

# Síndrome de Foix-Chavany-Marie

Pilar Peredo <sup>1</sup>, Aitziber Aleu <sup>2</sup>, Patricio Mellado <sup>3</sup>.

1. Departamento de Neurología. Universidad de Valparaíso.
2. Stroke Center. Neurology Department. University of California. San Diego, USA.
3. Departamento de Neurología. Pontificia Universidad Católica de Chile

## Introducción

El síndrome de Foix-Chavany-Marie (SFCM) fue descrito por primera vez en el año 1926 por los franceses Charles Foix, su discípulo J. A. Chavany y el profesor Julien Marie (1), refiriéndose a una diplejia facio-faríngeo-glosomasticatoria con disociación de movimientos voluntarios y automáticos. Es un síndrome de presentación infrecuente que clásicamente se asocia a lesiones operculares frontales bilaterales. La enfermedad vascular cerebral es la principal etiología en adultos.

## Clínica

El inicio de los síntomas es con frecuencia agudo, con pérdida súbita del control voluntario de la musculatura facial, faríngeo, lingual, masticatoria y en ocasiones ocular (2). Corresponde a una paresia bilateral de movimientos simples y no a un trastorno apráxico (3). La

disociación “automático-voluntaria” característica del SFCM se refiere a la pérdida de la habilidad para mover los músculos inervados por nervios craneales bajos ante una orden, comparada con la preservación de ésta cuando es evocada emocionalmente o de forma automática, es por esto que los pacientes pueden llorar, sonreír y bostezar en forma espontánea (4). Estos enfermos se mantienen vigiles y no tienen trastorno del lenguaje hablado ni escrito, tampoco labilidad emocional ni déficit neuropsicológico. No hay compromiso de nervios craneales I, II, III, IV, VI, ni síntomas sensitivos del V.

Puede haber otros síntomas y signos neurológicos dependiendo de la extensión de la lesión causal y del estado neurológico previo (3).

## Patogenia

El SFCM 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 (2). 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 (3-6).

### **Tipos clínicos**

Una revisión de la literatura de 62 casos permitió la diferenciación de cinco tipos clínicos (3):

1) *Tipo clásico*: es el más frecuente y se presenta secundario a infartos cerebrales múltiples que afectan directamente los opérculos rolándicos. La mayoría de estos pacientes tenía eventos vasculares previos, típicamente con paresia secuelar de la extremidad superior contralateral a la lesión, por su representación en el homúnculo motor.

De los pacientes estudiados con neuroimágenes, la mayoría tenía lesiones operculares bilaterales y algunos una lesión opercular unilateral además de una subcortical contralateral (3,5).

Estas lesiones son habitualmente simétricas y sincrónicas, sin embargo, hay descritos casos por lesiones asincrónicas (3,5). Resultados de necropsias reportan hallazgos similares.

2) *Tipo subagudo*: este tipo se observa más frecuentemente en niños y es causado por infecciones del sistema nervioso central, típicamente encefalitis por virus herpes simple. En estos pacientes las imágenes de encéfalo encontraron lesiones operculares bilaterales.

Los resultados obtenidos de otra serie de 4 pacientes con SFCM causado por

encefalitis herpética sugieren que el inicio agudo de debilidad de la musculatura masticatoria, facial, faríngea y lingual, acompañados de fiebre, cefalea y crisis epilépticas parciales motoras, debe hacer pensar en esta etiología (7).

3) *Trastornos del neurodesarrollo*: se refiere a SFCM secundario a alteraciones del desarrollo neural, específicamente a desordenes de la migración neuronal y disgenesia de la corteza opercular. En estos casos el curso es crónico y progresivo, pudiendo padecer de alteraciones del lenguaje, epilepsia secundaria y retraso mental dependiendo de la patología basal (8,9).

4) *Tipo reversible*: corresponde principalmente a niños con epilepsia rolándica benigna o con malformaciones hemisféricas. En estos casos el cuadro clínico fue producido por estado epiléptico reversible. Otros casos reportados en la literatura describen las manifestaciones del SFCM coincidentes con descargas bilaterales continuas de puntas y punta-onda de predominio en regiones rolándicas. Se describen casos esporádicos recurrentes (10).

5) El quinto tipo es el que se asocia a *enfermedades neurodegenerativas*: es poco frecuente. Entre las patologías

causales se describen atrofia cerebral progresiva de etiología desconocida y algunas variantes de enfermedad de motoneurona.

Dos de los pacientes de la serie quedaron sin diagnóstico etiológico y por lo tanto no pudieron ser asignados a ninguno de los tipos clínicos.

Hay reportes de SFCM en pacientes con lesiones cerebrales unilaterales, pero se asume que esta causa es excepcional y no hay suficientes datos que apoyen este diagnóstico, lo más probable es que se asocie a otras lesiones contralaterales que no fueron diagnosticadas correctamente o en los casos secundarios a etiología epiléptica que se deba a difusión de la actividad epileptiforme al hemisferio contralateral (11,12).

### **Diagnóstico diferencial**

Por las características clínicas del SFCM su diagnóstico diferencial incluye trastornos del lenguaje expresivo, parálisis suprabulbares no corticales, las que característicamente presentan deterioro cognitivo, labilidad emocional y espasticidad, y trastornos severos del sistema nervioso periférico (tabla) (3).

### **Tratamiento y pronóstico**

El tratamiento y el pronóstico dependen fundamentalmente de la etiología.

Durante la etapa aguda existe alto riesgo de aspiración, siendo así la neumonía aspirativa la principal complicación de este síndrome.

La disfagia y la anartria son los síntomas más difíciles de revertir, pudiendo ser persistentes. En relación a esto se describen técnicas especiales, adoptadas por el mismo paciente, para iniciar la deglución. Dependiendo de la severidad y persistencia de los síntomas se debe considerar la instalación de gastrostomía percutánea.

Estos datos se obtienen principalmente del tipo clásico, aunque los resultados son similares en el tipo infeccioso. En los tipos 3 y 4 es fundamental el tratamiento antiepiléptico o la resolución quirúrgica de las malformaciones (3).

### Tabla

<b>Diagnóstico diferencial</b>
<b>Sistema nervioso central</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Afasia de Broca</li></ul>

- Parálisis suprabulbar no cortical
- Enfermedad vascular de territorio vertebrobasilar

### **Sistema nervioso periférico**

- Miastenia gravis
- Polineuritis craneana
- Botulismo

## Referencias

1. Foix C, Chavany JA, Marie J. Doplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico-sous-corticale sans paralysie des membres. *Rev Neurol.* 1926; 33: 214-9.
2. Brazis P, Masdeu J, Biller J. The localization of lesions affecting the cerebral hemispheres. En: Brazis P, Masdeu J, Biller J (eds.). *Localization in clinical neurology.* Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2007: 455-520.
3. Weller M. Anterior opercular cortex lesions cause dissociated lower cranial nerve palsies and anarthria but no aphasia: Foix-Chavany-Marie syndrome and "automatic voluntary dissociation" revisited. *J Neurol.* 1993; 240: 199-208.
4. Mao CC, Coull BM, Golper LA, Rau MT. Anterior operculum syndrome. *Neurology.* 1989; 39: 1169-72.
5. Santos S, Casadevall T, Ríos C, López-García E, Tejero C, Garcés-Redondo M, Fabre O, Mostacero E. Síndrome opercular de etiología vascular. *Rev Neurol.* 2002; 34: 1129-32.
6. Moragas M, Cardona P, Martínez S, Rubio F. Heterogeneidad topográfica del síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Neurología.* 2007; 22: 333-6.
7. McGrath NM, Anderson NE, Hope JKA, Crosson MC, Powell KF. Anterior opercular syndrome, caused by herpes simplex encephalitis. *Neurology.* 1997; 49: 494-7.
8. Kuzniecky R, Andermann F, CBPS Study Group. The congenital bilateral perisylvian syndrome: imaging findings in a multicenter study. *Am J Neuroradiol.* 1994; 15: 139-44.
9. Kuzniecky R, Andermann F, Guerrini R, CBPS Study Group. Congenital bilateral perisylvian syndrome: study of 31 patients. *Lancet.* 1993; 341: 608-12.
10. López-Pisón J, Bajo-Delgado AF, Lalaguna-Mallada P, Calvo-Romero R, Cabrerizo R, Peña-Segura JL. Síndrome opercular anterior como manifestación de estado epiléptico no convulsivo. *Rev Neurol.* 2004; 38: 934-7.
11. Posterato L, Pezzoni F, Varalda E, Fugazzo G, Mazzuchi A. A case of unilateral opercular syndrome, associated with subcortical lesion. *J Neurol.* 1991; 238: 337-9.
12. Monrad-Krohn GH. On the dissociation of voluntary and emotional innervation in facial paresis of central origin. *Brain.* 1924; 47: 22-35.