

- consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=en&Expert=2048. [07.04.2013].
4. 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* 2009; 11. doi: 10.5580/184a.
 5. Ann MY, Liu OK, Wu YL. Foix-Chavany-Marie syndrome. *Chin Med J (Taipei)* 2001; 64: 540-4.
 6. Puertas I, García-Soldevilla MA, Jiménez-Jiménez FJ, Cabrera-Valdivia F, Jabbour T, García-Albea E. Mano distónica bilateral secundaria a síndrome biopercular o síndrome de Foix-Chavany-Marie. *Rev Neurol* 2002; 35: 430-3.
 7. Jimenez-Caballero PE, Serviá-Candela M, Marsal-Alonso C. Síndrome de Foix-Chavany-Marie secundario a ictus bilateral en un paciente con lupus. *Neurología* 2010; 25: 60-2.
 8. Milanlioglu A, Aydin MN, Gökçül A, Hamamci M, Erkuzu MA, Tombul T. Ischemic bilateral opercular syndrome. *Case Rep Med* 2013; Feb 18. [Epub ahead of print].
 9. Ramachandran Nair R, Manoj P, Rafeegu M, Giriya AS. Childhood acute disseminated encephalomyelitis presenting as Foix-Chavany-Marie syndrome. *J Child Neurol* 2005; 20: 163-5.
 10. López-Pisón J, Bajo-Delgado AF, Lalaguna-Mallada P, Calvo-Romero MR, Cabrerizo de Diago R, Peña-Segura JL. Síndrome opercular anterior como manifestación de estado epiléptico no convulsivo. *Rev Neurol* 2004; 38: 934-7.
 11. Christen HJ, Hanefeld F, Kruse E, Ernst JP, Finkenstaedt M. Foix-Chavany-Marie (anterior operculum) syndrome in childhood: a reappraisal of Worster-Drought syndrome. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 122-32.
 12. Duffau H, Karachi C, Gatignol P, Capelle L. Transient Foix-Chavany-Marie syndrome after surgical resection of a right insulo-opercular low-grade glioma: case report. *Neurosurgery* 2003; 53: 426-31.
 13. Laurent-Vannier A, Fadda G, Laigle P, Dusse A, Leroy-Malherbe V. Foix-Chavany-Marie syndrome in a child caused by a head trauma. *Rev Neurol (Paris)* 1999; 155: 387-90.
 14. Campbell E, St George EJ, Livingston A, Littlechild P. Case report of transient acquired Foix-Chavany-Marie syndrome following sequential trauma. *Br J Neurosurg* 2009; 23: 625-7.
 15. Penfield W, Rasmussen T. *The cerebral cortex of man*. New York: Macmillan; 1950.
 16. Schünke M, Schulte E, Schumacher U, Rude J. *Thieme atlas of anatomy: head and neck*. New York: Thieme; 2007.
 17. 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: 199-208.
 18. Torres-Perales AM, Martínez-García FA, Andreu-Reinón ME, Palazón-Cabanes B, Escribano-Soriano JB, Morales-Ortiz AM. Síndrome opercular producido por infarto en un solo opérculo cerebral en un paciente con antecedente de infarto cerebeloso. *Rev Neurol* 2013; 56: 495-6.
 19. Santos S, Casadevall T, Ríos C, López-García E, Tejero C, Garcés-Redondo M, et al. Síndrome opercular de etiología vascular. *Rev Neurol* 2002; 34: 1129-32.
 20. Szabo K, Gass A, Rossmanith C, Hennerici MG. Diffusion- and perfusion-weighted MRI demonstrates synergistic lesions in acute ischemic Foix-Chavany-Marie syndrome. *J Neurol* 2002; 249: 1735-7.
 21. Quiñones-Hinjosa A, Ojermann SG, Sanai N, Dillon WP, Berger MS. Preoperative correlation of intraoperative cortical mapping with magnetic resonance imaging landmarks to predict localization of the Broca area. *J Neurosurg* 2003; 99: 311-8.
 22. Baijens LW, Speyer R, Roodenburg N, Manni JJ. The effects of neuromuscular electrical stimulation for dysphagia in opercular syndrome: a case study. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008; 265: 825-30.

Afasia y púrpura trombótica trombocitopénica en una mujer joven: el dilema del recuento plaquetario

Gustavo Fernández-Pajarín, Susana Arias-Rivas, Juan Manuel Pías-Peleiteiro

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela, A Coruña, España.

Correspondencia: Dr. Gustavo Fernández Pajarín. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Travesa da Choupana, s/n. E-15007 Santiago de Compostela (A Coruña).

E-mail: gferpaj@hotmail.com

Aceptado tras revisión externa: 18.04.13.

Cómo citar este artículo: Fernández-Pajarín G, Arias-Rivas S, Pías-Peleiteiro JM. Afasia y púrpura trombótica trombocitopénica en una mujer joven: el dilema del recuento plaquetario. *Rev Neurol* 2013; 57: 335-6.

© 2013 Revista de Neurología

La púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) es una enfermedad multisistémica potencialmente letal, caracterizada por trombocitopenia y clínica neurológica fluctuante debida a microinfartos. Los hallazgos histopatológicos universales son trombos hialinos formados por agregados de plaquetas, fundamentalmente en pequeñas arteriolas y capilares. De manera extraordinaria, pueden ocluirse grandes arterias.

El criterio de referencia del tratamiento de la PTT es la plasmaféresis, y un retraso en la aplicación de esta medida puede ser letal. El uso de la terapia trombolítica es controvertido y tiene riesgos potenciales.

Mujer de 41 años, diestra, que acude a urgencias por incapacidad para emitir lenguaje y debilidad de las extremidades derechas de inicio brusco. Como antecedentes, destaca que es fumadora ocasional. No toma ningún tratamiento. Al llegar a urgencias, presenta una leve afasia motora, el resto de la exploración neurológica es normal, la tensión arterial es de 105/60 mmHg y se encuentra afebril. El ECG muestra un ritmo sinusal. Una TC cerebral practicada de forma urgente no evidencia signos precoces de isquemia.

Tras practicar esta prueba, la paciente muestra un empeoramiento clínico, al presentar afasia global, hemianopsia homónima derecha y paresia braquial derecha distal (4/5). Esta clínica mejora de nuevo a los 15 minutos, aunque persiste únicamente una sutil dificultad para la denominación. Se practica un dúplex de troncos supraaórticos, en el que se observa buen flujo en ambos sistemas carotídeos, sin placas de ateroma. En el dúplex transcraneal, por el contrario, se observa un aumento de la velocidad media (124-126 cm/s) a una profundidad de 50 mm en la arteria cerebral media (ACM) izquierda, superior a la velocidad en la ACM contralateral (en torno a 70 cm/s).

El estudio urgente de laboratorio sanguíneo revela una hemoglobina de 8,3 g/dL, con volumen corpuscular medio de 102 fL y plaquetas de 27.000/μL. En ese momento, han pasado dos horas y media desde el inicio de la clínica, pero se descarta la posibilidad de una fibrinólisis intravenosa por la contraindicación de la plaquetopenia.

De nuevo, la paciente manifiesta un empeoramiento de la clínica neurológica congruente con una afectación proximal de ACM izquierda. Se lleva a cabo una RM cerebral, que no muestra restricción en la difusión en ningún territorio arterial, como tampoco estenosis de ACM izquierda en secuencia TOF.

Ante los hallazgos del hemograma, se practica un frotis de sangre periférica, en el que se observa una anisopoiquilocitosis de serie roja con leve policromatofilia y un 5-6% de esquistocitos. La anamnesis dirigida revela que la paciente presenta orinas coléricas y hematomas ante traumatismos mínimos desde hace un mes. Se hace entonces el juicio clínico de anemia hemolítica microangiopática, en probable relación con una PTT dada la asociación de trombopenia y sintomatología neurológica. Se inicia el tratamiento corticoideo intravenoso, seguido de plasmaféresis. Tras dos ciclos de plasmaféresis, la paciente se encuentra asintomática desde el punto de vista neurológico, si bien la resolución de la alteración hematológica requiere además de la administración de rituximab. Los resultados del estudio de actividad de ADAMTS13 (actividad de un 2,2%) confirman un defecto enzimático con efecto inhibitorio compatible con el diagnóstico de PTT.

Las nuevas guías para el manejo del ictus isquémico agudo [1] recomiendan no demorar la fi-

brinólisis intravenosa a la espera de los resultados de coagulación sanguínea y del recuento plaquetario, salvo en aquellos pacientes con sospecha de discrasia sanguínea, trombocitopenia o toma de medicación anticoagulante. Varios estudios retrospectivos han demostrado la baja incidencia de coagulopatía o trombopenia no sospechada que constituiría una contraindicación para el tratamiento fibrinolítico [2,3]. La determinación de la glucosa sanguínea es en la actualidad el único resultado de laboratorio obligatorio en todo paciente previo al inicio de la fibrinólisis.

Los infartos cerebrales de origen poco habitual suponen el 3-7% de todos los episodios [4]. Su frecuencia podría ser mayor en pacientes menores de 55 años. Se calcula que un 1% de los ictus en pacientes jóvenes son secundarios a alguna enfermedad hematológica [5]. La PTT se debe a una deficiencia en la actividad de una proteasa (ADAMTS13) responsable de la escisión de los multímeros del factor de von Willebrand. También puede ser secundaria a infecciones, a fármacos como antiagregantes y quimioterápicos o aparecer en el contexto de enfermedades neoplásicas diseminadas. Se caracteriza por fiebre, fallo renal y déficit neurológicos focales. Su

diagnóstico se basa en la demostración de trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática, definida como una hemólisis no inmune y la presencia de hematíes fragmentados (esquistocitos). La PTT es una urgencia médica que requiere recambio plasmático y tratamiento inmunosupresor, habitualmente con esteroides intravenosos. En casos refractarios a la plasmaféresis y al tratamiento corticoideo puede ser necesario el uso de rituximab o de ciclosporina [6].

La fibrinólisis intravenosa en pacientes con PTT e ictus isquémico supone un dilema terapéutico [7]. Existe una incipiente evidencia que sugiere que podría ser segura [8]. En cualquier caso, parece razonable conocer los resultados del hemograma y el estudio básico de coagulación antes del inicio del tratamiento fibrinolítico. Consideramos esta premisa especialmente importante en pacientes menores de 55 años, dada la mayor incidencia en este subgrupo de ictus de causa infrecuente, entre ellos los secundarios a una enfermedad hematológica.

Bibliografía

1. Jauch EC, Saver JL, Adams HP Jr, Bruno A, Connors JJ, Demaerschalk BM, et al. Guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2013; 44: 870-947.
2. Rost NS, Masrur S, Pervez MA, Viswanathan A, Schwamm LH. Unsuspected coagulopathy rarely prevents IV thrombolysis in acute ischemic stroke. *Neurology* 2009; 73: 1957-62.
3. Cucchiara BL, Jackson B, Weiner M, Messe SR. Usefulness of checking platelet count before thrombolysis in acute ischemic stroke. *Stroke* 2007; 38: 1639-40.
4. Arboix A, Bechich S, Oliveres M, García-Eroles L, Massons, Targa C. Ischemic stroke of unusual cause: clinical features, etiology and outcome. *Eur J Neurol* 2001; 8: 133-9.
5. Hart RG, Kanter MC. Hematologic disorders and ischemic stroke. A selective review. *Stroke* 1999; 21: 1111-21.
6. Fakhouri F, Vernant JP, Veyradier A, Wolf M, Kaplanski G, Binaut R. Efficiency of curative and prophylactic treatment with rituximab in ADAMTS13-deficient thrombotic thrombocytopenic purpura: a study of 11 cases. *Blood* 2005; 106: 1932-7.
7. De la Peña A, Fareed J, Thethi I, Morales-Vidal S, Schneck MJ, Shafer D. Ischemic stroke in the setting of chronic immune thrombocytopenia in an elderly patient—a therapeutic dilemma. *Clin Appl Thromb Hemost* 2012; 18: 324-6.
8. Boattini M, Procaccianti G. Stroke due to typical thrombotic thrombocytopenic purpura treated successfully with intravenous thrombolysis and therapeutic plasma exchange. *BMJ Case Rep* 2013; 28: 2013.