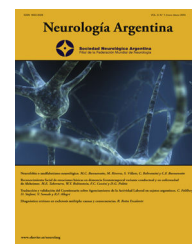




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Síndrome Foix-Chavany-Marie vascular: abordaje del constructo de ESUS

Jorge López-Esparza^{a,*}, Carlos D. Castillo^c, Priscila Verduzco^b, Marco Santos^a,
Fernando Flores^{b,c}, Erwin Chiquete^b, Minerva Lopez-R^a, Olivia Pech^a,
Hugo Tobón^a y Carlos Cantú-Brito^b

^a Servicio de Neurología, Hospital General de México, Ciudad de México, México

^b Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Departamento de Neurología y Psiquiatría, Ciudad de México, México

^c Hospital Médica Sur, Ciudad de México, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de septiembre de 2016

Aceptado el 14 de noviembre de 2016

On-line el 17 de enero de 2017

Palabras clave:

Disociación autónomo-volitiva

Embolismo

Embolismic Stroke Undetermined Source

Foix-Chavany-Marie

Infarto cerebral

Síndrome opercular anterior bilateral

R E S U M E N

Aún hay pocos casos publicados de síndrome de Foix-Chavany-Marie. Presentamos un caso clínico para posteriormente realizar una revisión breve y una discusión sobre el abordaje del constructo Embolic Stroke of Undetermined Source (ESUS, por sus siglas en inglés), concepto relativamente reciente, aún con incógnitas sobre la terapéutica empleada. Hombre de 62 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, tabaquismo y alcoholismo, quien se presenta con diplegia facio-faringo-gloso-masticatoria de forma súbita, es decir, un síndrome opercular anterior bilateral. El síndrome opercular bilateral anterior descrito por Charles Foix, J.A. Chavany y Julien Marie en 1926 se caracteriza por diplegia facio-faringo-glosomasticatoria con disociación «autónomo-volitiva»; esto debido a que las fibras proyectadas desde el opérculo anterior hacia los núcleos del tronco encefálico de los nervios craneales v, vii, ix, x y xii, al lesionarse de forma bilateral, conllevan a pérdida súbita del control volitivo de la musculatura facial, faríngea, lingual y masticatoria. Esto no ocurre con el control automático de la expresión como el bostezo, la risa o el llanto, debido a que las fibras que los controlan provienen de la amígdala y del hipotálamo lateral. El presente caso cumple con los criterios de ESUS. En este artículo revisamos brevemente los criterios definitorios, el abordaje en búsqueda de etiología y la terapéutica actual.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: neurogeorge@gmail.com (J. López-Esparza).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2016.11.005>

1853-0028/© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Foix-Chavany-Marie vascular syndrome: Approach to ESUS construct

A B S T R A C T

Keywords:

Volitional-autonomous dissociation
Embolism
Embolic Stroke Undetermined Source
Foix-Chavany-Marie Stroke
Bilateral anterior opercular syndrome

There are still few published cases of Foix-Chavany-Marie syndrome. In this paper, we present and discuss a clinical case exemplifying the ESUS construct (Embolic Stroke of Undetermined Source), a relatively recently developed concept, whose approach and treatment still poses unanswered questions. 62 year-old male patient with a history of DM2, HBP, dyslipidemia, smoking and heavy drinking. He presented with sudden glosso-masticatory-pharyngo-facial diplegia and volitional-autonomous dissociation. The bilateral opercular syndrome was first described in 1926 by Charles Foix, J.A. Chavany & Julien Marie. This clinical syndrome is due to the different origin of the volitional (anterior operculus) and autonomous (laughing/crying/yawning; amygdalar-hypothalamic) motor neurons that project unto the v, vii, ix, X and xii cranial nerves' nuclei in the brainstem. This case fulfills the criteria for ESUS—a construct we discuss briefly herein.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Foix-Chavany-Marie fue descrito por primera vez en 1926 por los franceses Charles Foix, J. A. Chavany y Julien Marie, refiriéndose a una diplejía facio-faringo-glosomasticatoria con disociación de movimientos voluntarios y automáticos (fig. 1). Designa una sola condición clínica caracterizada por parálisis supranuclear (seudobulbar), causada por lesiones operculares anteriores; que puede ser de causa congénita o adquirida, y de presentación persistente o intermitente (tabla 1).

El objetivo de este trabajo es presentar un caso con síndrome Foix-Chavany-Marie secundario a infarto opercular bilateral anterior.

Caso clínico

Hombre de 62 años, lateralidad manual diestra, con antecedentes patológicos de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial sistémica, dislipidemia, tabaquismo y alcoholismo. Dos meses antes de su valoración inicial refiere haber cursado con paresia facial izquierda y pérdida de fuerza en el miembro torácico del mismo lado, con recuperación ad integrum en 20 días. El día de su presentación en el hospital refirió movimientos involuntarios de la extremidad superior derecha de aproximadamente 20 a 30 s de duración; 30 min después

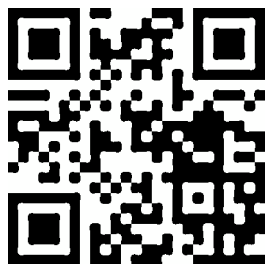


Figura 1 – Vídeo clínico (disociación autónomo-volitiva).

Tabla 1 – Etiologías típicas del síndrome Foix-Chavany-Marie

Clasificación	Características
Isquémico	También llamado clásico. El más frecuente. Se presenta secundario a infartos cerebrales múltiples que afectan directamente a los opérculos rolándicos. Típicamente con paresia secuelar de la extremidad superior. Las lesiones son habitualmente simétricas y sincrónicas
Infeccioso	Más frecuente en niños. Presentación subaguda. Causado por infecciones del sistema nervioso central (virus del herpes simple). Se presenta con inicio agudo de debilidad de la musculatura masticatoria, facial, faríngea y lingual, acompañados de fiebre, cefalea y crisis epilépticas parciales motoras. Las lesiones son bilaterales
Asociado a trastornos del neurodesarrollo	Secundario a desórdenes de la migración neuronal y disgenesia de la corteza opercular. En estos casos el curso es crónico y progresivo, pudiendo presentar de alteraciones del lenguaje, epilepsia secundaria y retraso mental dependiendo de la patología basal (Worster-Drought)
Asociado a epilepsia	Reversible. Principalmente en niños con epilepsia rolándica benigna
Relacionado a enfermedades neurodegenerativas	Poco frecuente. Entre las patologías causales atrofia cerebral progresiva de etiología desconocida y algunas variantes de enfermedad de motoneurona

Adaptado de Peredo, Aleu, Mellado. Síndrome de Foix-Chavany-Marie. Syllabus de la Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Disponible en: <http://medicina.uc.cl>. Chile: Medicina. uc. cl, 2007.

presentó caída súbita de la mandíbula, imposibilidad para la deglución, para la protrusión de la lengua y para los movimientos voluntarios de la misma, así como anartria. El examen físico mostró anartria, apertura espontánea de la mandíbula e incapacidad para la retracción lingual. Nervios craneales:

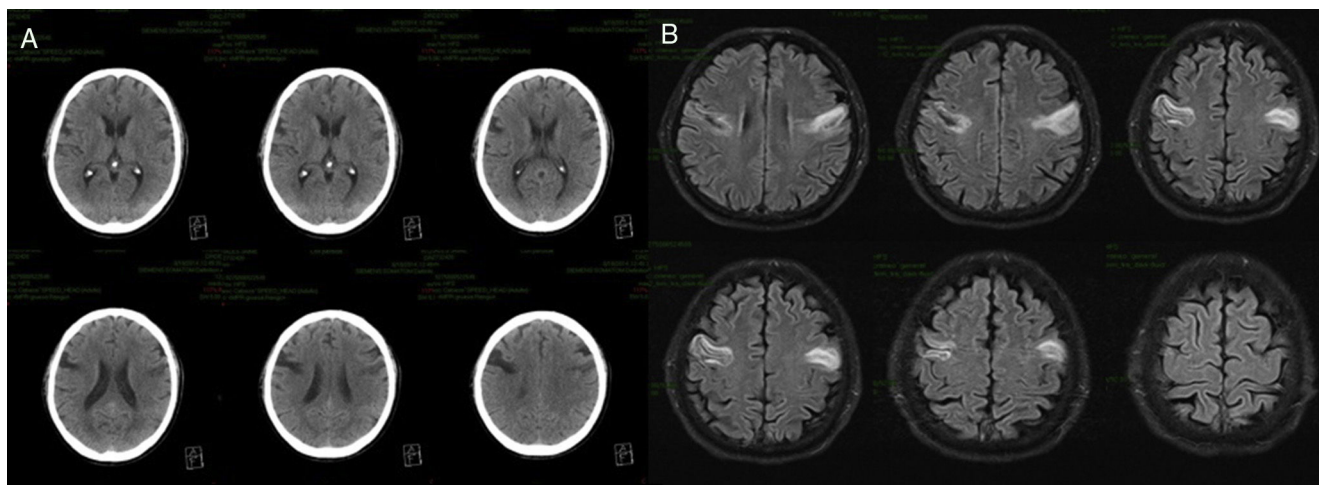


Figura 2 - Estudios de imagen. A) TC de cráneo, lesión subaguda en el opérculo frontal izquierdo, además de encefalomalacia en la región de la ACM derecha y pérdida difusa de volumen cerebral. B) RM secuencia FLAIR que muestra lesión hiperintensa bilateral.

v: hipotonía, fuerza muscular ausente bilateralmente, reflejo maseterino +++ de manera bilateral; vii: imposibilidad para el cierre palpebral bilateral, hipotonía de músculos faciales y del platismo bilateral; cabe destacar que el paciente integra reflejo de amenaza visual normal, gesticula al bostezo y disocia la paresia facial con risa y llanto; ix, x: caída del velo palatino bilateral; xii: musculatura lingual hipotónica, eutrófica, fuerza muscular ausente, reflejo lingual de percusión +++. En la exploración de la sensibilidad se objetivan hipoestesia e hipopalestesia en distribución de «guante y calcetín largo». El resto de la exploración física neurológica es normal.

La tomografía de cráneo (TC) mostró una lesión subaguda en el opérculo frontal derecho (fig. 2A). La resonancia magnética (RM) en secuencia FLAIR evidenció lesiones hiperintensas en ambos opérculos anteriores (fig. 2B), correspondientes con edema vasogénico, indicativo de infarto cerebral agudo o subagudo. En la secuencia ecogradoiente (fig. 3) observamos hipointensidad bilateral opercular que en el contexto de la patología indica depósitos de hemosiderina y en el contexto clínico se interpreta como infartos con conversión hemorrágica, subagudo en el opérculo frontal derecho y agudo en el izquierdo.

Realizamos ultrasonido (US) Doppler carotídeo y vertebral, encontrando una placa estable que conlleva estenosis de la arteria carótida interna derecha y que por flujometría no muestra repercusión hemodinámica significativa. La ecocardiografía mostró hipocinesia anteroseptal leve, insuficiencia mitral de grado II e hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. La monitorización con dispositivo Holter de electrocardiograma mostró extrasístoles ventriculares. Decidimos iniciar terapia antitrombótica y estatinas. Ocho meses después, el paciente presentó un infarto maligno de la arteria cerebral media izquierda con deterioro rostrocaudal ulterior y muerte.

Discusión

El Foix-Chavany-Marie es un síndrome de presentación infrecuente que clásicamente se asocia a lesiones operculares frontales bilaterales¹. La enfermedad vascular cerebral es la principal etiología en adultos². El inicio de los síntomas es con frecuencia agudo, con pérdida súbita del control volitivo de la musculatura facial, faríngea, lingual, masticatoria y, en ocasiones, ocular. Corresponde a una paresia facio-faríngeo-glosomasticatoria bilateral de movimientos simples. Las fibras proyectadas hacia los núcleos de los nervios craneales para el movimiento voluntario facial, faríngeo, lingual y masticatorio (v, vii, ix, x y xii) se proyectan desde el opérculo anterior³. Para el movimiento emocional, la amígdala y el hipotálamo lateral proyectan fibras hacia el tronco encefálico a través del haz prosencefálico medial y el fascículo longitudinal dorsal⁴. La disociación «autónomo-volitiva» se refiere a la pérdida de la habilidad para mover los músculos inervados por nervios craneales v, vii, ix, x y xii de manera voluntaria, preservando el movimiento cuando es evocado emocionalmente o de forma automática, pudiendo llorar, sonreír y bostezar (véase el video utilizando figura 1) en forma espontánea⁴.

El diagnóstico diferencial del síndrome Foix-Chavany-Marie 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 pseudobulbar pontocerebelosa⁵. De estos, el síndrome de Foix-Chavany-Marie es el que tiene un mejor pronóstico; sin embargo, en diversas series de casos publicadas^{4,6} la recuperación funcional tardía de la deglución se asocia a otras complicaciones que pueden desencadenar eventos que aumenten la mortalidad del mismo.

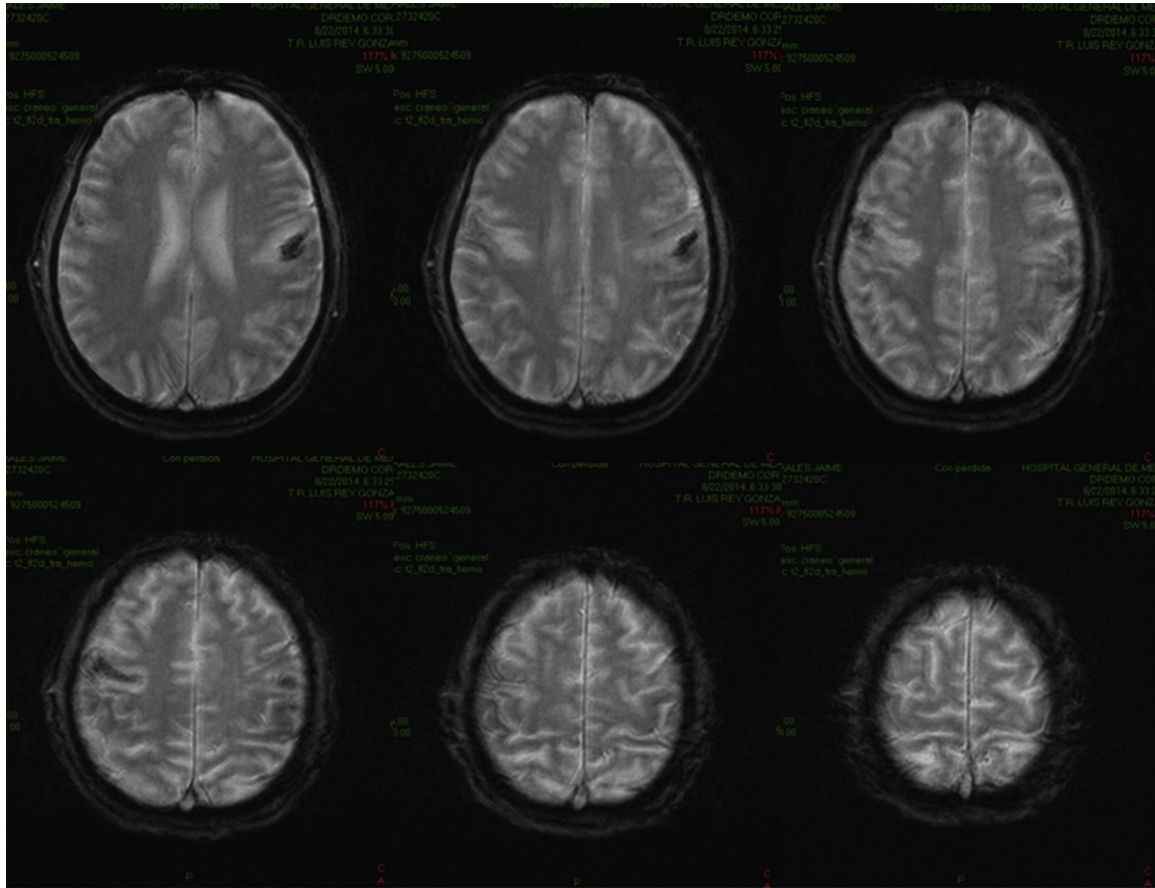


Figura 3 – La RM en secuencia ecogradiante mostró infarto cerebral con evidencia que indica transformación hemorrágica en el tercio medio de la segunda y tercera circunvolución frontal de forma bilateral.

El presente caso puede interpretarse como el relativamente nuevo constructo, ESUS (siglas en inglés de embolic stroke undetermined source), refiriéndose a un infarto cerebral que cumple con las siguientes características⁷:

- Infarto no lacunar detectado por TC o RM de cráneo.
- Ausencia de estenosis intra o extracraneal mayor del 50% en las arterias que suplen el área isquémica.
- Ausencia de factores de riesgo cardioembólico mayores.
- Ausencia de otras causas específicas de infarto cerebral.

Se desconoce, por ende, la fisiopatología de esta entidad. En la cohorte retrospectiva de Atenas, entre los pacientes que cumplieron con criterios de ESUS, documentaron fibrilación auricular (FA) en el 44%⁸.

Respecto al abordaje del infarto criptogénico, los estudios EMBRACE y CRYSTAL AF han demostrado que la monitorización cardíaca prolongada documenta FA en el 15 al 30% de los casos^{9,10}.

En el seguimiento del estudio Atenas, la mortalidad de los pacientes con ESUS es similar a la del infarto por aterosclerosis de grandes arterias; sin embargo, su recurrencia es mayor y se asemeja a la de infartos cardioembólicos¹¹.

A la fecha, se desconoce la terapia profiláctica secundaria más efectiva en el contexto de ESUS. Los estudios RESPECT ESUS, ATTICUS y NAVIGATE ESUS, actualmente en curso, comparan la eficacia de nuevos anticoagulantes orales contra ácido acetilsalicílico. A pesar de que la recurrencia es un factor determinante en la decisión terapéutica de profilaxis secundaria con anticoagulación, más aún cuando el paciente presenta eventos en diferentes territorios arteriales, el constructo actual de ESUS no considera la recurrencia como parte de su definición.

El ESUS-Cryptogenic Working Group recomienda el siguiente protocolo diagnóstico⁷:

1. Estudio de imagen (RM o TC).
2. Electrocardiograma de 12 derivaciones.
3. Ecocardiograma transtorácico.
4. Monitorización mínima de 24 h con dispositivo Holter de electrocardiograma.

Imagen de arterias extra e intracraneales (angio-TC, angio-RM, angiografía por sustracción digital o US Doppler transcraneal).

El término ESUS es un nuevo constructo para definir infartos de características embólicas, entre ellas, las de probable

origen cardiaco. En un futuro podría considerarse la incorporación de recurrencia de eventos como parte de los criterios definitorios de embolismo cardiogénico, y de este modo guiar la terapéutica.

Deberemos esperar resultados de los ensayos clínicos en curso (RESPECT-ESUS, ATTICUS, NAVIGATE-ESUS) y venideros para modificar la práctica clínica con base en la evidencia científica.

El presente caso muestra el conocimiento neuroanatómico que caracteriza a un síndrome clásico de la neurología clínica presentado como infarto embólico de causa indeterminada, y nos permite repasar el abordaje del nuevo constructo ESUS.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

Ninguno de los autores recibió apoyo financiero de ninguna fuente para la realización de este manuscrito.

Conflicto de intereses

Los autores declaran de manera uniforme no tener conflicto de interés alguno para la realización ni la publicación de este manuscrito.

Agradecimientos

El Dr. López Esparza desea agradecer al Dr. Salvador Padilla Barajas y a la Sra. Laura Esthela Esparza por su apoyo incondicional a través de los años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nowak DA, Griehl G, Dabitz R, Ochs G. Bilateral anterior opercular (Foix-Chavany-Marie) syndrome. *J Clin Neurosci.* 2010;17:1441-2.
2. Bursaw A, Duginski T. Anterior opercular syndrome caused by acute, simultaneous, isolated bilateral infarcts. *Arch Neurol.* 2011;68:254-5.
3. Penfield W, Rasmussen T. *The cerebral cortex of man.* New York: Macmillan; 1950.
4. Ohtomo R, Iwata A, Tsuji S. Unilateral opercular infarction presenting with Foix-Chavany-Marie syndrome. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2014;23:179-81.
5. 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;57:333-5.
6. 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 syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42:122-32.
7. 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;13:429-38.
8. 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;46:176-81.
9. 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.
10. 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.
11. Ntaios G, Papavasileiou V, Milionis H, Makaritsis K, Vemmou A, Koroboki E, et al. Embolic strokes of undetermined source in the Athens Stroke Registry: An outcome analysis. *Stroke.* 2015;46:2087-93.