

Síndrome de Foix-Chavany-Marie secundario a ictus bilateral en un paciente con lupus

Foix-Chavany-Marie syndrome secondary to a bilateral stroke in a patient with lupus

Sr. Editor:

El síndrome de Foix-Chavany-Marie (FCM), también conocido como síndrome opercular, fue descrito por esos autores en 1926¹; se caracteriza por un trastorno del control voluntario de la musculatura de la cara, lengua, faringe y masticatoria, originado por una lesión bilateral de la corteza opercular. Los pacientes que padecen este síndrome presentan anartria o disartria severas, disfagia, babeo y diplejía facial y lingual, y 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.

La etiología más frecuente en el adulto es la isquémica con afección de ambos opérculos. Se describen dos tipos de síndrome opercular²: *a*) anterior, por la lesión de la parte frontal del opérculo con afección predominante motora, anartria y, en ocasiones, asociado a afasia, y *b*) posterior, por afección de la zona opercular parietal, con clínica sensitiva.

Los pacientes con lupus eritematoso sistémico tienen mayor riesgo de sufrir eventos cerebrovasculares de todos los subtipos al compararlos con personas de iguales edad y sexo³. Hay diversas causas por las que los pacientes con lupus tienen mayor propensión a desarrollar eventos cerebrovasculares: endocarditis de Libman-Sacks, vasculitis, estado protrombótico con anticuerpos antifosfolipídicos y anticardiolipínicos, aunque los factores de riesgo más involucrados en esta complicación neurológica parecen ser la hipertensión arterial, la hiperlipemia y la actividad de la enfermedad⁴.

Presentamos un caso de este infrecuente síndrome que, en nuestro conocimiento, es el primer caso descrito en un paciente con lupus eritematoso sistémico.

Mujer de 33 años con antecedentes de nefropatía lúpica diagnosticada a los 8 años, con buena función renal, en tratamiento con prednisona a dosis de 10 mg a días alternos. Había tenido un ictus isquémico carotídeo derecho a los 10 años que no le había dejado secuelas físicas, desde entonces tomaba aspirina a dosis de 100 mg/día. No aportaba informes de esta complicación neurológica. Tenía crisis epilépticas parciales complejas desde hacía 5 años que trataba con oxcarbazepina a dosis de 450 mg/día. Presentaba intolerancia hidrocarbonada en probable relación con el tratamiento esteroideo, pero no tenía hipertensión arterial, hiperlipemia ni tabaquismo. Su hermana también había sido diagnosticada de lupus eritematoso sistémico y había tenido un ictus isquémico para el que estaba tomando acenocumarol.

Es enviada a urgencias de nuestro hospital por un cuadro de aparición brusca de imposibilidad de emisión del lenguaje y debilidad en las extremidades derechas. La exploración general no evidenció alteraciones relevantes. En la exploración neurológica se puso de manifiesto anartria, diplejía facial central, disfagia y parálisis de movimientos linguales

y mandibulares. Sin embargo, podía bostezar y reír. Comprensión adecuada del lenguaje oral y escrito y podía comunicarse mediante la escritura. Sin alteración del nivel de conciencia ni de otros pares craneales. Motor: fuerza 4+/5 a nivel distal de las extremidades derechas. Reflejos miotáticos simétricos y conservados. Reflejos cutaneoplantares flexores. Sensibilidad superficial y profunda sin alteraciones relevantes. Sin disimetrías ni disidiadococinesias.

Analítica: sistemático de sangre, estudio de coagulación, glucosa, perfil renal y hepático, hormonas tiroideas, factor reumatoide, colesterol, triglicéridos y proteinograma sin alteraciones relevantes. Vitamina B₁₂ y ácido fólico, normales; ANA, positivos a título 1/80 con patrón homogéneo; anti-ADN, 18 U/ml (normal < 15); anti SSA, SSB, Sm y U1-snRP, dentro de la normalidad; complemento C3, 61; C4, 11 (ambos bajos).

Estudio de hipercoagulabilidad: factores de la coagulación, antitrombina III, resistencia a la proteína C, gen de la protrombina 20210, proteína C y homocisteína sin alteraciones. Proteína S libre antigénica del 45% (normal > 50). Estudio de anticoagulante lúpico con anticuerpos anticardiolipina IgG positivos, 52,7 (normal < 15); test de Exner, 1,6 (normal, 0,8-1,2), resto sin alteraciones.

Doppler de troncos supraaórticos: sin alteraciones hemodinámicas. Ecocardiograma: insuficiencia mitral ligera, resto normal.

Tomografía computarizada (TC) craneal: infarto crónico en el territorio de la arteria cerebral media derecha.

Resonancia magnética (RM) cerebral (fig. 1): infarto subagudo rolándico izquierdo. Lesión isquémica crónica, con malacia y gliosis subyacente en la unión parietooccipital del hemisferio derecho. Angio-RM cerebral: sin lesiones de vasculitis.

La paciente tras 5 días de ingreso hospitalario mejoró de su focalidad neurológica con desaparición de la paresia de las extremidades derechas, así como de la disfagia, aunque persistía la parálisis bilateral faciolinguomasticatoria. Se instauró tratamiento anticoagulante.

Se han descrito tres formas clínicas de parálisis bilateral de la musculatura inervada por los pares craneales V, VII, IX, X, XI y XII, conocidas como bulbar, estriatal y cortical². La parálisis bulbar se caracteriza por disfonía, disfagia, disartria, disminución de los movimientos linguomasticatorios, disminución del reflejo maseterino y atrofia con fasciculaciones de la musculatura afecta. Están alterados tanto los movimientos voluntarios como los automáticos. En la forma estriatal, además de la sintomatología descrita, el reflejo maseterino suele estar aumentado y aparecen reflejos patológicos como el palmomentoniano, puede haber deterioro cognitivo subcortical y labilidad emocional. Al igual que ocurre en las enfermedades extrapiramidales, como en la enfermedad de Parkinson donde hay amimia facial, los movimientos automáticos o con componente emocional están disminuidos.

Por último, la parálisis por afección cortical, conocida como síndrome opercular o de FCM. En este caso, a la sintomatología típica de parálisis bilateral de los pares craneales se añade una disociación automática-voluntaria. Estos pacientes son incapaces de abrir o cerrar la boca, de protruir la lengua o cerrar los ojos a la orden; sin embargo, pueden sonreír, llorar, bostezar o gritar de forma automática.

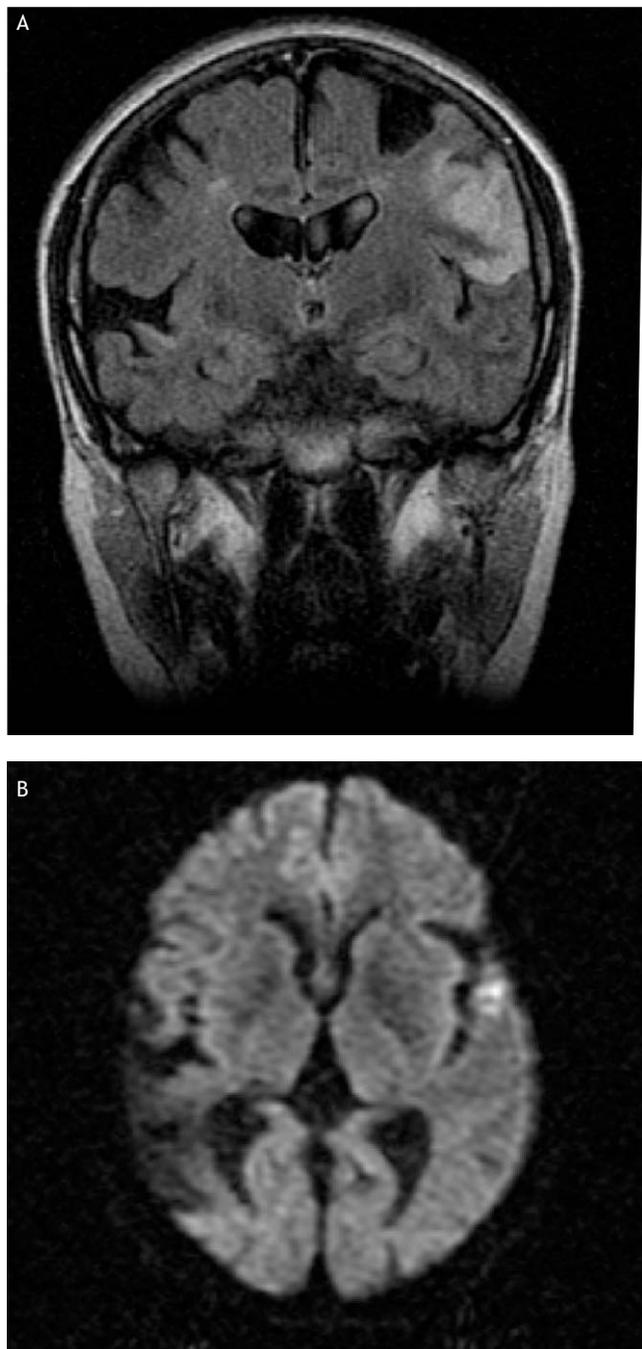


Figura 1 Resonancia magnética cerebral. A: corte coronal en secuencia FLAIR donde se evidencia una hiperintensidad de señal a nivel del opérculo frontal izquierdo. B: corte axial en secuencia de difusión donde se evidencia una hipointensidad a nivel parietooccipital derecho que afecta al opérculo derecho y una hiperintensidad a nivel del opérculo izquierdo indicativas de lesión isquémica crónica derecha e isquémica aguda izquierda, respectivamente.

La disociación automática-voluntaria que caracteriza a este síndrome se explica por la diferente localización cerebral de los circuitos que se encargan de los movimientos voluntarios y reflejos. Mientras que los movimientos voluntarios se originan en el córtex motor a nivel del área moto-

ra primaria y premotora y viaja por la vía corticoespinal, los movimientos reflejos y automáticos siguen un circuito extrapiramidal por los ganglios basales y diencéfalo. Hay algún caso descrito de síndrome opercular inverso donde están alterados los movimientos reflejos y conservados los voluntarios por metástasis de ambas áreas motoras suplementarias⁵. Las aferencias a los núcleos motores de los pares craneales V, VII inferior, IX, X, XI y XII son generalmente bilaterales. Tras una lesión opercular, la corteza motora contralateral es capaz de suplir la función de la corteza dañada. Sin embargo, cuando se afectan ambos opérculos, aparece la clínica. En ocasiones también se puede producir un síndrome opercular por afección bilateral de las estructuras subcorticales e incluso por afección cortical unilateral⁶ sin estar claro el motivo, aunque se cree que en estos últimos no habría representación motora bilateral, que queda representada solamente en un opérculo.

El cuadro clínico típico de este síndrome permite su reconocimiento y buscar la localización de la lesión y su etiología; sin embargo, están descritas manifestaciones más infrecuentes, como la aparición de distonía de ambas manos⁷, que luego dio lugar a un espasmo hemimasticatorio⁸. El reconocimiento precoz de este síndrome y su naturaleza isquémica permite llevar a cabo medidas terapéuticas específicas, como la fibrinólisis⁹; sin embargo, nuestra paciente llegó al hospital fuera de tiempo. En gran parte de los casos la TC craneal no visualiza las lesiones isquémicas agudas, como ocurrió en nuestro caso, por ello, la RM cerebral con secuencias de difusión permite objetivar la lesión bilateral e identificar cuál es aguda y cuál crónica¹⁰.

La prevalencia de eventos cerebrovasculares en pacientes con lupus eritematoso sistémico varía según las series entre el 6,5 y el 19%^{3,4,11}. Normalmente suelen aparecer en los primeros 5 años del diagnóstico y el factor de riesgo más frecuente es la hipertensión arterial⁴, los anticuerpos anticardiolipínicos aparecen en un 43%, el anticoagulante lúpico en un 38% y en 2 de 3 pacientes la autopsia muestra que tenían endocarditis de Libman-Sacks¹¹; sin embargo, no se hallaron datos de vasculitis en nuestra paciente. En estos pacientes el tratamiento con anticoagulantes orales ha demostrado eficacia en la disminución de nuevos eventos cerebrovasculares¹², aunque no hay que olvidar un tratamiento agresivo de los factores de riesgo vascular⁴.

En nuestra paciente, dado que había presentado un nuevo ictus habiendo estado en tratamiento con aspirina y por la sospecha del estado de hipercoagulabilidad que luego se confirmó con la aparición de anticuerpos anticardiolipínicos, se decidió instaurar tratamiento con anticoagulantes.

La presencia de un cuadro brusco de anartria y parálisis facial y de la musculatura linguomasticatoria nos debe hacer pensar en este cuadro. La disociación voluntaria-automática no nos debe confundir con cuadros histéricos o de simulación para realizar un diagnóstico precoz y poder instaurar un tratamiento específico en cada caso.

P.E. Jiménez Caballero^{a,*}, M. Serviá Candela^b
y C. Marsal Alonso^c

^aServicio de Neurología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

^b*Análisis Clínicos, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España*

^c*Servicio de Neurología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es (P.E. Jiménez).

Bibliografía

1. Foix C, Chavany JA, Marie J. Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico sous-corticale sans paralysie des membres. *Rev Neurol (Paris)*. 1926;33:214-9.
2. Bruyn GW, Gathier JC. The opercular síndrome. En: Vinken PJ, Bruyn GW, editores. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 2. Localization in Clinical Neurology. Amsterdam: North-Holland Publishing; 1969. p. 776-83.
3. Krishnan E. Stroke subtypes among young patients with systemic lupus erythematosus. *Am J Med*. 2005;118:1415.
4. Mikdashi J, Handweger B, Langenberg P, Miller M, Kittner S. Baseline disease activity, hyperlipemia, and hypertension are predictive factors for ischemic stroke and stroke severity in systemic lupus erythematosus. *Stroke*. 2007;38:281-5.
5. Campello I, Velilla A, López-López A, Tapiador MJ, Marta E, Martín-Martínez J. Lesión biopercular con disociación inversa. *Rev Neurol*. 1995;23:1056-8.
6. Moragas Garrido M, Cardona Portala P, Martínez Yélamos S, Rubio Borrego F. Heterogeneidad topográfica del síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Neurología*. 2007;22:333-6.
7. Puertas I, García-Soldevilla MA, Jiménez-Jiménez FJ, Cabrera-Valdivia F, Jabbour T, García-Albea E. Mano distónica bilateral secundaria a síndrome biopercular o síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Rev Neurol*. 2002;35:430-3.
8. Jiménez-Jiménez FJ, Puertas I, Alonso-Navarro H. Hemimasticatory spasm secondary to biopercular síndrome. *Eur Neurol*. 2008;59:276-9.
9. Konieczny PL, Eidelman BH, Freeman WD. Teaching video neuroimaging: Foix Chavany Marie syndrome. *Neurology*. 2008;70:88.
10. Szabo K, Gass A, Robmanith C, Hirsch JG, Hennerici MG. Diffusion-and perfusion-weighted MRI demonstrates synergistic lesions in acute ischemic Foix-Chavany-Marie syndrome. *J Neurol*. 2002;249:1735-7.
11. Kitagawa Y, Gotoh F, Koto A, Okayasu H. Stroke in systemic lupus erythematosus. *Stroke*. 1990;21:1533-9.
12. Futnell N, Millikan C. Frequency, etiology, and prevention of stroke in patients with systemic lupus erythematosus. *Stroke*. 1989;20:583-91.

Demencia frontotemporal y enfermedad de motoneurona

Frontotemporal dementia and motor neuron disease

Sr. Editor:

Las enfermedades degenerativas son la causa más frecuente de demencia en nuestro medio, en éstas el 5-10% son las demencias frontotemporales (DFT)^{1,2}. Este porcentaje aumenta cuando los pacientes son menores de 65 años, que es la segunda causa de demencia presenil³, las principales alteraciones neuroquímicas son el déficit serotoninérgico y el dopaminérgico². Según los criterios de la DSM IV, el diagnóstico de la DFT es principalmente clínico, consistente en alteraciones del comportamiento, trastorno psicótico y alteraciones del lenguaje, entre otros, apoyándonos en pruebas de neuroimagen y tests neuropsicológicos¹.

Se ha señalado una asociación con otras enfermedades neurodegenerativas, entre ellas la enfermedad de motoneurona (EMN), una asociación poco frecuente³, donde se caracteriza clínicamente por signos frontales y neurológicos⁴. La DFT que asocia EMN se clasifica según si la afección es de la primera, la segunda o ambas motoneuronas, y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más frecuente⁴.

Presentamos el caso de una paciente con DFT de 1 año de evolución que desarrolló EMN.

Mujer de 59 años, diestra, sin historia familiar de enfermedades neurodegenerativas ni historia personal de enfermedades psiquiátricas, sólo cabe resaltar una leve dislipemia. La paciente llevaba 1 año con alteración de su

personalidad, verborrea, somnolencia diurna, risa fácil, gran dificultad para el llanto y trastornos psicóticos: "los cuadros de su casa le hablan, y en el último mes aparece alteración del habla".

La exploración física, con auscultación cardiopulmonar, fue normal; en la exploración neurológica, la paciente estaba orientada en las tres esferas; presentaba disartria leve, pares craneales normales, salvo una ligera paresia del hipogloso izquierdo con alguna fasciculación en dicho territorio; sin mioclonías, ataxia y dismetrías; en las extremidades la fuerza, el tono, la sensibilidad y los reflejos eran normales, no se observaron fasciculaciones. Marcha normal. En el estudio neuropsicológico, MMSE, 29/30; test del reloj, 9/10; fluencia verbal, 12; Trail Making A, 48 s; FAB, 13. Las pruebas complementarias realizadas: bioquímica, hemograma, serologías (incluido VIH), hormonas tiroideas, vitamina B₁₂ y ácido fólico, fueron normales.

Tomografía computarizada (TC) craneal: atrofia temporal. Resonancia magnética (RM) cerebral y cervical: atrofia temporal y pequeño meningioma de la hoz frontal derecha, resto normal. Los estudios de conducción de nervios motores y sensitivos fueron normales sin observarse bloqueos. El estudio electromiográfico de musculatura dependiente de las regiones cervical, lumbosacra y bulbar desveló un patrón neurógeno, difuso y asimétrico con mayor expresividad en el lado izquierdo, con leve-moderada actividad de denervación aguda. Así, cumplía los criterios diagnósticos de la DSM IV de demencia frontotemporal, asociado en este caso a enfermedad de motoneurona.

La gran importancia del impacto social de la DFT, como de la EMN, inicio presenil, alta frecuencia de antecedentes familiares (hasta el 50% en la DFT), carga en el cuidador y posibilidad de realizar consejo y estudio genético³, hasta un 20% de los pacientes con la asociación de estas dos enfermedades pueden tener antecedentes de ELA y un 40%, de