

Foix-Chavany-Marie-Syndrom

Anarthrie und Dysphagie nach zweizeitigen bilateralen Mediateilinfarkten

Das 1926 erstmals beschriebene Foix-Chavany-Marie-Syndrom (FCMS) [3] ist auch unter dem Synonym (bilaterales) anteriores Operkulumtsyndrom (AOS) und als fazio-pharyngo-glosso-mastikatorische Diplegie bekannt. Bilaterale Läsionen der Opercula frontoparietalia führen zu einer beidseitigen Plegie für willkürliche Bewegungen der von den Hirnnerven V, VII, IX, X und XII innervierten Muskulatur. Das klinische Syndrom besteht folglich aus Anarthrie, schwerster Dysphagie, Unfähigkeit des Kauens und (optional) einer fazialen Parese. Weiterhin liegt eine willkürlich-automatische Dissoziation vor: Die Funktionstüchtigkeit der betroffenen Muskulatur im Rahmen von automatischen, reflektorischen und emotionell gesteuerten Abläufen ist vollständig erhalten. So finden sich normale Befunde bei Korneal- und Drohreflex. Gähnen, Lachen, Weinen und Augenschluss im Schlaf sind möglich [1, 7, 9]. Der Essvorgang ist meist durch eine Störung der oralen Phase des Schluckaktes unmöglich, während häufig ein suffizienter Schluckreflex vorhanden ist.

Ätiologisch kommen verschiedene Erkrankungen in Betracht [1, 9] (■ **Tab. 1**). Ursache sind mit Abstand am häufigsten ischämische Schlaganfälle. Verschiedene Autoren berichten aber auch von einem Auftreten des Syndroms nach viralen Enzephalitiden (insbesondere HSV und HIV), Schädel-Hirn-Traumata und Tumoren/Tumorresektionen in entsprechender Lokalisation oder im Rahmen von neurodegenerativen Erkrankungen,

z. B. der primären Lateralsklerose. Weiterhin sind kongenitale Formen/Ätiologien des FCMS beschrieben, auf die hier nicht eingegangen wird.

Wir berichten von einem Patienten, der ein FCMS entwickelte, nachdem im Abstand von vier Jahren beidseitige Mediateilinfarkte auftraten.

Anamnese

Am Morgen des Aufnahmetages erwachte der 67-jährige Patient mit von der Ehefrau bemerkten „röchelnden“ Entäußerungen. Nachdem er zunächst über einige Minuten nicht adäquat auf Ansprache reagierte, befolgte er dann Aufforderungen, war jedoch nicht zu sprachlichen Äußerungen in der Lage. Bereits vier Jahre zuvor hatte der Patient einen Mediateilinfarkt rechts frontotemporal erlitten. Es war eine systemische Lysebehandlung durchgeführt worden, unter der es zu einer Einblutung in das Infarktareal gekommen war. Aufgrund dieser Komplikation und einer zunehmenden Raumforderung durch den Infarkt selbst wurde damals eine Dekompressionskraniektomie notwendig. An weiteren Vorerkrankungen sind eine KHK, eine arterielle Hypertonie, eine Hypercholesterinämie, ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus

und eine absolute Arrhythmie infolge von Vorhofflimmern zu erwähnen. Aufgrund letzterer wurde der damalige Schlaganfall als kardiogen-embolisch gedeutet. Eine orale Antikoagulation wurde seinerzeit jedoch nicht aufgenommen.

Klinischer und logopädischer Befund

In der klinischen Untersuchung bei Aufnahme fielen fehlende bukkofaziale Willkürbewegungen, eine beidseitige zentrale Hypoglossusparesie, eine Anarthrie und ein positiver Babinski-Reflex rechts auf. Im Verlauf entwickelte der Patient eine leichtgradige Hemiparese rechts. Weiterhin fiel initial eine beidseitige Ptose auf, die rasch rückläufig war und deren Ätiologie unklar bleibt, wobei in seltenen Fällen auch eine Beteiligung des III. Hirnnervs bei einem FCMS beschrieben ist [1]. Eine faziale Parese und latente beinbetonte Hemiparese links bestanden als residuale Symptome seit dem rechtshemisphäriellen Mediateilinfarkt vor vier Jahren. Die ausführliche logopädische Untersuchung bestätigte die Anarthrie. Zunge und Gaumensegel waren beidseits plegisch, geringe Zungenbewegungen konnten bei unwillkürlicher Innervation, z. B. Gähnen, beobachtet wer-

Tab. 1 Unterschiedliche Verlaufsformen des FCMS (modifiziert nach [9]) und deren häufigste Ätiologien

Ätiologie	Zeitlicher Verlauf
Zerebrovaskuläre Erkrankung	Akut
(Virus-)Enzephalitiden	Subakut
Neurodegenerative Erkrankungen	Chronisch progredient

den. Weiterhin fielen eine deutlich reduzierte Schluckreflextriggerung und Larynx-elevation und ein kraftlos verhauchter Hustenstoß auf. Die oropharyngeale Sensibilität war intakt. Hinweise auf eine aphasische Störung ergaben sich nicht.

Diagnostik

CCT. Bei Aufnahme kein aktuell auffälliger Befund. Nachweis eines alten Mediateilinfarkts rechtshemisphäriell mit Beteiligung der Insel (■ **Abb. 1**).

cMRT. Magnetresonanztomographischer Nachweis eines frischen Mediateilinfarkts links frontal in der Diffusionswichtung (■ **Abb. 2**).

EKG-Monitoring. (Intermittierende) absolute Arrhythmie infolge von Vorhofflimmern.

Transtorakale Echokardiographie. Leichte linksventrikuläre Hypertrophie, ein Thrombus konnte nicht nachgewiesen werden.

Sonographie der hirnversorgenden Arterien. Hypoplasie der A. vertebralis rechts, sonst unauffälliger Befund.

Videoendoskopische Dysphagiediagnostik. Massiv reduzierte willkürliche und unwillkürliche Triggerung des Schluckaktes. Aufgrund von Speichelaspiration wurde keine Konsistenz appliziert.

Therapie und Verlauf

Die reduzierte Schluckreflextriggerung hatte einen Speichelaufstau zur Folge, sodass zunächst häufig abgesaugt werden musste. Im Verlauf kam es hier zu einer leichten Besserung, der Patient konnte seinen Speichel zunehmend schlucken. Er kommunizierte nonverbal mit Nicken/Kopfschütteln als Antwort auf Ja/Nein-Entscheidungsfragen. Es wurde eine PEG-Sonde zur enteralen Ernährung angelegt. Die logopädische Therapie bestand initial aus einer orofazialen Stimulation und wurde im Rahmen einer stationären Frührehabilitation fortgesetzt, zu der der Patient in eine Rehabilitationsklinik verlegt wurde. Die Prognose der Sprech- und Schluckstörung war zu diesem Zeitpunkt noch unklar, mit Funktionseinschränkungen war aber sicher zu rechnen. Bei persistierender Anarthrie kann die Kommunikation verbal über ei-

ne Buchstabentafel oder einen Kommunikator erfolgen. Sollte sich die Schluckfähigkeit weiter bessern, was weniger für die orale als für die pharyngeale Phase zu erwarten ist, können eine Laryngektomie oder ein Stimmbandverschluss diskutiert werden. Durch die Trennung von Verdauungs- und Atemwegen besteht dann keine Aspirationsgefahr mehr. Dadurch ist eine zumindest partielle orale Ernährung möglich, was insofern von Bedeutung ist, als ein Ess- und Trinkgenuss die Lebensqualität mancher Patienten steigern kann.

Da es sich erneut um einen kardiogen-embolischen Infarkt infolge des Vorhofflimmerns handelt und die intrazerebrale Blutung vor vier Jahren als Komplikation der Lysebehandlung gedeutet wird – Hinweise für eine generell erhöhte Blutungsgefahr ergaben sich jetzt nicht –, begannen wir mit einer oralen Antikoagulation mit einem Vitamin-K-Antagonisten mit einem Ziel-INR von 2,5.

Diskussion

Nachdem der Patient sich von seinem vier Jahre zurückliegenden rechtsseitigen Schlaganfall und der iatrogenen intrakraniellen Blutung sehr gut erholt hatte, führte nun ein relativ kleiner Infarkt im Medialstromgebiet links zu einer schweren Sprech- und Schluckstörung. Es handelt sich insgesamt um ein typisches akut aufgetretenes FCMS mit den entsprechenden Hirnnervenstörungen und einer willkürlich-automatischen Dissoziation, wobei der initial massiv reduzierte Schluckreflex auffällig war, da dieser im Rahmen eines FCMS meist suffizient ist. Der Schluckkortex ist bilateral im Bereich des Operculum frontoparietale und der vorderen Insel repräsentiert, wobei hinsichtlich der Größe dieses Repräsentationsareals meist eine Hemisphärenasymmetrie besteht [2]. Dies erklärt, dass bei unilateralen Läsionen eine klinisch relevante neurogene Dysphagie nur bei Affektion der schluckdominanten Hemisphäre auftritt [4, 6]. In der Restitutionsphase von Schlaganfallbedingten Dysphagien vergrößert sich das Repräsentationsareal der nicht schluckdominanten Hemisphäre, was als morphologisches Korrelat der klinischen Rückbildung der Schluckstörung angesehen werden kann [5]. Dies gilt selbstverständlich für hemis-

Zusammenfassung · Summary

Nervenarzt 2008 · 79:206–208
DOI 10.1007/s00115-007-2362-5
© Springer Medizin Verlag 2007

M. Guhra · M. Poppenborg · C. Hagemeyer Foix-Chavany-Marie-Syndrom. Anarthrie und Dysphagie nach zweizeitigen bilateralen Mediateilinfarkten

Zusammenfassung

Bei dem seltenen Fall von bilateralen Läsionen der Opercula frontoparietalia resultiert ein Symptomenkomplex aus Anarthrie, schwerster Dysphagie, Unfähigkeit des Kauens und unter Umständen einer zusätzlichen fazialen Parese. Gleichzeitig besteht eine willkürlich-automatische Dissoziation, d. h. die betroffene Muskulatur ist im Rahmen von unwillkürlichen Bewegungen funktionstüchtig. Dieses Syndrom ist unter den Synonymen Foix-Chavany-Marie-Syndrom (FCMS), (bilaterales) anteriores Operkulumyndrom und fazio-pharyngo-glosso-mastikatorische Diplegie bekannt. Wir berichten von einem Patienten, der ein FCMS nach bilateralen Mediateilinfarkten entwickelte, die in einem Abstand von vier Jahren auftraten.

Schlüsselwörter

Foix-Chavany-Marie-Syndrom · Anarthrie · Dysphagie · Schlaganfall

Foix-Chavany-Marie syndrome. Anarthria and severe dysphagia after sequential bilateral infarction of the middle cerebral artery

Summary

Bilateral lesions of the opercula frontoparietalia are uncommon and cause a symptom cluster including anarthria, severe dysphagia, inability to chew and sometimes facial paresis. At the same time there is an automatic-voluntary dissociation, meaning that the affected muscles are functional within the scope of involuntary movements. This syndrome is known as Foix-Chavany-Marie syndrome (FCMS), (bilateral) anterior operculum syndrome or facio-pharyngo-glosso-masticatory diplegia. We report the case of a patient who suffered from FCMS after having infarctions in the territory of the middle cerebral artery on each side 4 years apart.

Keywords

Foix-Chavany-Marie syndrome · Anarthria · Dysphagia · Stroke

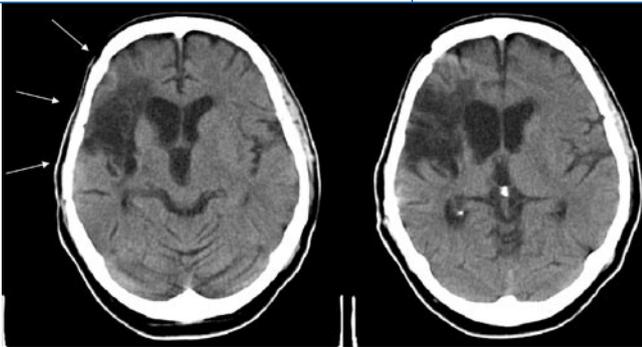


Abb. 1 ◀ CCT: Defekt nach altem Mediateilinfarkt rechts (Pfeile)

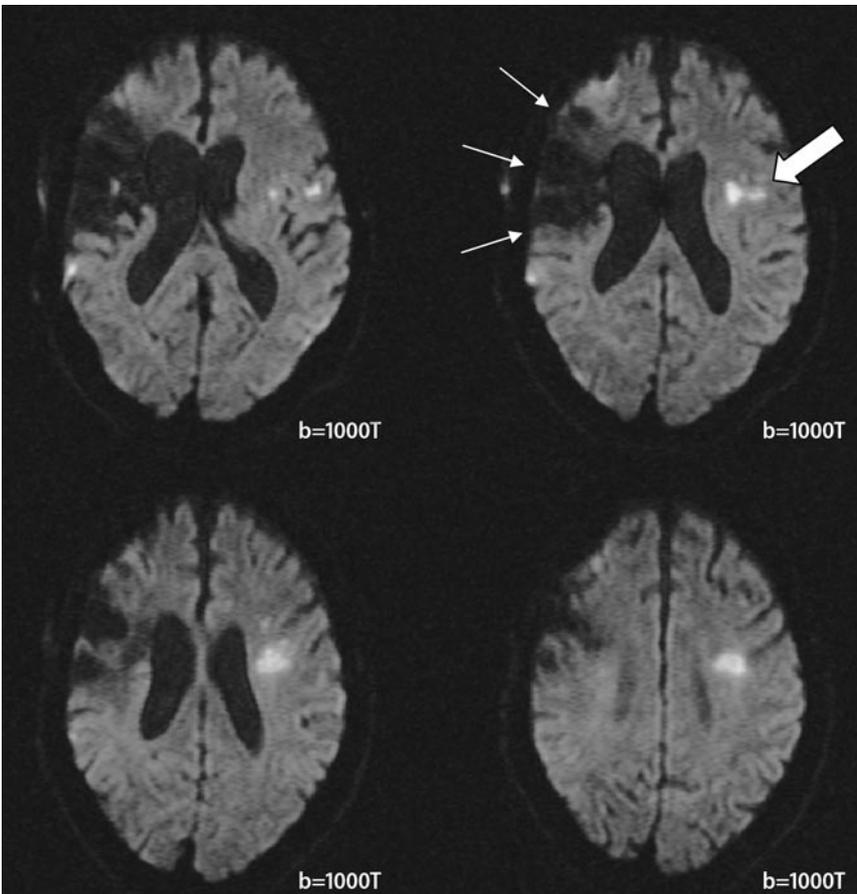


Abb. 2 ▲ cMRT (DWI): Frischer Mediateilinfarkt links fronto-temporal (Blockpfeil), Defekt nach altem Mediateilinfarkt rechts (dünne Pfeile)

phärielle Infarkte, nicht für Dysphagien durch Hirnstamminfarkte. Kommt es nun zu bilateralen Läsionen, ist die Prognose quo ad restitutio entsprechend schlecht [6]. Im Fall unseres Patienten führte – aufgrund der kontralateralen Läsion in der Vorgeschichte – ein kleiner Infarkt zu der massiven und anhaltenden Symptomatik.

Differentialdiagnose

Bei dem Verdacht auf ein FCMS sollten differentialdiagnostisch bedacht werden [1]: Bulbär- und Pseudobulbärparalyse,

Miller-Fisher-Syndrom, Botulismus, Myasthenia gravis und Myopathien.

Zumindest die beiden Letzteren lassen jedoch keinen so akuten Verlauf wie in dem geschilderten Fall erwarten. Weiterhin kann im Rahmen eines operkularen myoklonisch-anarthrischen Status epilepticus und im Rahmen eines Status epilepticus bei benigner Rolandischer Epilepsie ein FCMS imitiert werden [8], wobei auch hier wie bei den anderen Differentialdiagnosen als gemeinsames Unterscheidungsmerkmal zum FCMS die willkürlich-automatische Dissoziation fehlt.

Fazit für die Praxis

Bei einer akut aufgetretenen Anarthrie und schwersten Dysphagie mit einer Unfähigkeit zu kauen und gegebenenfalls gleichzeitiger Fazialisparese sollte an beidseitige Läsionen der Opercula frontoparietalia gedacht werden – insbesondere dann, wenn aus der Vorgeschichte des Patienten bereits eine einseitige Läsion dieser Region oder eine dieses Areal einer Hemisphäre in Mitleidenschaft ziehende Vorerkrankung (im klinischen Alltag wird dies am häufigsten ein Mediateilinfarkt sein), bekannt ist.

Korrespondenzadresse

M. Guhra

Klinik für Neurologie in Bethel, Gilead I, Evangelisches Krankenhaus Bielefeld (EvKB)
Burgsteig 13, 33617 Bielefeld
michael.guhra@evkb.de

Danksagung. Die Autoren danken Herrn Gerhard Brinkriene, Logopäde, Bielefeld, für die freundliche Beratung.

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Billeth R, Jörgler E, Baumhackl U (2000) Bilaterales anteriores Operkulumsyndrom. Nervenarzt 71: 651–654
2. Daniels SK, Foundas AL (1997) The role of the insular cortex in dysphagia. Dysphagia 12: 146–156
3. Foix C, Chavany JA, Marie J (1926) Doplégie facio-linguo-masticatrice d'origine corticosous corticale sans paralysie des membres. Rev Neurol (Paris) 33: 214–219
4. Hamdy S, Aziz Q, Rothwell JC et al. (1997) Explaining oropharyngeal dysphagia after unilateral hemispheric stroke. Lancet 350: 686–692
5. Hamdy S, Aziz Q, Rothwell JC et al. (1998) Recovery of swallowing after dysphagic stroke relates to functional reorganization in the intact motor cortex. Gastroenterology 115: 1104–1112
6. Prosiel M (2002) Befunde bei Patienten mit Dysphagien in Folge von ZNS-Läsionen. In: Prosiel M, Paulig M (Hrsg) Klinische Hirnanatomie. Pflaum, München Bad Kissingen Berlin Düsseldorf Heidelberg, S 114–117
7. Szabo K, Gass A, Roßmanith C et al. (2002) Diffusion- and perfusionweighted MRI demonstrates synergistic lesions in acute ischemic Foix-Chavany-Marie syndrome. J Neurol 249: 1735–1737
8. Thomas P, Borg M, Suisse G, Chatel M (1995) Opercular Myoclonic-Anarthric Status epilepticus. Epilepsia 36: 281–289
9. Weller M (1993) Anterior opercular cortex lesions cause dissociated lower cranial nerve palsies and anarthria but not aphasia: Foix-Chavany-Marie syndrome and „automatic voluntary dissociation“ revisited. J Neurol 240: 199–208