

Migraña hemipléjica esporádica: a propósito de un caso clínico

Dres. Conrado Medici¹, Valeria Fraga², Andrea Rey³, Cristina Scavone⁴

Resumen

Las cefaleas constituyen una causa frecuente de consulta en pediatría, siendo la migraña el tipo más frecuente de cefalea primaria en la infancia. La migraña hemipléjica (MH) es una variante infrecuente de migraña con aura, reconociéndose dos subtipos: familiar (MHF) y esporádica (MHE). Se caracteriza por la presencia de crisis migrañosas con trastornos motores deficitarios transitorios, afasia o alteraciones sensitivas o sensoriales. Describimos el caso de una niña de 9 años, sana, sin antecedentes familiares de MH, con una historia de cefaleas migrañosas de 3 años de evolución, que cumple con los criterios establecidos por la International Headache Society de MHE. El examen neurológico fuera de los episodios y los exámenes complementarios fueron normales. Se realizó tratamiento profiláctico con topiramato con buena evolución.

Palabras clave: CEFALEA
CEFALÉAS PRIMARIAS
TRASTORNOS MIGRAÑOSOS
MIGRAÑA CON AURA

Summary

Headache is a frequent cause of pediatric medical consultation, migraine is the most frequent child primary headache. Hemiplegic migraine (HM) is a rare subtype of migraine with aura headache, it has two variants: familial (FHM) and sporadic (SHM). It presents with migraine attacks associated with some degree of transient hemiparesia, dysphasic speech or sensitive or sensorial symptoms. We describe a 9 years old girl, healthy, without familial history of HM, with 3 years evolution of migraine headaches that fulfill the International Headache Society's criteria for SHM. The neurologic examination and laboratory tests were normal. We started prophylaxis treatment with topiramate with good evolution.

Keywords: HEADACHE
HEADACHE DISORDERS, PRIMARY
MIGRAINE DISORDERS
MIGRAINE, WITH AURA

1. Residente de Neuropediatría

2. Asistente de Neuropediatría.

3. Profesora adjunta de Neuropediatría.

4. Profesora de Neuropediatría.

Cátedra de Neuropediatría, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

Fecha recibido: 23 de marzo de 2010.

Fecha aprobado: 29 de julio de 2010.

Introducción

Las cefaleas constituyen un síntoma de consulta frecuente en pediatría, provocando ansiedad en el paciente y en el grupo familiar y determinando consultas tanto en emergencia como en policlínica.

En trabajos realizados en población pediátrica se encuentra que hasta un 70%-90% de los niños han presentado algún episodio de cefalea antes de los 15 años^(1,2). En Uruguay las cefaleas correspondieron al 0,58% de las consultas en el departamento de emergencia del Centro Hospitalario Pereira Rossell (CHPR) en el período 2002-2003⁽³⁾.

La migraña es el tipo más frecuente de cefalea primaria en la infancia, su incidencia aumenta con la edad, siendo más frecuente en varones por debajo de los 12 años y en niñas por encima de esta edad⁽⁴⁾. La International Headache Society en su segunda edición, primera revisión (mayo de 2005) de la clasificación de las cefaleas, International Classification of Headache Disorders (ICHD)⁽⁵⁾, clasifica a la migraña en diferentes tipos como muestra la tabla 1.

La MH es una variante infrecuente de migraña con aura. Hay dos subtipos: migraña hemipléjica familiar (MHF) y migraña hemipléjica esporádica (MHE). La tabla 2 muestra los criterios diagnósticos de la ICHD de MHF y MHE.

En un estudio epidemiológico realizado en Dinamarca se encontró una prevalencia de MH de 0,01% en una población de 5,2 millones de habitantes, no existiendo diferencias entre MHE y MHF⁽⁶⁾.

No existe diferencia en la presentación clínica entre ambas variedades. Se han descrito alteraciones en la resonancia nuclear magnética, en algunos casos, principalmente a nivel de la espectroscopia⁽⁷⁾.

Observación clínica

Niña de 9 años, procedente de Canelones, sana, buen crecimiento y desarrollo, buen rendimiento escolar. Sin antecedentes familiares de primera o segunda línea de MH, ni de otra patología neurológica.

Comienza a los 6 años con cefaleas frontales bilaterales, pulsátiles, de intensidad variable, 1 a 2 veces por semana, de más de una hora de duración, que calman con analgésicos y con el sueño, acompañadas de decaimiento, palidez, fotofobia y vómitos. En alguna oportunidad previo al inicio de las cefaleas refiere parestesias de mano izquierda.

En dos oportunidades, a los 6 años, presenta episodios que comienzan con parestesias e hipoestesis de hemicuerpo izquierdo, seguidas de paresia de dicho hemicuerpo y dentro de los 60 minutos posteriores instala en forma paulatina una cefalea de intensidad severa. El pri-

Tabla 1. Clasificación de tipos de migraña (ICHD)

| |
|--|
| 1. Migraña |
| 1.1. Migraña sin aura |
| 1.2. Migraña con aura |
| 1.2.1. Con aura típica y migraña |
| 1.2.2. Con aura típica y cefalea no migrañosa |
| 1.2.3. Con aura típica sin cefalea |
| 1.2.4. Migraña hemipléjica familiar |
| 1.2.5. Migraña hemipléjica esporádica |
| 1.2.6. Migraña basilar |
| 1.3. Síndromes periódicos de la infancia que pueden ser precursores de migraña |
| 1.3.1. Vómitos cíclicos |
| 1.3.2. Migraña abdominal |
| 1.3.3. Vértigo paroxístico benigno de la infancia |
| 1.4. Migraña retiniana |
| 1.5. Complicaciones de la migraña |
| 1.5.1. Migraña crónica |
| 1.5.2. Status migrañoso |
| 1.5.3. Aura persistente sin infarto |
| 1.5.4. Infarto migrañoso |
| 1.5.5. Convulsiones desencadenadas por migraña |
| 1.6. Probable migraña |

mer episodio tiene una duración de 2 horas hasta el retroceso completo de los síntomas, y el segundo episodio 4 horas. El día posterior presenta somnolencia. En ambos episodios presenta un examen físico normal al momento de la consulta, luego de finalizados los mismos.

En el segundo episodio se decide internación donde se realiza tomografía computada y resonancia magnética de cráneo con angiorresonancia siendo ambos normales.

Con diagnóstico de MH se inicia tratamiento preventivo con topiramato a 1,25 mg/kg/día, en dos tomas diarias, presentando buena evolución con reducción de más del 50% de frecuencia de los episodios. La cefalea es de menor intensidad y duración y no reitera episodios de hemiplejía. No se presentaron efectos adversos al fármaco.

Discusión

La paciente presenta un cuadro clínico que cumple con los criterios diagnósticos de MH. Por no presentar antecedentes familiares de MH, se diagnostica MHE.

La primera descripción reportada sobre la presencia de paresia transitoria durante un episodio de migraña fue realizada por Liveing en 1873⁽⁸⁾.

Recién en el año 2004, en la segunda edición de la clasificación de las cefaleas, la ICHD incluye los criterios diagnósticos independientes de la MHE⁽⁹⁾.

La MHF es una canalopatía con mutaciones genéticas conocidas⁽⁸⁾: tipo 1 enfermedad autosómica domi-

Tabla 2. Criterios diagnósticos de migraña hemipléjica familiar y esporádica (ICHD)

1.2.4. Migraña hemipléjica familiar

A. Por lo menos dos episodios que cumplan con los criterios B y C

B. Aura con hemiparesia reversible, acompañada de por lo menos uno de los siguientes:

- 1) síntomas visuales reversibles positivos (fosfenos, fotopsias) y/o negativos (ceguera, escotoma, manchas grises, visión borrosa);
- 2) síntomas sensoriales reversibles positivos (parestias) y/o negativos (anestesia);
- 3) síntomas reversibles del habla (disfasia).

C. Por lo menos dos de los siguientes:

- 1) desarrollo de por lo menos uno de los síntomas del aura en forma gradual durante un período mayor o igual a 5 minutos y/o diferentes síntomas del aura que se desarrollan durante un período mayor o igual a 5 minutos;
- 2) cada síntoma del aura tiene una duración mayor o igual a 5 minutos y menos de 24 horas;
- 3) cefaleas que cumplan los criterios B-D de 1.1 Migraña sin aura, con inicio conjuntamente con el aura o dentro de los 60 minutos luego del inicio de ésta.

D. Familiar de primera o segunda línea con cefaleas que cumplan los criterios A-E

E. Que no se puedan atribuir a otra patología

1.2.5. Migraña hemipléjica esporádica: los mismos criterios que la familiar, excepto D:

D. No familiar de primera o segunda línea con cefaleas que cumplan los criterios A-E.

nante por mutación del gen CACNA1A para el canal del calcio, a nivel 19p13; la tipo 2 por alteración del gen ATP1A2 de la bomba sodio-potasio, en 1q21 a 23; la tipo 3 por mutación del gen de canal de sodio SCN1A⁽¹⁰⁾. En un porcentaje pequeño de pacientes con MHE se han encontrado variantes de estos tres genes^(11,12).

Como en todas las cefaleas, una correcta historia y un examen físico adecuado son la clave para el diagnóstico.

La tabla 3 muestra los diagnósticos diferenciales a considerar; el accidente cerebrovascular y las crisis epilépticas son los principales. La reversibilidad de la sintomatología y en este caso una angiorresonancia magnética normal descarta la presencia de un accidente cerebrovascular y si bien el gold standard para el estudio de las malformaciones vasculares es la arteriografía, la resonancia con angiografía es una herramienta diagnóstica útil y no invasiva⁽¹³⁾. Las crisis epilépticas somatosensitivas pueden acompañarse de una parálisis de Todd, que es de duración variable, pero la sintomatología motora es generalmente ostensible y referida claramente. La cefalea se presenta como un fenómeno poscrítico. En la MH se han reportado cambios en el electroencefalograma durante los ataques, como ser una depresión en la actividad contralateral al lado de la paresia⁽¹⁴⁾.

Tabla 3. Diagnósticos diferenciales de migraña hemipléjica⁽⁹⁾

1. Síndrome de cefaleas transitorias y déficit neurológico con linfocitosis en el líquido cefalorraquídeo.
2. Enfermedad cerebrovascular:
 - Accidente isquémico transitorio
 - Coagulopatías (Síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos)
 - Malformaciones arteriovenosas
 - Hemorragia intracraneana
 - Vasculitis
 - Disección arterial
3. Epilepsia. Parálisis de Todd.
4. Hemiplejia alternante de la infancia.
5. Infecciones focales (meningitis, encefalitis, absceso).
6. Enfermedades hereditarias:
 - Encefalopatía mitocondrial con acidosis láctica y episodios *stroke-like*
 - Telangiectasia hereditaria hemorrágica
 - Arteriopatía cerebral autosómica dominante
7. Alteraciones metabólicas:
 - Disionías
 - Déficit de ornitina transcarbamilasa
 - Homocisteinuria
8. Sturge-Weber
9. Episodios de migraña *stroke-like* post-radioterapia

Respecto al tratamiento, los simpaticomiméticos como los derivados ergotamínicos y los triptófanos están contraindicados en la migraña hemipléjica⁽⁸⁾ por el riesgo de vasoespasmo que puede determinar infarto cerebral. Los betabloqueantes no están indicados como tratamiento profiláctico de la MH por el riesgo de prolongar el aura o de producir un infarto migrañoso⁽¹⁵⁾. Existen reportes en la literatura de buena respuesta en las MHE al tratamiento profiláctico con verapamil⁽¹⁶⁾, flunarizina⁽¹⁷⁾ y naloxona⁽¹⁸⁾. En la MHF la acetazolamida ha mostrado eficacia en el control de las crisis⁽¹⁹⁾.

El topiramato; fármaco antiepiléptico con un mecanismo de acción multimodal que incluye bloqueo de los canales de sodio, aumento de la actividad inhibitoria del ácido gamma-aminobutírico (GABA), antagonista de los receptores del glutamato e inhibidor de la anhidrasa carbónica; ha demostrado ser eficaz y con escasos efectos adversos como tratamiento profiláctico de la migraña en edad pediátrica⁽²⁰⁾.

Existe escasa bibliografía respecto al uso de este fármaco en la MH, tanto familiar como esporádica, habiendo algún reporte de agravamiento de la sintomatología con este fármaco⁽²¹⁾.

En nuestra paciente consideramos que el tratamiento fue efectivo ya que a 12 meses de seguimiento disminuyó el número de crisis en más de un 50%, no reiteró episodios de MH y no se evidenciaron efectos adversos del fármaco.

Referencias bibliográficas

1. **Quintana Prada MR.** Cefaleas. En: Asociación Española de Pediatría. Protocolos de Urgencias. Madrid: AEP, 2008; 337-47. Disponible en: <http://www.aeped.es> [consulta: 25 set. 2009].
2. **Rothner AD.** Headaches in children and adolescents: classification and recommendation. *Postgrad Med* 1987; 81(8): 223-30.
3. **Leon A, Gonzalez G, Alonso M.** Análisis etiológico de las cefaleas desde un servicio de emergencia pediátrica. *Rev Neurol* 2004; 39(3): 217-21.
4. **Abu-Arefeh I, Russell G.** Prevalence of headache and migraine in schoolchildren. *BMJ* 1994 Sep 24; 309(6957): 765-9.
5. **Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society.** The International Classification of Headache Disorders. 2 ed. 1st rev. 2005. Obtenido de: <http://www.i-h-s.org> [consulta: 25 set. 2009].
6. **Thomsen LL, Olsen J.** Sporadic hemiplegic migraine. *Cephalalgia* 2004; 24(12): 1016-23.
7. **Dichgans M, Herzog J, Freilinger T, Wilke M, Auer DP.** 1H-MRS alterations in the cerebellum of patients with familial hemiplegic migraine type 1. *Neurology* 2005; 64(4): 608-13.
8. **Black DF.** Sporadic and familial hemiplegic migraine: diagnosis and treatment. *Semin Neurol* 2006; 26(2): 208-16.
9. **Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society.** The International Classification of Headache Disorders: 2nd. edition. *Cephalalgia* 2004; 24 Suppl 1: 9-160.
10. **Lewis D.** Pediatric Migraine. *Neurol Clin* 2009; 27(2): 481-501.
11. **Thomsen LL, Oestergaard E, Bjornsson A, Stefansson H, Fasquel AC, Gulcher J, et al.** Screen for CACNA1A and ATP1A2 mutations in sporadic hemiplegic migraine patients. *Cephalalgia* 2008; 28(9): 914-21.
12. **de Vries B, Freilinger T, Vanmolkot KRJ, Koenderink JB, Stam AH, Terwindt GM, et al.** Systematic analysis of three FHM genes in 39 sporadic patients with hemiplegic migraine. *Neurology* 2007; 69(23): 2170-6.
13. **Duran M, Schoenberg SO, Yuh WT, Knoop MV, van Kaick G, Essig M.** Cerebral arteriovenous malformations: morphologic evaluation by ultrashort 3D gadolinium-enhanced MR angiography. *Eur Radiol* 2002; 12(12): 2957-64.
14. **Chan YC, Burgunder JM, Wilder-Smith E, Chew SE, Lam-Mok-Sing KM, Sharma V, et al.** Electroencephalographic changes and seizures in familial hemiplegic migraine patients with the CACNA1A gene S218L mutation. *J Clin Neurosci* 2008; 15(8): 891-4.
15. **Bhatia R, Desai S, Tripathi M, Garg A, Padma MV, Prasad K, et al.** Sporadic hemiplegic migraine: report of a case with clinical and radiological features. *J Headache Pain* 2008; 9(6): 385-8.
16. **Yu W, Horowitz SH.** Treatment of sporadic hemiplegic migraine with calcium-channel blocker verapamil. *Neurology* 2003; 60(1): 120-1.
17. **Tobita M, Hino M, Ichikawa N, Takase S, Ogawa A.** A case of hemiplegic migraine treated with flunarizine. *Headache* 1987; 27(9): 487-8.
18. **Centonze V, Bruccoli C, Macinagrossa G, Attolini E, Campanozzi F, Albano O.** Non-familial hemiplegic migraine responsive to naloxone. *Cephalalgia* 1983; 3(2): 125-7.
19. **Battistini S, Stenirri S, Piatti M, Gelfi C, Righetti PG, Rocchi R, et al.** A new CACNA1A gene mutation in acetazolamide-responsive familial hemiplegic migraine and ataxia. *Neurology* 1999; 53(1): 38-43.
20. **Lewis D, Winner P, Saper J, Ness S, Polverejan E, Wang S, et al.** Randomized, Double-blind, Placebo-Controlled study to evaluate the efficacy and safety of topiramate for migraine prevention in pediatric subjects 12 to 17 years of age. *Pediatrics* 2009; 123(3): 924-34.
21. **Striano P, Zara F, Santorelli FM, Striano S.** Topiramate-associated worsening symptoms in a patient with Familial hemiplegic migraine. *J Neurol Sci* 2008; 272(1-2): 194-5.

Correspondencia: Dr. Conrado Medici. Roque Graseras 769/702, Montevideo, Uruguay.
Correo electrónico: conrado.medici@gmail.com.

CON EL INTENTO DE AGILITAR Y MEJORAR LOS TIEMPOS DE PUBLICACIÓN
DE LOS ARTÍCULOS ORIGINALES Y CASOS CLÍNICOS
**LOS ÁRBITROS REALIZARÁN HASTA DOS CORRECCIONES Y EL PLAZO DE ENTREGA A
LOS AUTORES Y SU DEVOLUCIÓN SERÁ DE CUATRO MESES COMO MÁXIMO**