

## Kasuistik

Ugeskr Læger 2022;184:V01220049

# En sjælden årsag til anartri og dysfagi

Pardis Zarifkar, Moshgan Amiri & Klaus Hansen

Afdeling for Hjerne- og Nervesygdomme, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet

Ugeskr Læger 2022;184:V01220049

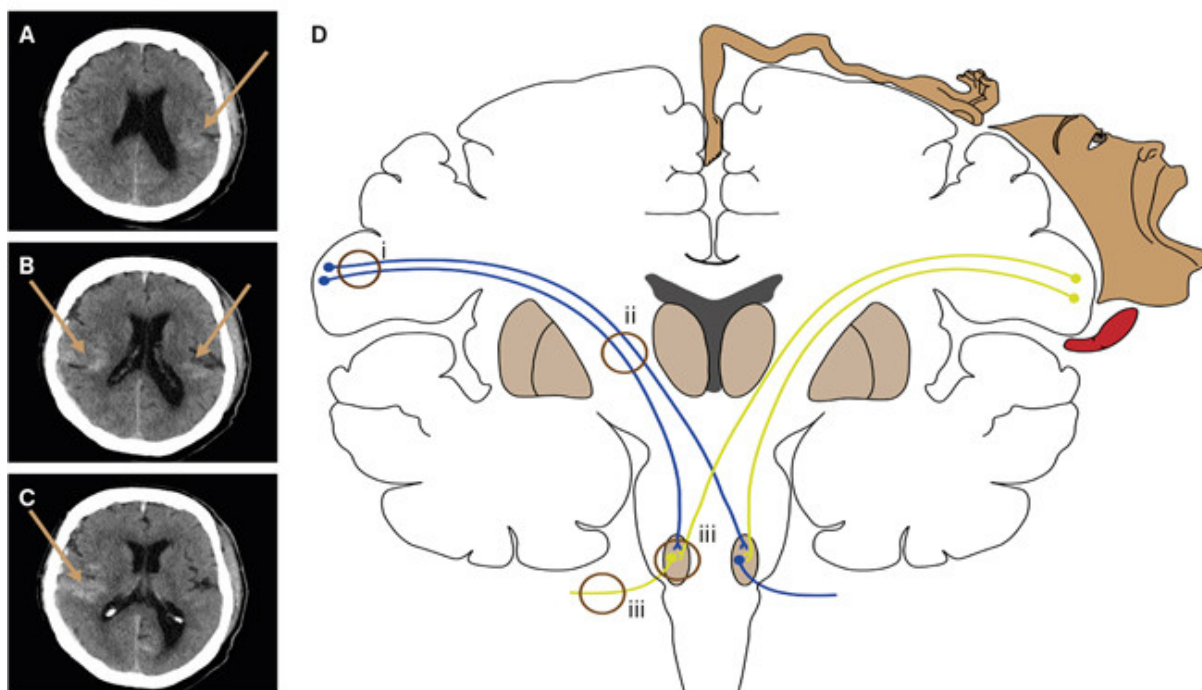
De hyppigste neurologiske årsager til nedsat taleevne er afasi og dysartri. Afasi er betegnelsen for forstyrrede sprogfærdigheder pga. en kortikal hjernelæsion. Den inddeles i ikkeflydende afasi (reduceret evne til sprogproduktion verbalt og skriftligt, men bevaret sprogforståelse) og flydende afasi (manglende sprogforståelse og meningsløs tale, men bevaret sprogproduktion og rytme (prosodi)). Begge former skyldes typisk læsioner i venstre hjernehemisfære. Ikkeflydende afasi opstår som følge af læsioner i den posteriore inferiore frontale gyrus (Brocas område), som grundet den tætte anatomiske lokalisering til motor cortex oftest ledsages af en højresidig hemiparese. Akut indsættende mutisme er oftest et tegn på global afasi på baggrund af iskæmisk apopleksi i a. cerebri medias forsyningsområde og er altid associeret med hemiparese. Frontale læsioner kan føre til akinetisk mutisme, og inden for psykiatri kan mutisme skyldes skizofren katatoni, svær depression eller psykogene/dissociative tilstande.

Dysartri er et samlet begreb for påvirket artikulation på baggrund af centrale eller perifere forstyrrelser i den bulbære muskulære kontrol. Anartri er betegnelsen for fulminant dysartri, hvor patienten er stum, og skyldes hyppigst bilaterale vaskulære læsioner i de kortikobulbære baner [1] (Figur 1). Modsat ikkeflydende afasi har patienter med an- og dysartri bevaret evnen til at udtrykke sig skriftligt og har oftest ledsagende bulbære symptomer.

### SYGEHISTORIE

En 74-årig mand med skizofreni, hypertension og hyperkolesterolemie pådrog sig et hovedtraume med synlig venstresidig ekstrakraniel kontusion. Ved ankomsten til hospitalet var patienten vågen og kunne efterkomme opfordringer samt bevæge alle fire ekstremiteter, men kunne ikke tale. Han kunne gå uden assistance, men var ikke i stand til at bevæge ansigtsmuskulaturen. Munden var åben med påvirket synkefunktion, spytlåd, bilateral ganesejlsparese, og forsøg på at tale bestod af uforståelige grynt. Fiberskopi viste nedsat adduktion af stemmelæberne. Der blev fundet livlig kæberefleks, svælg- og ganesejlsparese samt minimal bevægelse af tungen lateralt. Der var ingen tungeatrofi eller fascikulationer. De øvrige kranienerver var intakte. Relevant ja/nej-kommunikation kunne etableres, og endelig var patienten i stand til at skrive relevante korte sætninger. CT af cerebrum viste kontusionsblødninger bilateralt i de frontale, parietale og temporale operculae (Figur 1). De sproglige deficit var uændrede en måned efter debut.

**FIGUR 1 A-C.** Aksiale sekventielle CT-snit uden kontrast (skivetykkelse 0,5 cm), der viser venstresidigt ekstrakranielt hæmatom, højresidigt frontotemporalt og parietooccipitalt subduralt hæmatom, traumatisk subaraknoidal blødning med spredning til Sylvius' fure og endelig bilaterale perioperkulære frontale, parietale og temporale kontusionsblødninger, dvs. coup og contrecoup læsioner, som årsag til Foix-Chavany-Maries syndrom (FCMS). Pilene viser de bilaterale skader i den operkulære cortex. **D.** Den motoriske homunculus med markering af læsioner i forskellige niveauer af de kortikobulbære baner. i: FCMS er en pseudobulbær parese, som skyldes bilaterale læsioner i den operkulære cortex. Dette medfører tab af voluntær kontrol over musklerne innerveret af kranienerver 6, 7, 9, 10, 11 og 12 og er dermed en facio-labio-mastico-glosso-pharyngo-laryngeal parese. ii: Pseudobulbær parese skyldes oftest sekventielle bilaterale lakunære infarkter i de kortikobulbære baner. iii: Bulbær parese skyldes en motorisk nukleær eller perifer (rod-, nerve- eller neuromuskulær transmission) affektion som ved myasthenia gravis, bulbær Guillain-Barrés syndrom, botulisme og hjernestammetumorer, medfører pareser af kranienerver 9, 10, 11 og 12. Ved motorneuronsygdomme som amyotrofisk lateral sklerose kan der opstå en blandet pseudobulbær og bulbær parese.



## DISKUSSION

Diagnosen hos denne patient var Foix-Chavany-Maries syndrom (FCMS) eller bilateralt operculumsyndrom. FCMS er en sjælden form for pseudobulbær parese, først rapporteret i 1926. Syndromet er karakteriseret ved tab af voluntær kontrol over muskler innerveret af kranienerverne 5, 7, 9, 10, 11 og 12 [1].

Overordnet er pseudobulbære pareser øvre motorneuron-tilstande. Når de opstår akut, skyldes de oftest sekventielle lakunære læsioner bilateralt i de kortikobulbære baner [1] (Figur 1), men forekommer også ved central pontin-myelinolyse. Subakutte progressive former har andre ætiologier, særligt multipel sklerose og motorneuronsygdomme [1, 2]. Sjældent skyldes pseudobulbære pareser bilaterale læsioner i den operkulære cortex (Figur 1). De klassiske symptomer er dysartri eller anartri, bilateral »pseudo«-perifer facialisparese,

svælg- og ganesejlsparese med dysfagi og tungeparese. Grundet den bilaterale kortikale innervering af pandemuskulaturen vil patienter med unilateral central facialisparese have bevaret pandeløft. Dette i modsætning til perifere og nukleære pareser, som medfører tab af pandeløft. Ved bilaterale kortikale læsioner ses dog også manglende pandeløft, hvilket er tilfældet hos patienten i sygehistorien, og kan forveksles med en perifer facialisparese (en »pseudo«-perifer facialisparese). Bemærkelsesværdigt kan der ved bevarede ekstrapyramidale baner opstå en dissociation mellem voluntære (kortikobulbære baner) og involuntære spontane (ekstrapyramidale baner) bevægelser [3]. Pseudobulbær affekt med ufrivillig gråd og latter kan også forekomme [1, 2]. Den pseudobulbære dysartri er oftest monoton, spastisk og ledsaget af øvre motorneuron-tegn såsom livlig kæbe- og svælgrefleks samt tegn på frontal disinhibition (snout og glabella samt kompromitterede gribe- og suttereflekser) [2]. Med disse fund kan man skelne tilstanden fra bulbære pareser, som skyldes en nukleær eller perifer (rod eller nerve) påvirkning af kranienerverne 9, 10, 12 og 12. De hyppigste årsager til bulbære pareser er kraniel Guillain-Barrés syndrom, myasteni, botulisme og hjernestammelumorer. Her er dysartrien slap og nasal, ledsaget af nedre motorneuron-fund som dysfagi, manglende kæbe-, svælg- og ganesejlsreflekser og efter nogen tid tungeparese med fascikulationer og atrofi [2].

**Korrespondance** *Pardis Zarifkar*. E-mail: [pardis.zarifkar@regionh.dk](mailto:pardis.zarifkar@regionh.dk)

**Antaget** 12. maj 2022

**Publiceret på [ugeskriftet.dk](https://www.ugeskriftet.dk)** 11. juli 2022

**Interessekonflikter** ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på [ugeskriftet.dk](https://www.ugeskriftet.dk)

**Referencer** findes i artiklen publiceret på [ugeskriftet.dk](https://www.ugeskriftet.dk)

**Artikelreference** *Ugeskr Læger* 2022;184:V01220049

## SUMMARY

### A rare case of anarthria and dysphagia

Pardis Zarifkar, Moshgan Amiri & Klaus Hansen

*Ugeskr Læger* 2022;184:V01220049

Sudden onset anarthria and dysphagia without lateralised neurologic symptoms should prompt an investigation for pseudobulbar palsy, either due to bilateral vascular lesions of the corticobulbar tracts or, less frequently, Foix-Chavany-Marie Syndrome (FCMS). Here, bilateral damage to the frontal opercular cortex leads to loss of voluntary control of muscles supplied by cranial nerves V, VII, IX, X, XI, and XII. This case report presents a rare case of FCMS on the background of traumatic cerebral lesions following a bicycle incident.

## REFERENCER

1. 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(4):199-208.
2. Ropper A, Samuels MA, Klein JP, Prasad S. Adams and Victor's principles of neurology. Eleventh edition. McGraw-Hill Education, 2019.
3. Hopf HC, Müller-Forell W, Hopf NJ. Localization of emotional and volitional facial paresis. *Neurology*. 1992;42(10):1918-23.