

# **CEFALEA Y FOCALIDAD NEUROLÓGICA ¿A qué nos enfrentamos?**

**Marta Márquez de Prado Yagüe, Laura González García**  
**Tutores: Paco Gómez, Rocío Jadraque**

**Febrero 2019**

# CASO CLÍNICO

## Motivo de consulta

- Adolescente de 12 años y 2 meses remitida desde H. Vinalopó por cefalea brusca, asociando:
- Parestesias de hemicuerpo izquierdo y hemicara izquierda
- Debilidad en mano izquierda
- Marcha normal pero débil
- Disartria con desviación de la comisura bucal a la derecha
- Parestesias en lengua



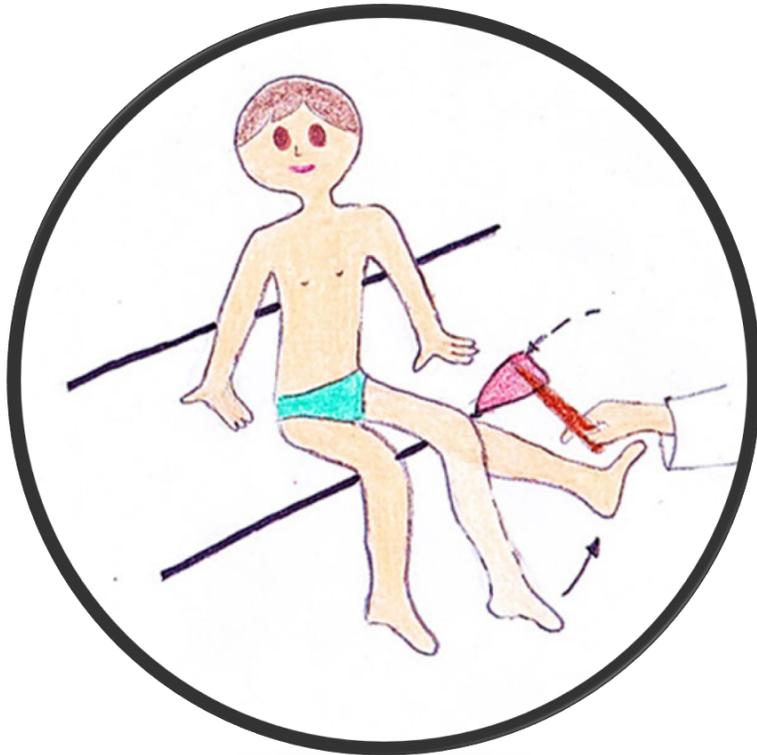
# CASO CLÍNICO

## Pruebas complementarias H Vinalopó

- 13 h ■ Hemograma + bioquímica = normal
  - TAC craneal = sin hallazgos patológicos
- 23 h ■ Traslado para valoración y posibilidad de UCIP



# CASO CLÍNICO



## Exploración física

- T<sup>a</sup> 38,3° TA:110/70 mmHg  
Glucemia: 125 mg/dl FC: 93 lpm

BEG, PCr 52,5 cm: p25-50. Glasgow 13  
Colaboradora, consciente y orientada

- PPCC normales salvo parálisis facial central izquierda
- Habla disártrica
- Fuerza dismiuida en MSI III/V
- ROTs conservados
- Marcha sin ataxia ni debilidad
- Romberg negativo
- No meningismo

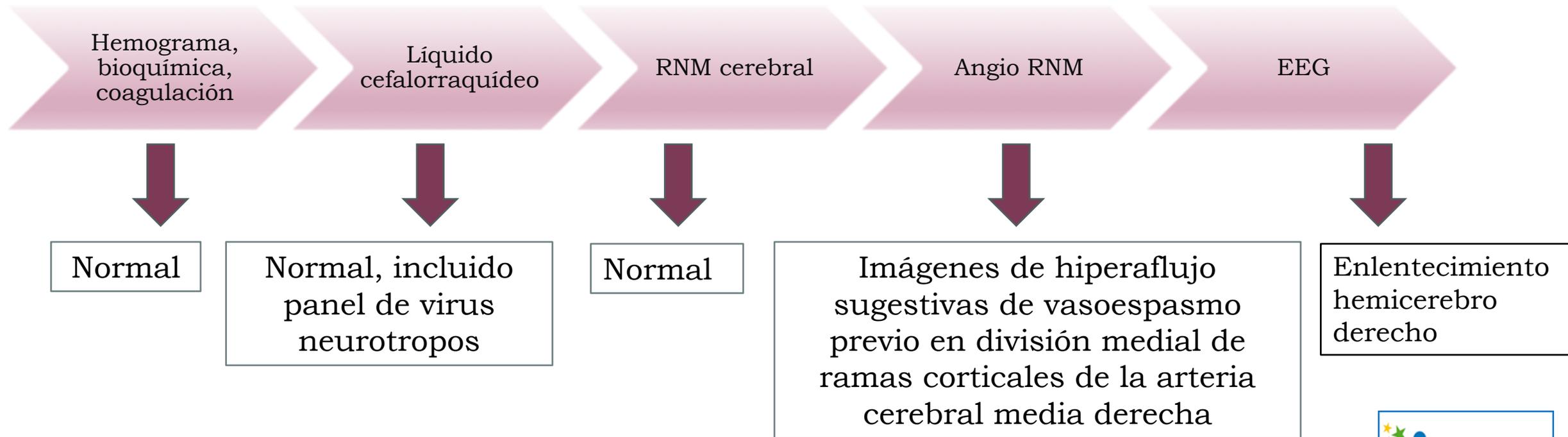
# CEFALEA+DÉFICIT MOTOR

## ¿Qué esperamos?

Etiología	Asociación
ACV isquémicos	Acompaña o sigue al déficit neurológico. En la disección arterial puede precederlo en un 35% de los casos
Hemorragia	Especialmente subaracnoidea (rotura de malformación AV, traumatismo craneal, cocaína o anfetaminas). Suele ser holocraneal, súbito y muy intenso. Puede asociar vómitos, fotofobia y meningismo
Traumatismo craneal	Antecedente de traumatismo, cefalohematoma
Infecciones SNC	Fiebre probable (meningitis, encefalitis)
Tóxicos, fármacos y aditivos	Fármacos (metilfenidato, anticonceptivos, vasodilatadores), tóxicos (CO, PB), sustancias de abuso (cocaína, marihuana, alcohol, psicotropos), abstinencia de cocaína, aditivos (nitritos, glutamato sódico)
Colagenopatías	Vasculitis inflamatorias, infrecuentes en la edad pediátrica, tienen en la cefalea una manifestación más dentro de una afección multisistémica
Migraña con aura	Antecedentes, descartar otros procesos

# CASO CLÍNICO

## Pruebas complementarias



# CASO CLÍNICO

## Antecedentes personales

- RNPT 34 semanas gestacionales, ingresada en neonatos por prematuridad Durante el ingreso apneas de la prematuridad
- Desarrollo psicomotor adecuado
- Buen rendimiento académico
- Episodios de cefalea con aura hemiparésica desde hace 4 meses

## Antecedentes familiares

- Padre sano
- Madre con migraña con aura hemipléjica
- Abuelo materno con migraña sin aura
- Tía materna con aura hemipléjica

# MIGRAÑA HEMIPLÉJICA FAMILIAR



# Conceptos

- **Cefalea:** motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica (atención primaria y Urgencias)
- 1 y el 2% de las consultas de Urgencias
- Causa frecuente de ausencia escolar
- Diagnóstico clínico → criterios diagnósticos de la *International Headache Society (IHS)*

## Cefalea primaria

1. Migraña.
  - 1.1 Migraña sin aura.
  - 1.2 Migraña con aura.
    - 1.2.1 Aura típica con cefalea migrañosa.
    - 1.2.2 Aura típica con cefalea no migrañosa.
    - 1.2.3 Aura típica sin cefalea.
    - 1.2.4 Migraña hemipléjica familiar.
    - 1.2.5 Migraña hemipléjica esporádica.
    - 1.2.6 Migraña de tipo basilar.
  - 1.3 Síndromes periódicos en la infancia que frecuentemente son precursores de migraña.
    - 1.3.1 Vómitos cíclicos.
    - 1.3.2 Migraña abdominal.
    - 1.3.3 Vértigo paroxístico benigno de infancia.
  - 1.4 Migraña retiniana.
  - 1.5 Complicaciones de la migraña.
    - 1.5.1 Migraña crónica.
    - 1.5.2 Estado de mal migrañoso.
    - 1.5.3 Aura persistente sin infarto.
    - 1.5.4 Infarto migrañoso.
    - 1.5.5 Crisis epiléptica desencadenada por migraña.
  - 1.6 Migraña probable.
    - 1.6.1 Migraña sin aura probable.
    - 1.6.2 Migraña con aura probable.
    - 1.6.3 Migraña crónica probable.
2. Cefalea de tipo tensión (CT).
  - 2.1 CT episódica infrecuente.
  - 2.2 CT episódica frecuente.
  - 2.3 CT crónica.
  - 2.4 CT probable.

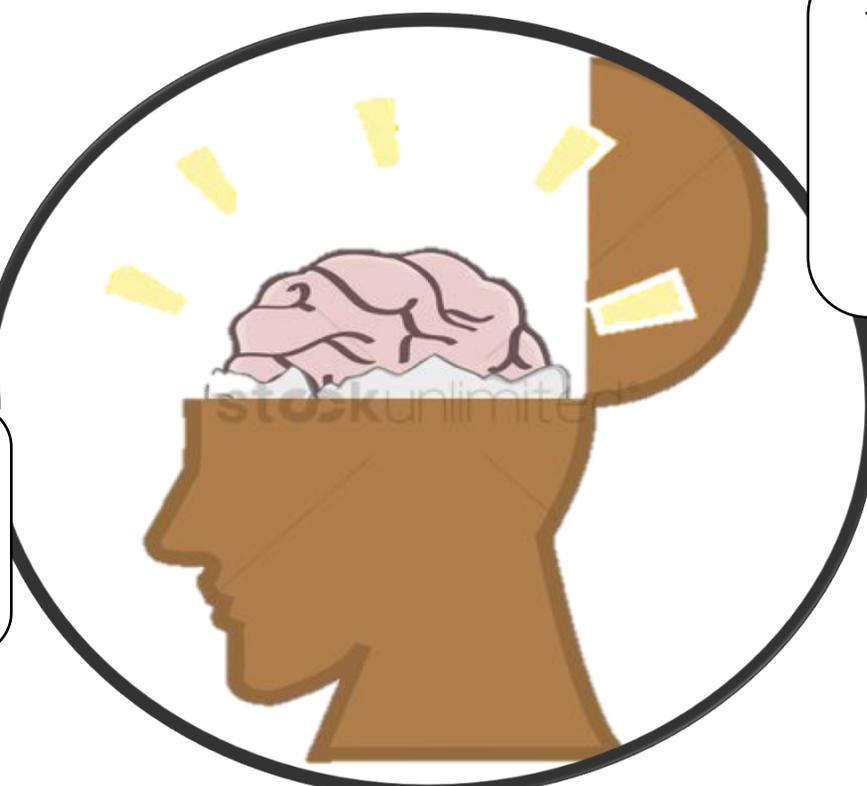
## Cefalea primaria

## Cefalea secundaria

3. Cefalea en racimos y otras cefalalgias trigémino-autonómicas.
  - 3.1 Cefalea en racimos.
  - 3.2 Hemicránea paroxística.
  - 3.3 (SUNCT) Cefalea neurálgica, unilateral, de corta duración, con inyección conjuntival y lagrimeo
  - 3.4 Cefalalgia trigémino-autonómica probable
4. Otras cefaleas primarias.
  - 4.1 Cefalea punzante primaria.
  - 4.2 Cefalea tusígena primaria.
  - 4.3 Cefalea por ejercicio primaria.
  - 4.4 Cefalea asociada a la actividad sexual primaria.
  - 4.5 Cefalea apneica.
  - 4.6 Cefalea en estallido (thunderclap) primaria.
  - 4.7 Hemicránea continua.
  - 4.8 Cefalea crónica desde el inicio.
5. Cefalea atribuida a traumatismo craneal, cervical o ambos.
6. Cefalea atribuida a trastorno vascular craneal o cervical.
7. Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular.
8. Cefalea atribuida a una sustancia o a su supresión.
9. Cefalea atribuida a infección.
10. Cefalea atribuida a trastorno de la homeostasis.
11. Cefalea o dolor facial atribuido a trastorno del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales...
12. Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico.
13. Neuralgias craneales y causas centrales de dolor facial.
14. Otros tipos de cefalea, neuralgias faciales o de tipo facial central o primario.

# Fisiopatología de la cefalea

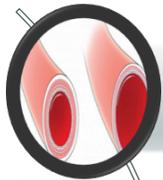
- El parénquima cerebral no duele. Dolor originado en estructuras vecinas
- Estructuras implicadas:



**Intracraneales:** arterias de la base del cerebro, senos venosos y venas que drenan en ellos y duramadre de la base de cráneo

- **Extracraneales:** arterias y venas de la superficie del cráneo, senos paranasales y mastoides, órbitas, dientes, músculos de cabeza y cuello y pares craneales con fibras sensitivas como el V, IX y X

# Fisiopatología de la cefalea



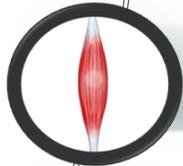
Vasodilatación: como sucede en la hipoglucemia, acidosis, hipoxemia, fiebre, hipertensión arterial y migraña



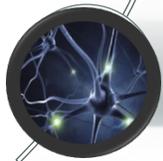
Inflamación: en procesos infecciosos como meningitis, sinusitis, otitis, absceso, enfermedades dentales,...



Desplazamiento-tracción: en la hipertensión intracraneal, hidrocefalia obstructiva, hematoma epidural, subdural e intracerebral, absceso, rotura de aneurisma



Contracción muscular: mecanismo de producción en la cefalea tensional



Teorías neuronales o neurogénicas: aparecen tras comprobar que los mecanismos vasculares no justifican todos los fenómenos de las crisis de migraña

# Aura migrañosa

- Síntomas visuales y/o sensoriales con o sin trastorno del lenguaje
- Desarrollo gradual
- Duración de hasta una hora
- Mezcla de características positivas y negativas
- Completa reversibilidad

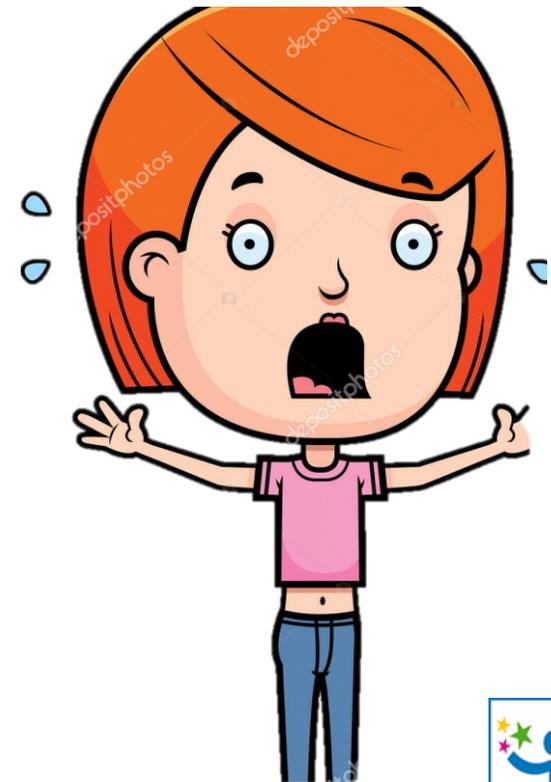


# Aura migrañosa

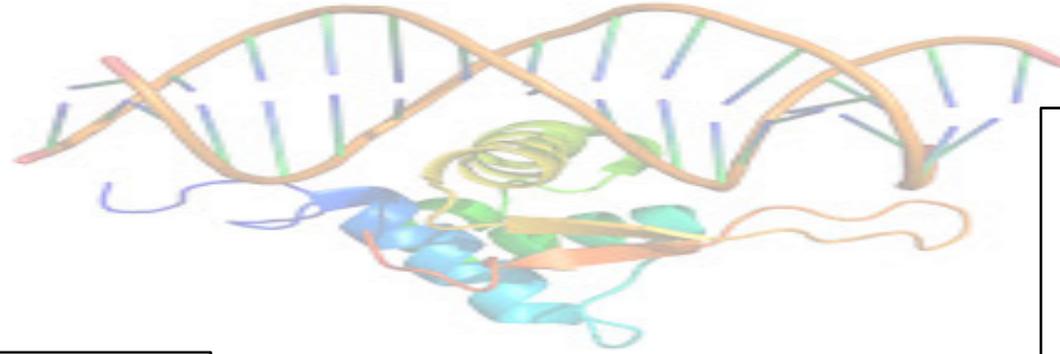
- **Los criterios diagnósticos:**
- A. Al menos 2 ataques cumpliendo los criterios B- D
- B. Aura consistente en al menos una de las siguientes, con o sin alteraciones del habla pero sin debilidad motora
  - 1 . Síntomas visuales totalmente reversibles incluyendo rasgos positivos (ej. luces parpadeantes, manchas o líneas) y/o negativos (pérdida de la visión)
  - 2 . Síntomas sensoriales totalmente reversibles incluyendo rasgos positivos (parestesias) y/o características negativas (entumecimiento)
- C. Por lo menos dos de los siguientes:
  - 1 . Síntomas visuales homónimos y/o síntomas sensoriales unilaterales
  - 2 . Al menos un aura se desarrolla gradualmente durante >5 minutos y/o diferentes síntomas de aura ocurren en sucesión de más >5 minutos
  - 3 . Cada síntoma tiene una duración >5 minutos o <60 minutos
- D. Dolor de cabeza no se produce durante el aura ni siguiente aura dentro de los 60 minutos
- E. No atribuible a otra enfermedad

# MIGRAÑA HEMIPLÉJICA FAMILIAR

- Subtipo poco común de migraña con aura
- Incluye un déficit motor junto con síntomas visuales, sensoriales o trastornos del habla
- Prevalencia del 0.01%, incluyendo casos familiares y esporádicos
- Más frecuente en mujeres (3:1)
- Edad promedio de inicio → 12 – 17 años
- Autosómica dominante, penetrancia incompleta (saltos generacionales)



# Etiología



Tipo 1 (47%)

Cromosoma 19p13 → subunidad  $\alpha 1$  del canal de calcio dependiente de voltaje tipo P/Q (CACNA1A)

Aumento de la recaptación del calcio neuronal con menores despolarizaciones

Tipo 2 (23%)

Cromosoma 1q32. Codifica una bomba sodio-potasio ATPasa

Aumento del potasio extracelular, inactivando los transportadores astrocíticos de glutamato y aumentando el glutamato sináptico

Tipo 3 (1%)

Cromosoma 2q24 en el gen SCN1A del canal de sodio dependiente de voltaje

Despolarizaciones con liberación glutamato (inactivación rápida)

50% existe asociación con ataxia cerebelosa. En muchos casos existe un traumatismo craneoencefálico como desencadenante

# Etiología

- Formas no relacionadas con mutaciones en los genes descritos de la MHF
- Casos asociados con hipotética MHF tipo 4 en el cromosoma 14
- Posibles MHF tipo 5 (SLC4A4)
- Posibles MHF tipo 6 (SLC1A3)
- Se prevén más loci/genes

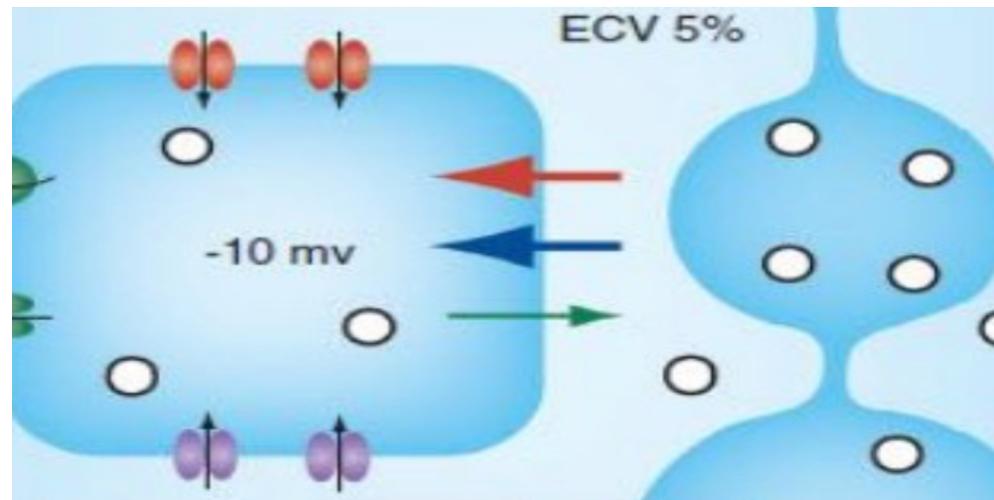


# Patogenia

Alteración en las corrientes iónicas intra y extracelulares

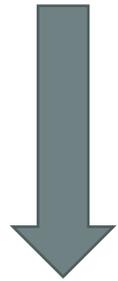
Se genera una corriente en la dendrita con pérdida de energía electroquímica

Hiperosmolaridad intracelular con distorsión/hinchazón de las espinas dendríticas (edema citotóxico) e hipoosmolaridad extracelular con reducción del volumen extracelular



# Patogenia

**Despolarización sostenida**



1. Fenómenos positivos del aura y una hiperperusión (hiperemia) local
2. Luego se produce una oligohemia más sostenida que genera la segunda etapa de la expresión bimodal del aura

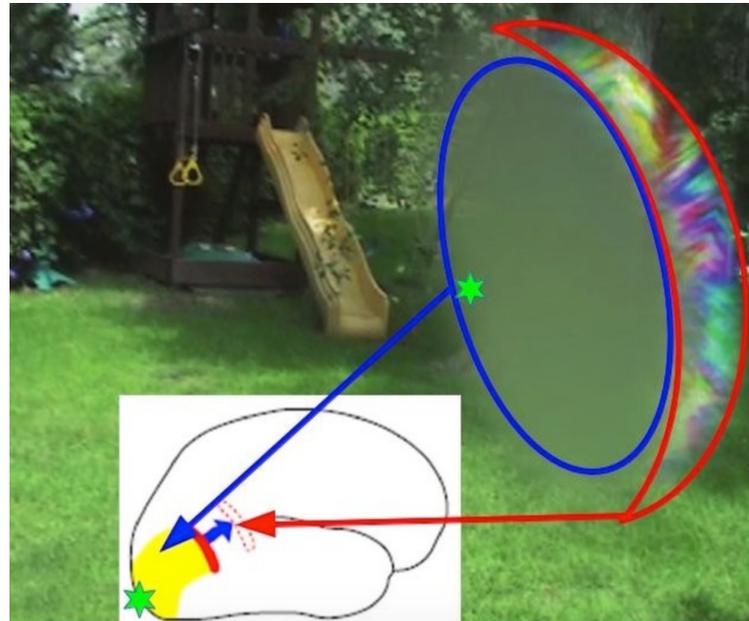
**Onda auto-propagante de despolarización neuronal y glial**



**Propagación a través de la corteza cerebral**



**depresión de extensión cortical**



# Clínica

- Síntomas cerebelosos transitorios o permanentes: nistagmo, ataxia , disartria... sobre todo en la tipo I
- Menos frecuencia, epilepsia y déficit intelectual → las convulsiones pueden darse tanto en la tipo I como en la II siendo más frecuentes en la tipo II
- El déficit sensitivo motor puede ser uni o bilateral (hasta en el 25-49%) de los casos, comenzando en ocasiones por un lado o al mismo tiempo en ambos lados
- La cefalea no siempre es el síntoma predominante en la tipo II
- Puede asociar fiebre, confusión y coma
- Frecuencia de episodios → muy variable
- Duración de la cefalea o de signos neurológicos puede ser de horas a días

# Diagnóstico

- Historia cuidadosa del paciente
- Exclusión de otras enfermedades
- Necesario la confirmación genética principalmente en aquellos casos dudosos
- El diagnóstico certero se establece tras identificar una alteración genética en uno de los tres genes asociados



**Dada la heterogeneidad de loci, la ausencia de mutaciones no descarta al 100% la enfermedad**

# Diagnóstico

## [ Criterios ]

- Aura que consiste en debilidad motora reversible + (al menos 1):
  - Síntomas visuales positivos o negativos reversibles
  - Síntomas sensitivos positivos o negativos reversibles
  - Trastorno disfásico reversible
- Al menos 2:
  - al menos un síntoma de aura se desarrolló gradualmente durante un periodo de  $\geq$  de 5 minutos o diferentes síntomas de aura se desarrollan en sucesión durante un periodo de 5 minutos,
  - cada síntoma de aura dura más de 5 minutos y menos de 24 horas,
  - cefalea que cumple criterios B-D de migraña sin aura con inicio conjuntamente con el aura o dentro de los 60 minutos tras el inicio de ésta.
- Al menos uno de los parientes de primer o segundo grado cumple los criterios
- **No atribuible a otra enfermedad**

# Diagnóstico diferencial

- Importante para poder discriminar y diferenciarla de accidente isquémico, infarto migrañoso, de enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple ó de migraña hemipléjica esporádica

Dx Diferenciales	Síntomas previos	Forma de inicio	Duración	Neuro-imagen
Migraña hemipléjica	Otras formas de aura,cefalea	Insidioso	1-72 horas	Sin alteraciones
Accidente isquémico transitorio	Amaurosis fugaz,parestesias	Agudo o sub-agudo	10-60 minutos	Sin alteraciones
Infarto migrañoso	Cefalea,auras	Agudo o sub-agudo	Más de 60 minutos	Con alteraciones
Esclerosis Múltiple	Episodios similares	Súbito	1-30 días	Con alteraciones

# Pruebas complementarias

1. Estabilización inicial: ABCD...
2. Analítica de sangre completa
3. TAC craneal → en ocasiones se objetiva edema cerebral (probable despolarización prolongada de neuronas → desplazamiento de agua de compartimento extra a intracelular)
4. Estudio de líquido cefalorraquídeo (descartar etiología infecciosa)
5. Electroencefalograma
6. Gold standard para estudio de las malformaciones vasculares → arteriografía, si bien la resonancia con angiografía es una herramienta diagnóstica útil y no invasiva
7. Estudio genético



# Tratamiento

## Profilaxis recomendada:

- Episodios frecuentes
  - Episodios graves
- 
- El valproato o el topiromato serían la primera elección
  - Antagonistas de los canales de calcio como la flunarizina (vasodilatador periférico)
  - La gabapentina ha mostrado su eficacia en el tratamiento de fondo de la migraña
  - Triptanes y ergotamínicos están **contraindicados**
  - Corticoides????



# Pronóstico

- En la mayoría → síntomas del aura se resuelven completamente
- Pueden prolongarse horas e incluso días
- Rara vez → déficits neurológicos permanentes, infartos cerebrales, deterioro cognitivo o muerte
- Mala evolución a menudo se asocia con: inicio temprano de una migraña hemipléjica con ataques severos, coma recurrente o convulsiones
- La frecuencia de los ataques disminuye después de los 50 años y los ataques hemipléjicos evolucionan a ataques de migraña más típicos sin síntomas motores



	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
<b>Sexo</b>	Hombre J	Hombre D	Mujer L	Mujer E	Hombre I
<b>Edad al diagnóstico</b>	6	8	12	13	13
<b>Síntoma principal</b>	Cefalea intensa + hemiparesia derecha	Hemiparesia izquierda con cefalea bitemporal y frontal + afectación del habla	Parestesias hemicuerpo izquierdo + cefalea intensa asociado a episodios de menstruación Disartria parálisis facial	Hemiparesia derecha Disartria cefalea	Parestesias, pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho. Desv comisura a la izq + cefalea intensa
<b>Duración del cuadro</b>	3 horas	2 h			3 h
<b>Antecedentes personales</b>	Sin interés	Sin interés	RNPT 34 sg, apneas de prematuridad	Sin interés	Sin interés
<b>Desarrollo psicomotor y del lenguaje</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Antecedentes familiares</b>	Padre y hermano con migraña hemipléjica	Padre y hermano con migraña hemipléjica	Madre, tío y abuelo maternos	No	Migraña no hemipléjica en familia materna
<b>Pruebas complementarias</b>			Angio RNM normal	Normal	Angio RNM normal
<b>EF</b>	Normal	Normal	Normal		Normal tras episodio
<b>genética</b>	SCN1A	SCN1A	ATPA12	No realizado	No realizado
<b>Tratamiento profiláctico</b>	No	No	Flunarizina	Propranolol	Topiramato
<b>Evolución</b>	No más episodios en un año	1 episodio al año			2 episodios

# Nuestra casuística



- 60% varones
- Edad media al diagnóstico 10,4 años
- Clínica más frecuente: cefalea, hemiparesia, parestesias y disartria
- 0% crisis
- 100% sanos, con neurodesarrollo normal hasta el momento
- Solo un paciente (20%) no tenía antecedentes familiares (tipo esporádica)
- 100% sin secuelas
- Salvo en el caso esporádico, el resto (80%) han recurrido posteriormente

# Conclusiones

- Ante un paciente con cefalea y debilidad motora, se debe activar el código ICTUS
- El diagnóstico de migraña hemipléjica debe realizarse tras descartar otras entidades, realizando las pruebas complementarias oportunas
- La técnica de elección será la angio-RNM
- Genética en casos dudosos
- La migraña hemipléjica es una entidad poco frecuente en pediatría caracterizada por debilidad motora unilateral, reversible y episódica
- Autosómica dominante con penetrancia incompleta
- Buen pronóstico en general, aunque existen casos severos, con déficits neurológicos permanentes, infartos cerebrales...
- Tratamiento indicado en casos graves y frecuentes