

Caso Clínico

Síndrome opercular y trastorno del lenguaje en la infancia. Aportación de dos casos

R. PALENCIA, R. NIETO, M SÁNCHEZ JACOB*

*Departamento de Pediatría. Hospital Universitario. *Centro de Salud La Victoria. Valladolid.*

RESUMEN

El síndrome opercular es un trastorno del control voluntario de la musculatura de la cara, lengua, faringe y masticatoria, originado por una lesión bilateral de la corteza opercular anterior. Si bien se ha descrito sobre todo en la edad adulta, en relación con lesiones de etiología vascular, también es posible su presencia en la edad pediátrica con una etiología más variada: meningoencefalitis, patología perinatal, traumatismo craneal, displasia cortical. Aportamos a dos pacientes en los que la afectación del lenguaje era una manifestación destacada y cuyo diagnóstico se confirmó con el estudio radiológico, destacando la necesidad de efectuar estudios radiológicos en los pacientes con problemas del lenguaje.

Palabras clave: Síndrome opercular; Displasia perisilviana; Síndrome de Foix-Chavany-Marie; Síndrome de Worster-Droght.

ABSTRACT

Opercular syndrome is a disorder of the voluntary control of facial, tongue, pharynx and masticatory muscles, produced by a bilateral lesion in anterior opercular cortex. Although this condition has been described chiefly in adults, associated with lesions of vascular cause, it can be also found,

with a more varied etiology, in children: meningoencephalitis, perinatal diseases, head trauma, and cortical dysplasia. We report two patient cases in which language disturbance was an outstanding manifestation; diagnosis was confirmed by radiological examination. Thus, the importance to carry out radiological studies in patients with language problems must be emphasised.

Key words: Opercular syndrome; Perisylvian dysplasia; Foix-Chavany-Marie syndrome; Worster-Droght syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome opercular, conocido también en la literatura con el epónimo de Foix-Chavany-Marie, es un trastorno del control voluntario de la musculatura facio-linguo-faríngeo-masticatoria, en relación con una lesión bilateral de la corteza opercular anterior. Su clínica se expresa por una debilidad de la musculatura señalada, con alteración del lenguaje, dificultad para la masticación, succión y motilidad facial voluntaria, con posibilidad de asociar alteraciones de la conducta, retraso mental y crisis epilépticas.

Aunque es más frecuente en pacientes adultos, puede presentarse también en la infancia y, en esta edad, se propone denominarle síndrome de Worster-Drought; también se habla de displasia perisilviana. Aportamos a dos pacien-

Correspondencia: R. Palencia. Neuropediatra. Prof. Titular de Pediatría. Facultad de Medicina
Correo electrónico: palenciar@usuarios.retecal.es
Recibido: Diciembre 2001. *Aceptado:* Enero 2002

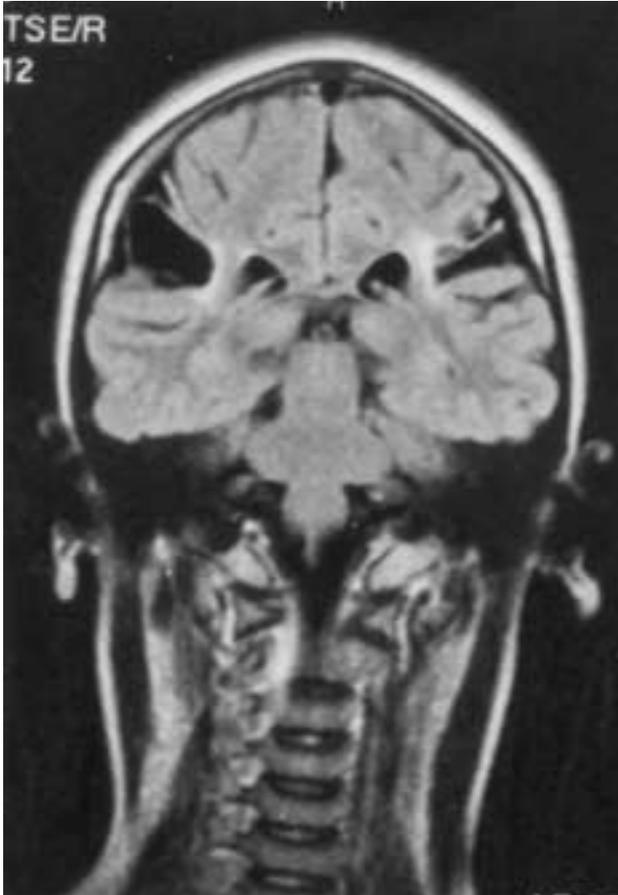


Figura 1. Lesión bilateral en área de la circunvolución prefrontal y postfrontal en el caso 1

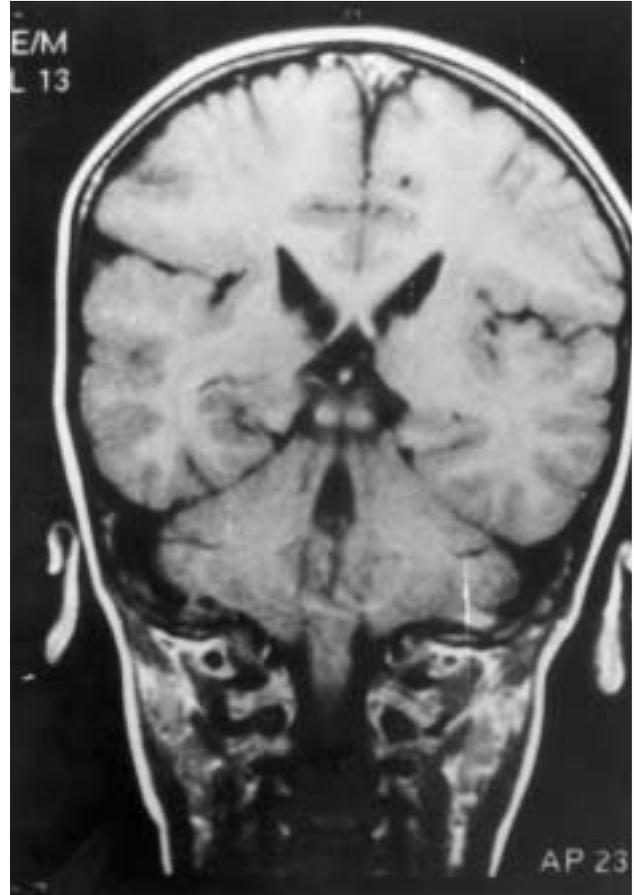


Figura 2. Aumento de las cisuras de Silvio con disminución de la sustancia blanca profunda

tes pediátricos con esta entidad, en los que la afectación del lenguaje era un hallazgo destacado, comentando los aspectos más sobresalientes de la misma.

PACIENTES

Caso 1

Niña. 11 años. Antecedentes familiares negativos. Embarazo, parto y período neonatal: normales. Desde siempre ha presentado babeo por dificultad para tragar la saliva y, asimismo, tiene dificultad para mover la lengua, para succionar, con escape de los líquidos y para articular la palabra; percibe bien los olores y los sabores. En la exploración se evidencia un psiquismo normal, limitación de la motilidad lingual, imposibilidad de hinchar los carrillos, desviación

de la úvula y sialorrea; angioma plano en columna dorsal. La RM encefálica muestra lesiones con afectación tanto de la sustancia blanca como gris en el área de la circunvolución precentral y postcentral, de morfología triangular (Fig. 1); la RM de médula fue normal.

Caso 2

Niño. 3 1/2 años. Antecedentes familiares negativos. Embarazo, parto y período neonatal: normales. Consultan por macrocefalia, que se evidencia desde el nacimiento, junto a dificultad para la succión y articular la palabra. El desarrollo psicomotor es normal. La RM encefálica muestra un aumento de las cisuras de Silvio, con disminución de la sustancia blanca profunda, compatible con una forma discreta de displasia perisilviana (Fig. 2).

COMENTARIOS

El síndrome opercular se ha descrito sobre todo en el adulto y anciano, en relación con infartos isquémicos cerebrales en la región anterior de ambos opérculos -pequeñas áreas de la corteza telencefálica que recubren la ínsula y que se componen de circunvoluciones de los lóbulos frontal, parietal y temporal.

Las manifestaciones clínicas, como ya se ha señalado, se relacionan con la afectación de la musculatura voluntaria facial, lingual, masticatoria y faríngea, conservando la función refleja y la actividad automática del llanto y risa; en ocasiones, puede ser una rara causa de trastorno del habla⁽¹⁾. En los dos casos que aportamos se observan estas manifestaciones clínicas, más acusadas en el caso 1 que muestra unas lesiones evidenciadas en la RM más intensas que en el caso 2.

En la infancia (edad en la que se propone el término de síndrome de Worster-Drought) es una entidad muy rara y su etiología es mucho más variada⁽²⁾. Destacan los casos secundarios a infecciones del sistema nervioso central y, así, se han descrito en relación con meningitis tuberculosa⁽³⁾ y con encefalitis, en especial por el virus herpes simple⁽⁴⁻⁷⁾; también se han aportado casos secundarios a patología perinatal^(8,9), traumatismo craneal⁽¹⁰⁾ y estado de mal epiléptico^(11,12).

Un cuadro clínico similar, con parálisis pseudobulbar, déficit cognoscitivos, epilepsia y anomalías perisilvianas observadas en los estudios radiológicos, acontece en el síndrome perisilviano congénito bilateral, en relación con una displasia cortical perisilviana^(13,14), con trastorno de la migración neuronal⁽¹⁵⁾. La anomalía cortical observada en las regiones perisilvianas es consistente con polimicrogiria, habitualmente simétrica, de extensión variable de unos a otros casos⁽¹⁶⁾ que, en ocasiones, puede afectar sólo a la porción anterior de la cisura de Silvio⁽¹⁷⁾ o quedarse limitada a las regiones posteriores (corteza parieto-occipital). El espectro clínico y radiológico del síndrome perisilviano congénito bilateral es mucho más amplio de lo que se había creído⁽¹³⁾ ya que en las familias de los afectados se han identificado individuos casi asintomáticos en los que la neurorradiología muestra una polimicrogiria parietal posterior bilateral, la mayoría de los cuales tenían una historia previa de retraso en el lenguaje o discreta disartria. Se ha sugerido⁽¹⁸⁾ que

la polimicrogiria perisilviana bilateral se relacionaría más con factores ambientales, mientras que la polimicrogiria parietal posterior tiene una predisposición genética y puede ser el extremo de un espectro del síndrome perisilviano congénito bilateral.

Algunos autores⁽⁷⁾ consideran que los casos de origen congénito constituirían una entidad distinta -displasia perisilviana- y reservan el título de síndrome opercular para los adquiridos en la etapa postnatal, si bien en la práctica es habitual emplear ambas denominaciones con independencia del origen del cuadro.

Se ha descrito⁽¹⁹⁾ un síndrome opercular en relación con estado de mal epiléptico en la epilepsia rolándica, lo que vendría a ser una variedad en relación con un trastorno funcional, sin base orgánica, y por ello con estudio radiológico normal.

El diagnóstico de esta entidad se sospecha por la clínica y se confirma con el estudio radiológico que muestra la alteración focal bilateral de la región opercular, tal como evidencian los dos pacientes cuyos casos se comentan.

El tratamiento se basa en la fisioterapia de la musculatura afectada, con apoyo del logopeda, si bien los resultados son muy discretos y, por ello, el pronóstico es reservado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prats JM, Garaizar C, Uterga JM, Urroz MJ. Operculum syndrome in childhood: a rare cause of persistent speech disturbance. *Dev Med Child Neurol* 1992; **34**: 359-364.
2. Bruyn GW, Gathier JC. The operculum syndrome. En: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology. Localization in Clinical Neurology. Vol 2.* Amsterdam: North Holland Publishing. 1969. p. 776-787.
3. Moodley M, Bamber S. The operculum syndrome: an unusual complication of tuberculous meningitis. *Dev Med Child Neurol* 1990; **32**: 919-922.
4. Christen HJ, Hanefeld F, Kruse E, Imhäuser S. Foix-Chavany-Marie (anterior operculum) syndrome in childhood: a reappraisal of Worster-Drought syndrome. *Dev Med Child Neurol* 2000; **42**: 122-132.
5. Mc Grath NM, Anderson NE, Hope JKA, Croxon MC, Powel KF. Anterior opercular syndrome caused by herpes simplex encephalitis. *Neurology* 1997; **49**: 494-497.
6. Van der Poel JC, Haenggeli CA, Obverweg-Plandsoen WCG. Operculum syndrome: unusual features of herpes simplex encephalitis. *Pediatr Neurol* 1995; **12**: 246-249.

7. Jadraque-Rodríguez R, Porta-Etessam J, Llana-Martín I, Martínez-Salio A, Torres-Mohedas J, Simón de las Heras R, et al. Síndrome opercular secundario a encefalitis aguda en la infancia. *Rev Neurol* 2001; **33**: 97-99.
8. Koeda T, Takeshita K, Kisa T. Bilateral opercular syndrome: an unusual complication of perinatal difficulties. *Brain Dev* 1995; **17**: 193-195.
9. Yamamoto T, Koeda T, Maegaki Y, Tanaka C, Takeshita K. Bilateral opercular syndrome caused by perinatal difficulties. *Eur J Paediatr Neurol* 1997; **1**: 73-77.
10. Laurent-Vannier A, Fadda G, Laigle P, Dusser A, Leroy-Malherbe V. Syndrome de Foix-Chavany-Marie d'origine traumatique. *Rev Neurol (Paris)* 1999; **155**: 387-390.
11. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Peña W, Talavera M. Status epilepticus induced brain damage and opercular syndrome in childhood. *Dev Med Child Neurol* 1999; **41**: 420-423.
12. Grattan-Smith P, Hopkins I, Shield L, Boldt D. Status epilepticus-induced brain damage and opercular syndrome in childhood. *Dev Med Child Neurol* 2000; **42**: 428-429.
13. Guerreiro MM, Andermann E, Guerrini R, Dobyns WB, Kuzniecky R, Silver K, et al. Familial perisylvian polymicrogyria: a new syndrome of cortical maldevelopment. *Ann Neurol* 2000; **48**: 39-48.
14. Kuzniecky R, Anderman F, Guerrini R, CBPS study group. Congenital bilateral perisylvian syndrome: study of 31 patients. *Lancet* 1993; **341**: 608-612.
15. Pizzatto MR, Pascual Pascual SI, Rafia S, Pascual-Castroviejo I. Síndrome opercular bilateral. Presentación de una serie de cuatro casos. *Rev Neurol* 2001; **33**: 263-264.
16. Guerrini R. Polymicrogyria and epilepsy. En: Spreafico R, Avanzini G, Andermann F, eds. Abnormal cortical development and epilepsy. London: John Libbey; 1999. p. 191-201.
17. Guerrini R, Dravet C, Raybaud C, Roger J, Bureau M, Battaglia A, et al. Neurological findings and seizure outcome in children with bilateral opercular macrogyric-like changes detected by magnetic resonance imaging. *Dev Med Child Neurol* 1992; **34**: 694-705.
18. Montenegro MA, Guerreiro MM, López-Cendes I, Cendes F. Bilateral posterior parietal polymicrogyria: a mild form of congenital bilateral perisylvian syndrome? *Epilepsia* 2001; **42**: 845-849.
19. Colamaria V, Sgro V, Caraballo R. Status epilepticus in benign rolandic epilepsy manifesting as anterior opercular syndrome. *Epilepsia* 1991; **32**: 329-334.