

## SÍNDROME DEL ÁREA MOTORA SUPLEMENTARIA POSTOPERATORIA. REPORTE DE UN CASO

Andrés Cervio, Mario Espeche, Rubén Mormandi, Santiago Condomí Alcorta, Jorge Salvat

Departamento de Neurocirugía, Instituto FLENI, Buenos Aires, Argentina

### ABSTRACT

**Objective.** To analyze the anatomical and semiological features of the syndrome of the SMA through the presentation of a patient.

**Description.** 55, female. Two yrs. history of generalized convulsions. Left frontomedial lesion biopsied outwards. PA: low grade astrocytoma. Medically treated until feb. 2007. Sudden headache and right sided hemiparesis with crural predominance. Hoffmann and slight right hyper reflexia. MRI: expansion of primary lesion with intra lesional hemorrhage. Surgical resection. PA: mixed anaplastic glioma. The immediate postoperative status was of a right CB plejía with severe apathy and abulia with right spatial hemineglect and hypofluent and anomic lenguaje, with preserved repetition and comprehension. Total recovery of paresis and lenguaje except when stressed.

**Discussion.** The SMA is limited by cingulate cortex inferiorly, PMC posteriorly, and vértex superiorly. The anterior border is not well defined. SMA activates before the PMC, during planification and initiation of movement. Is connected with the PMC, spinal cord neurons, basal ganglia and contralateral SMA. By intraoperative stimulation it could be established the somatotopic organization of SMA, with the the hindlimb posterior the forelimb intermediate and face anterior. Before the facial representation is the language area in the dominant hemisphere. Epileptogenic crisis originated in this area produce abduction and supination of the contralateral forelimb with deviation of the head to the same side. The syndrome of lesion of SMA includes: Global akinesia, proximal predominance of motor déficit, with secular difficulty for the fine movements of hands and a quick recuperation (days to weeks).

**Conclusion.** The síndrome of the supplementary motor area is well recognized after medial frontal lobe surgery. Its features include reduction of spontaneous movements in the contralateral limbs and speech deficit. The impairment of volitional movements is the main finding. Recovery is complete in a short period of time.

**Key words:** frontal lobe tumors, postoperative motor deficit, supplementary motor area.

### OBJETIVO

El área motora suplementaria (AMS) se localiza en la cara medial del lóbulo frontal, en la corteza agranular de Brodmann número 6. Se extiende posteriormente hasta la corteza motora primaria e inferiormente hasta el cíngulo (Fig. 1). Estudios electrofisiológicos y funcionales con resonancia magnética funcional (f-IRM) y PET han determinado la participación del AMS en las distintas etapas del movimiento como la iniciación, planificación, secuencia y control del mismo, en la recepción de estímulos sensitivos, en la configuración del lenguaje y en la memoria de trabajo<sup>1</sup>. En 1997 Laplane describió el síndrome del AMS en pacientes sometidos a resección quirúrgica de lesiones localizadas en dicha región caracterizado por aquinesia global postoperatoria inmediata, asociada a déficit motor contralateral de distinta magnitud y alteración del lenguaje<sup>2</sup>. La característica particular de dicho síndrome es su carácter transitorio con reversibilidad completa en un plazo generalmente inferior a 6 meses. Los movimientos automáticos suelen recuperarse antes que los voluntarios, demostrando el rol particular del AMS sobre las acciones motoras generadas internamente respecto a las guiadas por estímulos externos. La recuperación estaría basada en los mecanismos de plasticidad neuronal que facilitarían la transferencia de información de un AMS a la contralateral<sup>3</sup>. Presentamos el caso clínico de una paciente portadora de lesión tumoral en AMS izquierda quién desarrolló en el postoperatorio inmediato hemi-

plejía derecha, disminución de la expresividad facial y mutismo con posterior recuperación completa. Se analizan las características anatómicas y semiológicas del síndrome del AMS y las distintas teorías propuestas para su recuperación.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 55 años de edad que debutó 2 años antes de la consulta con cuadro de crisis comicial tonicoclónica. La resonancia magnética (IRM)



Fig. 1. IRM sagital mostrando línea Comisura blanca anterior-posterior y líneas perpendiculares

mostró la existencia de una lesión en región frontomedial izquierda que fue biopsiada en otra institución por vía estereotáctica. El análisis histológico informó astrocitoma de bajo grado. Postoperatoriamente la paciente fue medicada con anticomiciales y seguida en forma clínico-radiológica. En febrero de 2007 presenta súbita cefalea holocraneana con debilidad motora en hemisfero derecho a predominio crural. El examen físico neurológico evidenció foco motor derecho crural 4/5, ligero aumento de reflejos osteotendinosos (ROT) en hemisfero derecho y reflejo de Hoffmann ipsilateral. La IRM mostró expansión de la lesión previa con evidencias de sangrado intralesional (Fig. 2). La paciente fue sometida a resección quirúrgica de la lesión cuyo informe histológico confirmó el diagnóstico de glioma mixto anaplásico con 7% de cinética celular. En el postoperatorio inmediato la paciente presentó severa apatía, abulia, hemiplejía facio-braquiocrural derecha (2/5 braquial-1/5 crural) con

ligero aumento de ROT, hemineglect sensitivo derecho y alteración del lenguaje caracterizado por lenguaje hipofluente, con alteración de la nominación con repetición y comprensión conservadas. Al tercer día postoperatorio se evidenció ligera mejoría del foco motor a predominio crural proximal. La paciente fue externada a los 8 días con indicaciones de rehabilitación motora y tratamiento radiante oncológico. A los 3 meses de postoperatorio la recuperación motora y del lenguaje era completa persistiendo sólo ligera alteración de la nominación bajo circunstancias de stress psicofísico. La IRM de control descartó sangrado o isquemia local (Fig. 3).

## DISCUSIÓN

El AMS se localiza en la corteza agranular número 6 de Brodmann en la cara medial del lóbulo frontal. Sus límites son:

Posterior: corteza motora primaria (CMP)

Inferior: corteza del cíngulo

Superior: vértex

Lateral: surco frontal superior

Respecto al límite anterior si bien se ha podido identificar funcionalmente el límite entre las áreas promotoras, encargadas de integrar la información sensorial interna y externa necesaria para generar el movimiento y las áreas prefrontales responsables del dominio cognitivo del movimiento, no ha sido definido un límite anatómico claro<sup>4</sup>. El AMS es considerado embriológicamente un área jerárquicamente superior a la CMP debido a su activación previa al movimiento durante la planificación e inicio del mismo<sup>5</sup>. Anatómicamente y funcionalmente el AMS está dividido por la línea que pasa por la comisura blanca anterior (VAC) en las áreas pre-AMS (rostral) y AMS propia (caudal) (Fig. 1). Sólo el AMS propia está conectada con la CMP, con las neuronas de la médula espinal, corteza del cíngulo, ganglios de la base y AMS contralateral. Contrariamente la pre-AMS está conectada con la corteza prefrontal<sup>6</sup>. Funcionalmente tienen roles diferentes en el proceso que controla el movimiento. El AMS propia se activa en respuesta a la ejecución del movimiento mientras que la activación del pre-AMS está asociada a la selección y preparación del movimiento. Su rol está relacionado al procesamiento y mantenimiento de la información sensorial necesaria para el movimiento más que en la producción de la respuesta<sup>5,6</sup>. La región pre-AMS es la encargada de la actualización continua de los movimientos secuenciales y de la adquisición de procedimientos secuenciales complejos. Su activación en la f-IRM previa a la aparición del estímulo visual sugeriría la anticipación de un evento predecible o la actualización del mismo. Durante la realización del movimiento en sí la mayor activación migra del pre-AMS al AMS propia<sup>7</sup>. La estimulación cortical intraoperatoria permitió determinar la organización somatotópica del AMS. La porción posterior corresponde al miembro inferior y continúa en dirección anterior con el tronco, miembro superior y fascie. Las áreas del lenguaje se localizaron anteriormente a la representación cortical facial en el lóbulo dominante. El 66% de las respuestas a los

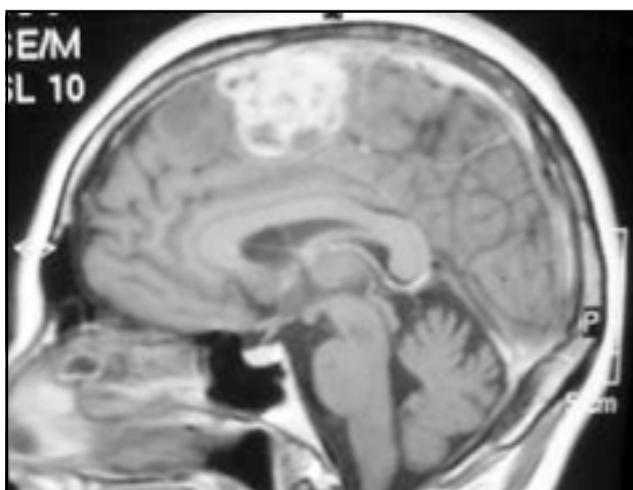


Fig. 2. IRM corte sagital T1 con contraste evidenciando lesión tumoral en AMS izquierda

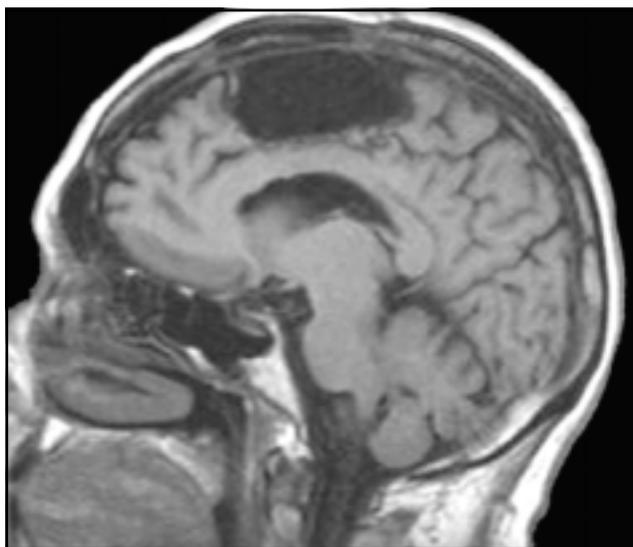


Fig. 3. IRM corte sagital postoperatorio mostrando cavidad quirúrgica

estímulos eléctricos involucraban a más de un grupo muscular o región corporal demostrando que las respuestas motoras evocadas por estimulación del AMS son más complejas que las de la CMP al incluir diferentes eferentes en forma conjunta. En muchos casos la respuesta fue bilateral, sobre todo a nivel facial, contrastando con la CMP que tiene representación predominantemente contralateral. Esta representación doble podría tener injerencia en la recuperación posterior<sup>8</sup>. La estimulación eléctrica del AMS genera respuestas motoras, sensitivas y alteraciones del lenguaje variadas<sup>9</sup>. Las respuestas motoras incluyen:

- Respuestas simples: movimientos de una articulación simple o de los dedos de una mano.
- Respuestas regionales: movimientos de varias articulaciones de un miembro o de una región como cara o tronco.
- Respuestas complejas: movimientos de distintas regiones del cuerpo. Las respuestas simples son generalmente rápidas mientras que las regionales o complejas son lentas, pueden estar acompañadas de un ligero temblor y repetitivas mientras dure la estimulación.

Las respuestas sensitivas incluyen:

- Sensación de parestesias, calor o ligero dolor.
- Sensación de movimiento sin actividad motora evidente.
- Sensación de necesidad imperiosa de realizar un movimiento o sensación de que un movimiento está por ser ejecutado.

La estimulación del AMS correspondiente al lenguaje genera vocalizaciones, arresto del lenguaje y enlentecimiento del mismo. Estas alteraciones se dan tanto en estimulación del AMS derecha como izquierda<sup>9</sup>. El AMS participa en la modulación y expresión verbal, en la iniciación del habla y en el mantenimiento de la fluencia verbal. El AMS propia se activa en actividades simples como la nominación mientras que la pre-AMS muestra actividad en tareas más complejas como generar palabras en silencio. El AMS genera crisis comiciales caracterizadas por posturas tónicas tales como flexión del codo contralateral, abducción del brazo con rotación externa del hombro y desviación cefálica y ocular mirando el movimiento del brazo. Son crisis cortas (5-30 seg), frecuentes, sin auras, de inicio y fin súbitos, predominantemente durante el sueño y con vocalizaciones<sup>10</sup>. Cuando se estudiaron con f-IRM pacientes con lesiones tumorales en el AMS se observó que la actividad predominante se daba en el hemisferio sano sugiriendo transferencia del control del movimiento del hemisferio enfermo al sano<sup>11</sup>. En 1977 Laplane et al describieron el síndrome del AMS caracterizado por:

- 1) Aquinesia global con predominio contralateral y arresto del lenguaje.
- 2) Predominio proximal a diferencia de los déficits de la CMP que son más distales.
- 3) La recuperación se inicia a los pocos días y puede tardar semanas.
- 4) Las secuelas a largo plazo incluyen alteración de los movimientos finos de las manos.

Generalmente el tono muscular está preservado. Puede haber parálisis facial emocional (simétrica en

reposo y alterada con la expresión), grasping y perseveración motora con ROT conservados. La recuperación se inicia precozmente con la recuperación de la acción refleja o automática. Continúa con la recuperación parcial del movimiento voluntario con cierta demora entre la intención y la acción. Finalmente puede quedar alteración de los movimientos finos alternados de ambas manos sobretodo en tareas complejas, que requieran gran destreza o efectuadas con rapidez como única secuela. La incidencia del síndrome del AMS reportada oscila entre 83-100%<sup>12</sup>. Bannur y col reportaron 6 pacientes con síndrome del AMS que se recuperaron en su totalidad en un período de 8-32 meses<sup>13</sup>. Zetner et al describieron 28 pacientes con lesiones tumorales en el AMS. La resección de la misma fue completa en 43% de los casos e incompleta en 57%; 24 pacientes (85%) tuvieron severa hemiparesia con neglect contralateral. El 100% de los pacientes con lesiones en hemisferio dominante tuvieron afasia transcortical motora. El grado de déficit se correlacionó con la extensión de la resección del AMS. La recuperación se produjo en un lapso de 11 días-3 meses<sup>14</sup>. Fontaine et al reportaron 11 pacientes con síndrome de AMS postoperatorio. El déficit se correlacionó con la extensión rostrocaudal de la exéresis del SMA. La recuperación se dio entre 3 días y 3 meses<sup>8</sup>. Krainik et al estudiaron la relación entre el síndrome del AMS y la extensión de la resección del AMS activada en la f-IRM preoperatorio y demostraron que el grupo de pacientes con déficit tenían reseca el 33-100% (promedio: 60%) del AMS activada<sup>15</sup>. La alteración del lenguaje en el síndrome del AMS incluye:

- a) Lenguaje hipofluente con disnomias y enlentecimiento (afasia transcortical motora).
- b) Lenguaje tipo telegrama.
- c) Repetición y comprensión conservadas.
- d) Raramente parafrasis.
- e) Puede haber ecolalia y perseveración.

Los déficits del lenguaje postresección del AMS son transitorios probablemente debido a la participación bilateral del AMS en el lenguaje. Esta representación bilateral hace que también la exéresis del AMS no dominante dé alteración del lenguaje<sup>15</sup>. El principal diagnóstico diferencial en un paciente que presenta déficit motor en el postoperatorio inmediato es la lesión del tracto corticoespinal, la cual suele presentar aumento de los ROT a diferencia del síndrome del AMS. Incluso el déficit motor podría ser considerado un neglect motor más que hemiparesia dado que en muchas oportunidades el estímulo verbal sostenido por parte del examinador obtiene respuesta motora del hemicuerpo afectado. La recuperación del síndrome del AMS incluye la participación esencial del hemisferio sano donde el AMS adopta un rol preponderante para iniciar el reaprendizaje de los movimientos. Nuestra paciente presentaba una lesión tumoral localizada en el AMS izquierda y presentó en el postoperatorio el clásico síndrome del AMS con alteración del lenguaje que revirtió en un lapso de 3 meses.

## CONCLUSIÓN

El síndrome del AMS se presenta en pacientes

sometidos a resección de lesiones localizadas en dicha región y está caracterizado por déficit motor contralateral, con mayor afectación de los movimientos voluntarios respecto a los automáticos y afasia transcortical motora. Es de carácter transitorio y con altas probabilidades de recuperación posterior.

### Bibliografía

1. Chung G et al. Functional heterogeneity of the supplementary motor area. **AJNR** 2005; 26: 1819-23.
2. Laplane D et al. Clinical consequences of corticectomies involving the supplementary motor area in man. **J Neurol Sci** 1977; 34: 301-14.
3. Krainik A et al. Postoperative speech disorder after medial frontal surgery. Role of the supplementary motor area. **Neurology** 2003; 60: 587-94.
4. Geyer S. The microstructural border between the motor and the cognitive domain in the human cerebral cortex. **Adv Anat Embryol Cell Biol** 2004; 174: 1-8.
5. Rolando PE et al. Supplementary motor area and other cortical areas in organization of voluntary movements in man. **J Neurophysiol** 1980; 43: 118-36.
6. Picard N et al. Imaging the premotor areas. **Current Opinion in Neurobiology** 2001; 11: 663-72.
7. Hoshi E et al. Differential roles of neuronal activity in the supplementary and presupplementary motor areas: from information retrieval to motor planning and execution. **J Neurophysiol** 2004; 92: 3482-99.
8. Fontaine D et al. Somatotopy of the supplementary motor area: evidence from correlation of the extent of surgical resection with the clinical patterns of deficit. **Neurosurgery** 2002; 50: 297-305.
9. Fried I et al. Functional organization of human supplementary motor cortex studied by electrical stimulation. **J Neuroscience** 1991; 11(11): 3656-66.
10. King D et al. Supplementary sensorimotor area epilepsy in adults. **Adv Neurol** 1996; 70: 285-91.
11. Sailor J et al. Supplementary motor area activation in patients with frontal lobe tumors and arteriovenous malformations. **AJNR** 2003; 24: 1837-42.
12. Russell S et al. Incidence and clinical evolution of postoperative deficits after volumetric stereotactic resection of glial neoplasms involving the supplementary motor area. **Neurosurgery** 2003; 52: 506-16.
13. Bannur U et al. Post operative supplementary motor area syndrome: clinical features and outcome. **British J Neurosurg** 2000; 14: 204-10.
14. Zentner J et al. Functional results after resective procedures involving the supplementary motor area. **J Neurosurg** 1996; 85: 542-9.
15. Krainik A et al. Role of the healthy hemisphere in recovery after resection of the supplementary motor area. **Neurology** 2004; 62: 1323-32.