 2 - TAC evolutiva con presencia de mejoría imagenológica del sangrado.

DISCUSIÓN

Semiológicamente, la parálisis de pares craneales bajos por lesión supranuclear, que afecta a las fibras corticobulbares y corticopontinas, se conoce como parálisis supra o pseudobulbar.

El opérculo cerebral comprende una región que cubre la ínsula. Según *Penfield y Rasmussen* se distinguen tres partes:⁽³⁾ el opérculo frontal, (áreas 44 y 45) extremidad caudal de la circunvolución frontal inferior; el opérculo parietal, base de la circunvolución precentral y poscentral que abarca parte del área suplementaria sensitiva y motora, y el opérculo temporal, parte rostral de la circunvolución temporal superior (área 22) que mantiene conexiones con los opérculo frontal y parietal, la ínsula y el área 46. En el síndrome biopercular se interrumpen, en forma bilateral, las conexiones entre las áreas de la corteza motora y los núcleos de los pares craneales V, VII, IX, X y XII del tallo cerebral, lo que origina la diplejía oro-facial sin denervación.^(3,4,5) La disociación automática voluntaria que caracteriza a este síndrome ha sido explicada por la diferenciación anatómica de las vías voluntarias y emocionales del control del movimiento de la musculatura facial.⁽²⁾

Los músculos faciales y orales tienen dos controles centrales, un control voluntario que requiere de una corteza motora intacta y el control emocional que involucra estructuras profundas del sistema extrapiramidal, tálamo e hipotálamo. La base anatomofisiológica de la disociación automática-voluntaria, radica en que las proyecciones cortico-bulbares conducen los impulsos para la motilidad facial voluntaria mientras que los impulsos para los movimientos emocionales se transmiten al núcleo facial a través del sistema extrapiramidal y diencefálico.^(3,4,5,6)

La etiología más frecuente en la edad adulta es la isquémica, a nivel opercular bilateral, pero también se ha descrito en pacientes con lesiones subcorticales bilaterales: infecciosas, con lesiones tumorales, epilépticas o en trastornos de la migración neuronal.⁽²⁾ Se han descrito formas del síndrome con parálisis facial, lingual y braquial unilateral por lesiones únicas contralaterales.⁽¹¹⁾ Son pocos los casos informados de síndrome biopercular con lesiones unilaterales.^(7,8,9,10,11)

El diagnóstico diferencial de este síndrome se realiza principalmente con entidades nosológicas que puedan asociarse con parálisis pseudobulbar: esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Brown Vialetto-van-Laeré, estado lacunar de Pierre-Marie, parálisis seudocerebelosa.^(2,3,4)

Se han recogido varios casos en la literatura de presentación de este síndrome debido a ictus isquémico de etiología embolígena, se recoge incluso un estudio de seguimiento Atenas (Ictus de etiología embolígena de fuente no determinada, ESUS por sus siglas en inglés).^(7,8,9,10) Donde se presentó la fibrilación auricular en 44 %, ⁽⁷⁾ como es el caso de este paciente, que la causa probable fue también la etiología cardioembólica.^(8,9)

De modo general es una entidad infrecuente con pronóstico reservado que la piedra angular del diagnóstico, conociendo el tipo de lesión existente, sea la sospecha por la semiología neurológica, por lo que es imprescindible el adecuado examen físico y neurológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Foix C, Chavany JA, Marie J. Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico sous-corticale sans paralysie des membres. Rev Neurol. 1926;33:214-9.
2. López Esparza J, Castillo DC, Verduzco P, Santos M, Flores F, Chiquete E, et al. Síndrome Foix-Chavany-Marie vascular: abordaje del constructo de ESUS. Neurol Arg. 2018[acceso: 28/02/2018];10(1):35-9. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-sindrome-foix-chavany-marie-vascular-abordaje-del-S1853002816300933>
3. Ohtomo R, Iwata A, Tsuji S. Unilateral opercular infarction presenting with Foix-Chavany-Marie syndrome. J Stroke Cerebrovasc. 2014[acceso: 28/02/2018];23(1):179-81. Disponible en: [https://www.strokejournal.org/article/S1052-3057\(12\)00278-9](https://www.strokejournal.org/article/S1052-3057(12)00278-9)
4. Popescu M, Sandu AM, Onose G, Sinescu RD, Grigorean VT. Síndrome de Foix-Chavany-Marie secundario a lesiones bilaterales operculares: tumor en el lado derecho e ictus isquémico en el izquierdo. Rev Neurol. 2013;57:333-35.

5. Christen H, Hanefeld F, Kruse E, Imhäuser S, Ernst JP, Finkenstaedt M. Foix-Chavany-Marie (anterior operculum) syndrome in childhood: A reappraisal of Worster-Drought síndrome. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42:122-32.
6. Hart RG, Diener HC, Coutts SB, Easton JD, Granger CB, O'Donnell MJ, et al. Embolic strokes of undetermined source: The case for a new clinical construct. *Lancet Neurol.* 2014 [acceso: 18/02/2018];13(4):429-38 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24646875>
7. Ntaios G, Papavasileiou V, Milionis H, Makaritsis K, Manios E, Spengos K, et al. Embolic strokes of undetermined source in the Athens Stroke Registry: a descriptive analysis. *Stroke.* 2015 [acceso: 18/02/2018];46(8):2087-93. Disponible en <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.115.009334>
8. Gladstone DJ, Spring M, Dorian P, Panzov V, Thorpe KE, Hall J, et al. Atrial fibrillation in patients with cryptogenic stroke. *N Engl J Med.* 2014;370:2467-77.
9. Sanna T, Diener HC, Passman RS, di Lazzaro V, Bernstein RA, Morillo CA, et al. Cryptogenic stroke and underlying atrial fibrillation. *N Engl J Med.* 2014;370:2478-86.
10. Giraldo-Chica MM, Ramírez JD, Uribe Claramonika LF. Biopercular syndrome caused by unilateral ischemia. Report of one case. *Rev. Méd. Chile.* 2010 [acceso: 09/02/2018],138(3):341-45. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003498872010000300014&lng=en

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.