

Casos Clínicos

Síndrome opercular: Reporte de caso

Opercular syndrome: Case report

Luis Torres-Ramírez¹, Miriam Vélez-Rojas¹, Martha Flores-Mendoza¹,
Carlos Cosentino-Esquerre¹, Jimmy Palacios-García², Vanesa Ipurre-Guerra³

Resumen

Presentamos un paciente con un síndrome opercular con síntomas y signos pseudobulbares bilaterales; la mayoría de casos presentan afectación de ambos hemisferios cerebrales, nuestro paciente tuvo afectación unilateral. **Caso Clínico:** Varón de 65 años, diestro, con antecedente de Hipertensión arterial, con un tiempo de enfermedad de un año y un mes de evolución, caracterizado por presentar en forma súbita monoparesia en miembro superior derecho, asimetría facial, anartria con compromiso pseudobulbar bilateral. En Resonancia Magnética se evidenció lesión isquémica del área opercular izquierda. **Discusión:** El síndrome opercular o biopercular conocido también como síndrome de Foix-Chavany-Marie, es una entidad poco frecuente caracterizada por la afectación del área opercular cerebral bilateral, que compromete la vía cortico-bulbar/protuberancial, es importante la presencia de la disociación motora automática-voluntaria y cuya etiología más frecuente en adultos es isquémica, como en nuestro caso. Se desconoce el motivo por el que una sola lesión puede producir afectación bilateral pseudobulbar, se postula una predominancia del haz cortico protuberancial/bulbar del hemisferio dominante. En los casos publicados el pronóstico no es favorable desde el punto de vista del lenguaje, pero en nuestro paciente hubo mejoría de la anartria, la deglución, masticación y fuerza muscular; recibió terapia física con buena evolución.

Palabras clave: Biopercular, Foix-Chavany-Marie, pseudobulbar, síndrome opercular.

Abstract

We present a patient with an opercular syndrome, with bilateral pseudobulbar symptoms and signs; most cases present involvement of both cerebral hemispheres, our patient had unilateral involvement. **Clinical Case:** A 65-year-old man, right-handed, with hypertension history, referred to a disease period of one year and one month of evolution, characterized by sudden monoparesis in the right upper limb, facial asymmetry, anarthria with bilateral pseudobulbar involvement. Magnetic resonance imaging showed ischemic lesion of the left opercular area. **Discussion:** The opercular or biopercular syndrome, also known as Foix-Chavany-Marie syndrome, is a rare entity characterized by involvement of the bilateral cerebral opercular area, which compromises the cortico-bulbar/protuberancial pathway. An important feature is the presence of the automatic-voluntary motor dissociation and the most frequent etiology in adults is ischemic, as in our case. The reason why a single lesion can produce bilateral pseudobulbar involvement is unknown, it is postulated a predominance of the protuberancial/bulbar cortical beam of the dominant hemisphere. In the published cases the prognosis is not favorable from the point of view of the language, but in our patient there was improvement of the anarthria, swallowing, mastication and muscular strength, he received physical therapy with good evolution.

Keywords: Biopercular, Foix-Chavany-Marie, pseudobulbar, opercular syndrome.

Introducción

El síndrome opercular (SO) descrito inicialmente en 1926 es una forma de parálisis pseudobulbar caracterizada por una diplejía fasciolabiofaringoglosomasticatoria con disociación automático voluntaria del movimiento⁽¹⁾. La etiología vascular isquémica es la más frecuente⁽²⁾.

El área opercular está compuesta por la parte del cerebro que cubre el lóbulo insular. Según Penfield y Rasmussen, se compone del opérculo frontal (rolándico) (áreas 44 y 45), el opérculo temporal que pertenece al giro temporal superior (área 22) y el opérculo parietal que contiene la parte distal del giro pre y pos central, supramarginal y angular⁽³⁾. El tercio inferior del giro precentral está conectado a través del

¹Médicos Neurólogos del Departamento de Enfermedades Neurodegenerativas del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.

²Médico Residente de Neurología UPCH. ³Médico Residente de Neurología UNMSM.

tracto corticobulbar/protuberancial con los núcleos de los pares craneales V, VII, IX, X, XI y XII bilateral, en cambio unilateral al núcleo inferior del VII, IX-X (del elevador del velo del paladar) y XII (para el músculo geniogloso)⁽⁴⁾.

Presentamos un paciente con enfermedad cerebrovascular isquémica dependiente del territorio de la arteria cerebral media izquierda de un año de evolución, con parálisis pseudobulbar y compromiso bilateral de los pares craneales V, VII, IX, X y XII; con mejoría clínica durante la evolución y la RM cerebral mostró un infarto único opercular motivo por el cual presentamos el caso.

Caso clínico

Varón de 65 años, diestro, con hipertensión arterial de dos años de evolución en tratamiento irregular, con un tiempo de enfermedad de un año y un mes caracterizado por presentar en forma súbita debilidad en miembro superior derecho, asimetría facial derecha, pérdida del habla, dificultad para deglutir la saliva y alimentos, dificultad para cerrar el ojo derecho asociado a lagrimeo constante y disminución del gusto, la apertura bucal permanente, salivación constante, lengua contraída con limitación para el movimiento. Movilidad de los órganos fonoarticulatorios (labios, lengua y velo palatino) severamente comprometida tanto para el habla como para la alimentación. El cierre de la boca era débil y no había movimientos masticatorios, desautomatización de la fase voluntaria de la deglución. Niega cefalea, náuseas y vómitos durante el evento. En los siguientes días es incapaz de pronunciar palabras, necesitaba escribir para comunicarse y requería utilizar un sorbete para alimentarse. En la evaluación de las características motoras del habla a través del relato el paciente presentaba ausencia de lenguaje expresivo, buena comprensión del lenguaje a nivel conversacional, con comunicación adecuada mediante la escritura a pesar de déficit motor en miembro superior derecho. El cuadro persistió por tres meses y en forma lenta y progresiva recupera la masticación y mejora la deglución, ya podía alimentarse con alimentos sólidos, a los cuatro meses reinicia progresivamente el lenguaje oral, quedando hasta el momento con la dificultad para pronunciar con claridad.

Al examen físico PA: 128/93mmHg, pulso 80', FR: 16', afebril, en aparente regular estado general, piel tibia, hidratada, elástica, sin edemas ni adenopatías, murmullo vesicular pasa bien en ambos hemitórax, ruidos cardíacos rítmicos de buena intensidad, no se encuentran soplos cardíacos, ni carotídeos, abdomen plano con ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, no doloroso. En el examen neurológico facies inexpresiva (asimétrica), lenguaje disártrico, sin alteraciones en la esfera mental, obedecía órdenes sencillas y complejas, con fuerza muscular 5/5 en cuatro extremidades, tono y trofismo conservados, marcha sin alteraciones, ROT +++/++ simétricos, reflejos de liberación piramidal ausentes, sensibilidad (superficial, algésica y vibratoria) disminuida en la región medial de la hemicara derecha, resto del cuerpo con sensibilidad conservada, ausencia de signos meníngeos, equilibrio y coordinación sin alteraciones, en el examen de nervios craneales se evidencia disminución de la fuerza en la masticación y atrofia de los músculos temporal y masetero derechos, dificultad para la

divulsión con reflejo maseteriano incrementado, parálisis facial central derecha, alteración de la percepción del sabor dulce y salado en la hemilengua derecha, disminución de la sensibilidad posterior faríngea y del reflejo nauseoso a predominio derecho, caída del velo del paladar izquierdo, dificultad para deglutir saliva, con disminución leve de la fuerza de la lengua hacia el lado derecho.

Los exámenes de sangre realizados al ingreso (hemograma, glicemia, VDRL, TSH, BUN, creatinina, ionograma, pruebas de coagulación) fueron normales. La ecografía doppler carotídea y vertebral y la ecocardiografía no mostraron alteraciones. En la resonancia magnética del encéfalo, realizada a los trece meses del evento, se observó hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2 (Fig. 1,2 y 3) en territorio de la arteria cerebral media izquierda después de la unión M2-M3, con dilatación del sistema ventricular en forma compensatoria, sin hallazgos sugerentes de lesión en la región izquierda.

El paciente asistió a varias sesiones de terapia, encaminada a mejorar las condiciones alimentarias, estimular la actividad de los músculos involucrados en el habla, ejercitar puntos y modos articulatorios. Después de trece meses del evento logró mejorar el control del cierre bucal, la funcionalidad de la actividad motora para la alimentación; ha mejorado el patrón de la deglución pero no se logró mejorar la disociación automática-voluntaria (Imagen 1), ha disminuido el babeo, mejoría de la anartria a disartria, vocaliza palabras y frases coherentes, ha logrado movilidad completa de lengua, puede mantener el cierre bucal completo (labios y dientes). Se ha logrado algunos fonemas más claros (a-e-m-s-l). El paciente refiere mejoría con terapia.

Discusión

El Síndrome Opercular (SO) descrito inicialmente en 1926 por Foix, Chavany y Marie⁽²⁾ se caracteriza por la afectación del área opercular, que está conformada por tres porciones dependientes de los lóbulos frontal, temporal y parietal, que cubren la ínsula⁽¹⁾, es el componente frontal más importante, por ese motivo a veces llamado síndrome opercular frontal⁽⁵⁾ (Esquema 1).

El SO es una enfermedad rara, con una prevalencia < 1/1.000.000 casos. Hasta la fecha se han descrito alrededor de 150 casos. Se distingue por parálisis córtico-subcortical suprabulbar de los pares craneales (V, VII, IX, X y XII), disfunciones del lenguaje, disfunciones de la masticación, disfagia, sialorrea y pérdida del tono de los músculos faciales bilateral. La gravedad de la disartria va desde dificultad para articular sonidos (disartria) hasta mutismo completo (anartria). Los pacientes presentan disociación automático-voluntaria y falta de interacción emocional activa, como en el síndrome pseudobulbar.

Estos pacientes tienen un nivel normal de conciencia, obedecen correctamente órdenes verbales y pueden comunicarse adecuadamente con gestos o por escrito. La sialorrea se produce como resultado de la preservación de los movimientos autonómicos. Los pacientes son incapaces de realizar cualquier movimiento voluntario que dependa de los músculos bulbares, la lengua está flácida y sin atrofia o fasciculaciones, el reflejo

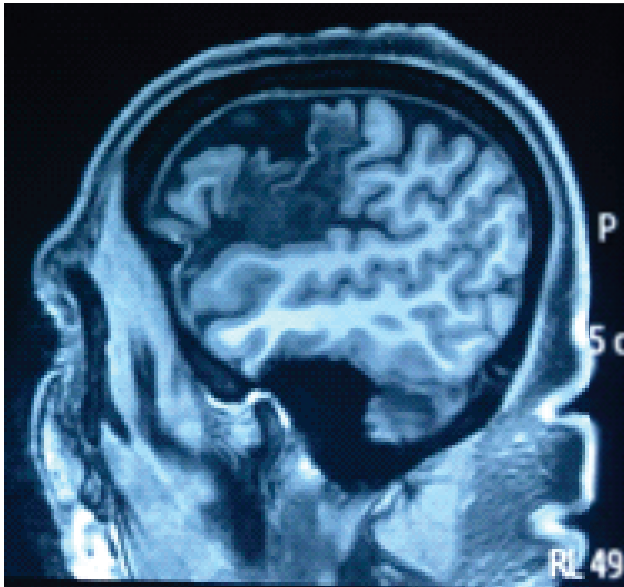


Figura 1. Imagen parasagital de Resonancia Magnética en secuencia T1. Se observa lesión hipointensa en área opercular frontal y parietal izquierda.

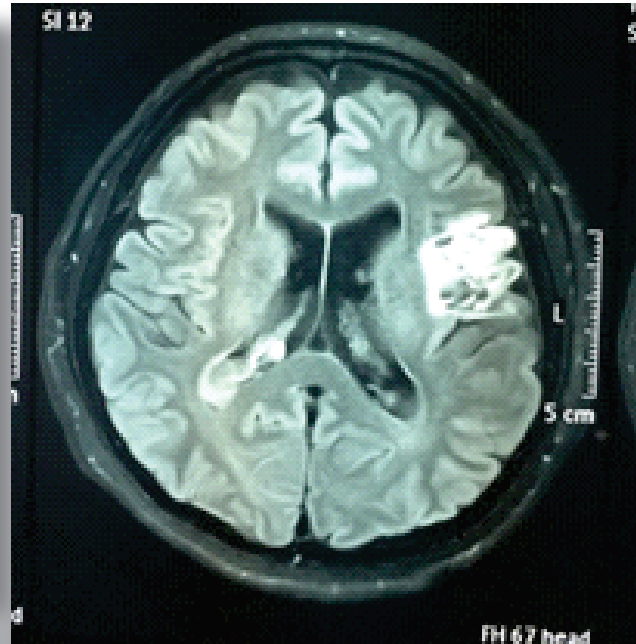


Figura 3. Imagen transversal de Resonancia Magnética en secuencia FLAIR. Se observa lesión hiperintensa en área opercular frontal y parietal e insular izquierda.

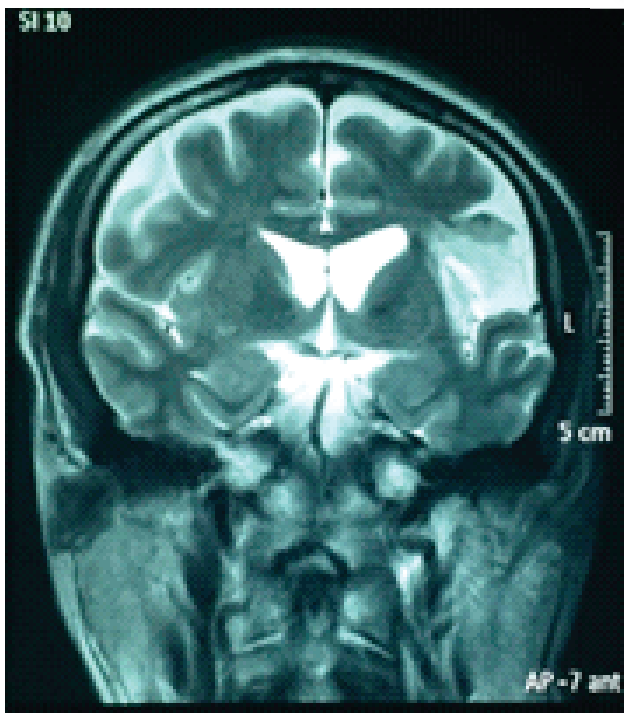


Figura 2. Imagen coronal de Resonancia Magnética en secuencia T2. Se observa lesión hiperintensa en área opercular parietal izquierda.

mandibular se vuelve hiperactivo, los músculos faciales están hipotónicos y no se pueden contraer voluntariamente, pero pueden sonreír, llorar o bostezar involuntariamente.

El cuadro clínico se presenta con la disociación automática-voluntaria del movimiento que se caracteriza por

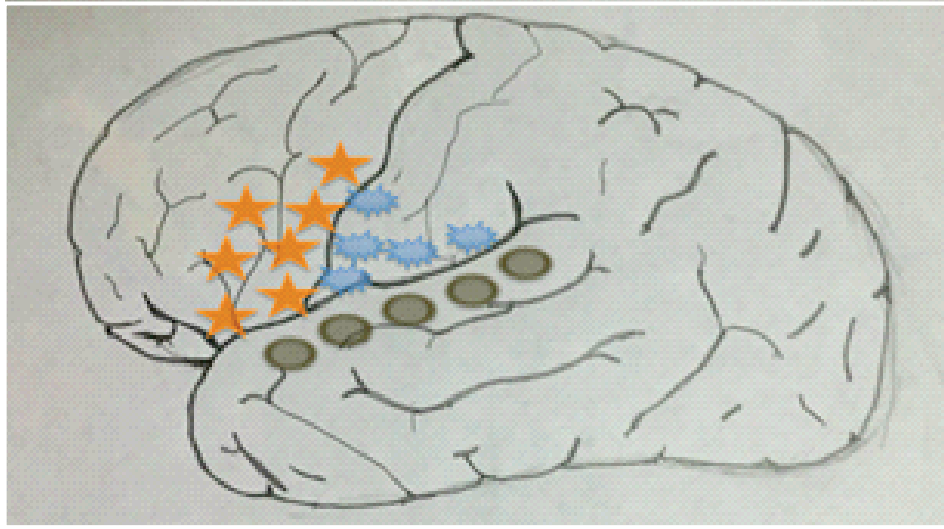


a) Sonriendo espontáneamente

b) Cerrando los ojos a la orden

Imagen 1. Disociación motora automática-voluntaria.

incapacidad de realizar movimientos faciales y orales cuando se le pide al paciente que los haga voluntariamente; en cambio, el paciente sí los realiza de forma espontánea como una expresión del estado emocional. Esto se explica porque la vía cortico-bulbar y/o cortico-protuberancial se encuentran alteradas pero no las vías profundas de los núcleos grises basales y porciones del tálamo, hipotálamo y extrapiramidal⁽¹⁾. En el caso de nuestro paciente se evidenció la presencia de disociación automática-voluntaria: cuando se le pidió que realizara movimientos voluntarios de sonrisa presentaba una clara asimetría facial central derecha pero durante la conversación sonreía espontáneamente no evidenciando la asimetría facial descrita anteriormente.



Esquema 1. Identificación del área opercular con sus tres porciones: Frontal, Parietal y Temporal.

La etiología más frecuente descrita en adultos es la enfermedad cerebrovascular isquémica, también se han comunicado procesos infecciosos^(6,7) tumorales⁽⁸⁾, inflamatorios, epilépticos, degenerativos y traumáticos⁽⁹⁾. La mayor parte de los casos descritos implican el compromiso de ambos hemisferios cerebrales tanto del área cortical como de la subcortical contigua⁽⁴⁾, llamándose síndrome biopercular propiamente dicho. Sin embargo ya se han descrito casos en donde es suficiente la afectación de un solo lado^(3,4,10), quedando hasta el momento la falta de explicación de dicho hallazgo. La duda es porque siendo el daño unilateral hay afectación bilateral. Se han mencionado algunas hipótesis como la presencia de lesiones microscópicas en el lado opuesto de la lesión central así como la dominancia del haz geniculado⁽⁴⁾ e incluso dominancia del haz cortico bulbar/protuberancial⁽¹¹⁾.

Con respecto a la evolución favorable que se evidenció gracias a la terapia física durante los siguientes meses, recuperó el habla y quedó con un lenguaje disártrico, así como mejoría en

la deglución y la parálisis facial, sin embargo en otros reportes refieren que el pronóstico no es bueno con respecto al lenguaje pues quedan con anartria y diplejía facial⁽⁴⁾, tampoco han sido buenos los resultados con respecto a la deglución, pues muchos casos quedan con severa disfagia⁽¹²⁾ y requieren gastrostomía percutánea^(12,13), aún siendo la lesión unilateral^(6,14).

El pronóstico es desfavorable principalmente cuando la lesión es bilateral, pero en eventos unilaterales el pronóstico es mejor⁽⁹⁾ como en nuestro caso. Creemos que la mejoría se puede deber al proceso de neuroplasticidad cerebral que crea nuevas conexiones neuronales en corteza contigua o del lado no afectado, y es acelerada con la rehabilitación permanente en la que particularmente tuvo nuestro paciente, el pronóstico con respecto al lenguaje, masticación y deglución dependen en gran parte de este proceso y la terapia debe ser intensa para lograr mejores resultados.

Referencias bibliográficas

1. Torres-Perales AM, Martínez-García FA, Andréu-Reinón ME, Palazón-Cabanes B, Escribano-Soriano JB, Morales-Ortiz AM. Opercular syndrome caused by infarct in a single brain operculum in a patient with a history of cerebral infarction. *Rev Neurol*. 2013;56(9):495-496.
2. Foix C, Chavany JA, Marie J. Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico-sous-corticale sans paralysie des membres. *Rev Neurol (Paris)* 1926; 33: 214-219.
3. Giraldo-Chica MM, Ramírez JD, Uribe C, Lopera F. Síndrome biopercular producido por lesión unilateral. *Rev Med Chile* 2010;138(3):341-345.
4. Moragas M, Cardona P, Martínez S, Rubio F. Heterogeneidad topográfica del síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Neurología* 2007;22: 333-336.
5. Bruyn GW, Gathier JC. The operculum syndrome. In Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of clinical neurology*. Localization in clinical neurology. Amsterdam: North Holland; 1969;2:776-783.
6. Conforti R, Capasso R, Capaldo G, Dato C, Saracino D, Di Iorio G, et al. Foix Chavany -Marie Syndrome in a 17 year old female with congenital cytomegalovirus infection. *Neuropsychiatr Dis. Treat* 2014;10:2249-2252.
7. Matsushima T, Nishioka K, Tanaka R, Yokoyama K, Hattori N. Anterior opercular syndrome induced by Epstein-Barr virus encephalitis, *Neurocase*, 2016;22(1):103-108.
8. 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;57:333-335.
9. Brandao E, Ferreria A, Leal Loureiro J. Anterior biopercular syndrome caused by unilateral infarction. *Acta Med Port*. 2013;26(2):177-179.

10. **Bakar M, Kirshner HS, Niaz F.** The opercular-subopercular syndrome: four cases with review of the literature. *Behav Neurol* 1998;11(2):97-103.
11. **Tanaka K, Yamada T, Toril T, Yoshimura T, Takase K, Togao O, et al.** Pure dysarthria and dysarthria-facial paresis syndrome due to internal capsule and/or corona radiata infarction. *BMC Neurol.* 2015;15:184-189. Doi: 10.1186/s12883-015-0439-5.
12. **Chernev I, Petrea RE, Reynolds MS, Wang F.** The classical type of Foix Chavany -Marie Syndrome: assessment and treatment of dysphagia *Internet Journal of Neurology* 2008; 11(1).Doi:10.5580/184a.
13. **Gillardín P, Von Eetvelde R, Kostermans T, De Potter R, Dewilde D, Lemmerling M.** Foix-Chavany -Marie or opercular syndrome. *JBR-BTR* 2015;98(1):56. Doi: <http://doi.org/5334/jbr-btr.762>.
14. **Sá F, Menezes Cordeiro I, Mestre S, Nzwaló H.** Unilateral opercular infarction presenting with Foix-Chavany-Marie syndrome. *BMJ Case Rep* 2014;doi:10.1136/bcr-2014-206439.

Citar como: Torres-Ramírez L. y cols. Síndrome opercular: Reporte de caso. *Diagnóstico*(Lima).2019;58(4):205-209.

DOI: <https://doi.org/10.33734/diagnostico.v58i4.178>

Correspondencia: Luis Torres-Ramírez **Correo electrónico:** torresramirezl@hotmail.com

DIAGNÓSTICO

Revista Médica de la Fundación Instituto Hipólito Unanue

Toda la información médica que ofrece la



FUNDACIÓN
INSTITUTO HIPÓLITO UNANUE

está en Internet

- Versión en línea de la revista
- Buscador Temático dentro de la revista
- Noticias Médicas
- Informaciones sobre la Fundación

- Premio Medalla de Oro Hipólito Unanue
- Premio Hipólito Unanue a los Mejores Trabajos de Investigación en las Ciencias de la Salud
- Premio Hipólito Unanue a la Mejor Edición Científica sobre Ciencias de la Salud
- Apoyo Económico a la Investigación Científica
- Becas de Honor
- Actividades Científicas en Provincias - Cursos Multidisciplinarios

www.fihu.org.pe