

Conclusion

PNH should be taken into account as a potential cause of ischemic stroke, especially in young patients presenting with Coombs-negative hemolytic anemia. Because MMS is a potential complication of PNH, intracranial vessels should be regularly assessed in these patients. Early recognition of this disease or other hematological disorders that may result in stroke can lead to early initiation of appropriate therapy which can have a positive impact on quality of life and prevent new thrombotic events.

Informed consent

Written informed consent was provided by the patient. The case report received approval from the ethics committee.

Conflict of interest

None.

References

- Hill A, DeZern AE, Kinoshita T, Brodsky RA. Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. *Nat Rev Dis Primer*. 2017;3:17028, <http://dx.doi.org/10.1038/nrdp.2017.28>.
- Peacock-Young B, Macrae FL, Newton DJ, Hill A, Ariens RAS. The prothrombotic state in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a multifaceted source. *Haematologica*. 2018;103:9–17, <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2017.177618>.
- Schrezenmeier H, Muus P, Socié G, Szer J, Urbano-Ispizua A, Maciejewski JP, et al. Baseline characteristics and disease burden in patients in the International Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria Registry. *Haematologica*. 2014;99:922–9, <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2013.093161>.
- Devalet B, Mullier F, Chatelain B, Dogné JM, Chatelain C. Pathophysiology, diagnosis, and treatment of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a review. *Eur J Haematol*. 2015;95:190–8, <http://dx.doi.org/10.1111/ejh.12543>.

- Ziakas PD, Poulou LS, Pomoni A. Thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria at a glance: a clinical review. *Curr Vasc Pharmacol*. 2008;6:347–53, <http://dx.doi.org/10.2174/157016108785909742>.
- Poulou LS, Vakrinou G, Pomoni A, Michalakis K, Karianakis G, Voulgarelis M, et al. Stroke in paroxysmal nocturnal haemoglobinuria: patterns of disease and outcome. *Thromb Haemost*. 2007;98:699–701, <http://dx.doi.org/10.1160/TH07-04-0316>.
- Cheng ZJ, Shen YY, Warsame IM, Dai TM, Tu JL. Moyamoya syndrome caused by paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Chin Med J (Engl)*. 2018;131:2874–6, <http://dx.doi.org/10.4103/0366-6999.246065>.
- Arboix A, Jiménez C, Massons J, Parra O, Besses C. Hematological disorders: a commonly unrecognized cause of acute stroke. *Expert Rev Hematol*. 2016;9, <http://dx.doi.org/10.1080/17474086.2016.1208555>.
- Das S, Dubey S, Acharya M, Chatterjee S, Lahiri D, Das G, et al. Thalassemia and Moyamoya syndrome: unfurling an intriguing association. *J Neurol*. 2019;266:2838–47, <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-019-09497-5>.
- Capecchi M, Ciavarella A, Artoni A, Abbattista M, Martinelli I. Thrombotic complications in patients with immune-mediated hemolysis. *J Clin Med*. 2021;10:1764, <http://dx.doi.org/10.3390/jcm10081764>.

L.M. Giraldo Tapias^{a,*}, P. Arango Guerra^b,
L. Lopez Brokate^c

^a Instituto Neurológico de Colombia, CES University, Medellín, Colombia

^b CES University, Medellín, Colombia

^c CES University-Instituto Neurológico de Colombia, Medellín, Colombia

* Corresponding author.

E-mail address: lilligiraldo@gmail.com
(L.M. Giraldo Tapias).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2022.05.002>
0213-4853/

© 2022 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Diplejía facial en paciente con infarto troncoencefálico: cuando el curso clínico y la clínica ocular excluyen el resto de causas



Facial diplegia in a patient with a brain stem infarction: When the clinical course and ocular symptoms exclude other causes

Sr. Editor:

La parálisis facial completa bilateral es una entidad clínica que presenta un amplio diagnóstico diferencial a nivel eti-

ológico, entre cuyas causas se encuentran enfermedades infecciosas, autoinmunes, tóxicas, neoplásicas o metabólicas que muestran una afectación del nervio facial a nivel periférico^{1,2}. La asociación de síndrome de WEBINO (oftalmoplejía internuclear bilateral) y diplejía facial rara vez se ha descrito. Se presenta un caso con diplejía facial completa bilateral de origen central por isquemia troncoencefálica, que se acompañó de WEBINO.

Se trata de un varón de 66 años que consulta por cuadro de inestabilidad y alteración oculomotora de 4 días de evolución e inicio brusco. En la exploración se evidencia restricción a la aducción bilateral con nistagmo de abducción contralateral y exotropía en posición primaria, con convergencia conservada. Ante clínica compatible con oftalmoplejía internuclear bilateral aguda se decide ingreso para completar estudio. Se realiza resonancia magnética (RM)

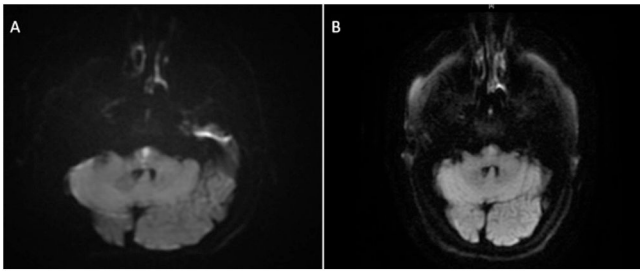


Figura 1 RM cerebral axial secuencia difusión. A) Restricción en protuberancia inferior paramediana. B) Disminución de la intensidad en relación con evolución subaguda del infarto.



Figura 2 Exploración física. A) Exploración física tras el segundo ingreso que muestra parálisis facial bilateral con componente superior e inferior. B) Exploración física en consulta de Rehabilitación al mes del alta, con persistencia de paresia facial inferior derecha.

(fig. 1), evidenciando infarto lacunar en la protuberancia inferior paramediana y se inicia tratamiento con doble antiagregación, dándose de alta.

Siete días después consulta por presencia de parálisis facial periférica bilateral y disartria. Presenta diplegia facial con signo de Bell bilateral (fig. 2) y WEBINO, sin afectación de otros nervios craneales ni paresia de extremidades, con reflejos osteotendinosos conservados. Se completa estudio con análisis sanguíneo (autoinmunidad, serologías, proteinograma), punción lumbar (sin disociación albúmino/citológica y resto de resultados dentro de la normalidad) y electroneurograma de extremidades sin hallazgos. El blink réflex muestra neuropatía axonal de ambos nervios faciales con el arco reflejo trigémino facial afectado. Se repite la RM cerebral, que muestra disminución de la intensidad de la señal en las secuencias T2-FLAIR y DWI del infarto previo en relación con evolución subaguda (fig. 1).

Durante ingreso presenta tendencia a la mejoría, consiguiendo cierre parcial de ambos ojos. Se considera como más probable el origen nuclear de la diplegia facial.

En la reevaluación a los 3 meses, persiste oftalmoplejía internuclear derecha y mejoría franca de diplegia facial, persistiendo paresia facial inferior derecha leve (fig. 2).

La parálisis facial completa bilateral es una entidad clínica poco frecuente, cuya incidencia es de aproximadamente 1/5.000.000 habitantes. Tiene habitualmente un origen periférico, por lo que su etiología es muy heterogénea, ya que corresponde a la de la mononeuropatía craneal múltiple. Destacan las enfermedades infecciosas, inmunomediadas, metabólicas, tóxicas, tumorales y traumáticas^{1,2}. La parálisis facial por afectación nuclear central vascular (seudoperiférica) se ha descrito en la literatura como causa de parálisis unilateral, más raramente bilateral, generalmente en asociación con otras manifestaciones de afectación de troncoencefalo^{3,4}.

Los casos descritos de parálisis facial seudoperiférica de etiología vascular se producen por lesiones isquémicas que involucran el tegmento pontino⁵. Dentro de los infartos pontinos, los tegmentales constituyen solo una pequeña parte. Se caracterizan por la relación anatómica de los fascículos del nervio facial y las estructuras que median la mirada horizontal incluyendo el núcleo del sexto nervio craneal y el fascículo longitudinal medial^{4,6}. Esto permite explicar que, de forma excepcional, se hayan descrito casos de diplegia facial de causa vascular asociada a síndrome del uno y medio o parálisis de la mirada en forma de WEBINO⁴.

Por otro lado, en pacientes con infartos pontinos aislados el déficit progresivo después de un ictus isquémico parece ser relativamente común, al igual que en nuestro caso. Su frecuencia es muy variable de acuerdo con los diferentes estudios (entre el 10 y el 60%), probablemente debido a la heterogeneidad de los criterios considerados^{7,8}.

En nuestro caso, la presencia de clínica progresiva y la diplegia facial completa hizo necesario replantear la etiología vascular del cuadro clínico. De forma general, la evaluación diagnóstica debe incluir un análisis sanguíneo con hemograma, glucemia, velocidad de sedimentación globular, serologías y estudio de autoinmunidad. Se recomienda realizar una punción y obtención de imágenes de RM¹.

En nuestro caso el estudio complementario de una posible causa periférica de mononeuropatía craneal resultó negativo, con evolución clínica que tampoco sugería este origen. La neuroimagen no mostró un aumento del volumen de infarto que justificara el empeoramiento clínico, por lo que planteamos que el mecanismo responsable pudiera ser de tipo citotóxico, lo que también permitiría explicar la rápida mejoría sintomática posterior.

Nuestro caso ejemplifica que la diplegia facial con afectación superior e inferior puede, en raras ocasiones, ser secundaria a la afectación nuclear isquémica del facial a nivel troncoencefálico, incluso en ausencia de una cronología vascular ictal típica. Sin embargo, es importante enfatizar que la afectación facial bilateral por este motivo es poco frecuente, siendo importante realizar un estudio complementario extenso para descartar otras causas más habituales.

Conflicto de intereses

Los autores no presentan ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Gaudin RA, Jowett N, Banks CA, Knox CJ, Hadlock TA. Bilateral facial paralysis: A 13-year experience. *Plast Reconstr Surg.* 2016;138:879–87, <http://dx.doi.org/10.1097/PRS.0000000000002599>.
- Jung J, Park DC, Jung SY, Park MJ, Kim SH, Yeo SG. Bilateral facial palsy. *Acta Otolaryngol.* 2019;139:934–8, <http://dx.doi.org/10.1080/00016489.2019.1651134>.
- Agarwal R, Manandhar L, Saluja P, Grandhi B. Pontine stroke presenting as isolated facial nerve palsy mimicking Bell's palsy: A case report. *J Med Case Rep.* 2011;5:287, <http://dx.doi.org/10.1186/1752-1947-5-287>.
- Im K, Ju H, Lee M, Roh H. A case report of wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia with bilateral facial palsy. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2020;29:105139, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2020.105139>.
- Felicio AC, Bichuetti DB, Marin LF, dos Santos WA, Godeiro-Junior C. Bilateral horizontal gaze palsy with unilateral peripheral facial paralysis caused by pontine tegmentum infarction. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2009;18:244–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2008.10.008>.
- Connors R, Ngan V, Howard J. A case of complete lateral gaze paralysis and facial diplegia: The 16 syndrome. *J Neuroophthalmol.* 2013;33:69–70, <http://dx.doi.org/10.1097/WNO.0b013e3182737855>.
- Saia V, Pantoni L. Progressive stroke in pontine infarction. *Acta Neurol Scand.* 2009;120:213–5, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0404.2009.01161.x>.
- Gökçal E, Niftaliyev E, Baran G, Deniz Ç, Asil T. Progressive deficit in isolated pontine infarction: The association with etiological subtype, lesion topography and outcome. *Acta Neurol Belg.* 2017;117:649–54, <http://dx.doi.org/10.1007/s13760-017-0827-2>.

M. Domínguez^{a,*}, P. Iriarte^a, A. Vázquez^b y S. Quintas^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

^b Servicio de Rehabilitación, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marta.d.gallego@hotmail.com (M. Domínguez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2022.05.001>
0213-4853/

© 2022 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Pure alexia as a presenting manifestation of scrub typhus



Alexia pura como forma de presentación de tifus de los matorrales

Dear Editor,

“Tsutsugamushi triangle” is an imaginary geographical region (in Asia-Pacific area including, but not exclusively limited to, Korea, Japan, China, Taiwan, Thailand, Indonesia, Sri Lanka, and the Philippines) that borrowed its name from the mite-borne rickettsial zoonosis, scrub typhus, an acute undifferentiated febrile illness, caused by *Orientia tsutsugamushi*.¹ Various neurological complications are ever-emerging among the plethora of clinical presentations.² This spectrum of neurological manifestations includes aseptic meningitis, meningoencephalitis, cerebellitis, acute disseminated encephalomyelitis, cerebral vasculitis, stroke, myelitis, polyradiculoneuropathy, and cranial nerve palsies.^{2–4} However, the involvement of corpus callosum has been rarely reported.⁵

Reversible splenic lesion syndrome (RESLES) or cytotoxic lesion of the corpus callosum (CLOCCs) are usually reversible relatively symmetrical tend-to-be midline lesions, which are observed on brain magnetic resonance imaging (MRI) as unenhanced areas, which show low-diffusion on diffusion-weighted images.^{6,7} Amid multitudes of etiologies of RESLES/CLOCCs, acute infective encephalitis is one of the most important.^{6,7} RESLES/CLOCCs, particularly when involving the splenium, may sometimes give rise to callosal disconnection syndromes (mostly reversible).^{6,7}

We report a novel case of pure alexia (also called alexia without agraphia or word blindness) and RESLES/CLOCCs, in a previously healthy young Indian man following Tsutsugamushi disease who responded well to antibiotic therapy.

A previously healthy right-handed 25-year-old man from West Bengal (India) was admitted to our outpatient clinic with fever, holocranial headache for the last ten days, and inability to read any written document for the last three days; however, he had no problem in seeing objects. His past medical, travel and surgical histories were non-contributory. The patient's oropharyngeal swab test for SARS-CoV-2 was negative by qualitative real-time reverse-transcriptase-polymerase-chain-reaction assay. He was febrile (38.5°C) and tachycardic (102 min⁻¹). Other vital signs were within physiological ranges. On neurological examination, we found that he could not read a written script, albeit he could normally write when asked. Other language domains were normal, including comprehension, word expression, and repetition. The remaining neurological and neuro-ophthalmological examination was normal. Signs of intracranial hypertension and meningeal irritation were absent.

Complete blood cell count revealed neutrophilic leukocytosis with relative lymphopenia and a raised erythrocyte sedimentation rate (56 mm/h). Liver, kidney, and thyroid function tests were normal, as well as arterial blood gases and serum electrolytes. Serologic tests for malaria parasites, dengue, Japanese encephalitis, and SARS-CoV-2 were negative. Urinalysis and urinary culture ruled out urinary tract infection. Sputum culture failed to show any evidence of infection. Serologic tests for hepatitis B, C, and HIV (1,2) were negative. A chest X-ray and ultrasonographic scan of the abdomen were done and were normal. The brain's MRI revealed non-enhancing low-diffusion signals