

CEFALEA Y FOCALIDAD NEUROLÓGICA COMO MANIFESTACIÓN DE UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

Marta Márquez De Prado Yagüe, Laura Gonzalez García, Inmaculada Bonilla Diaz, Rocio Jadraque Rodríguez, Francisco Gomez Gosálvez, Hospital General Universitario de Alicante

Introducción

La migraña hemipléjica familiar supone un trastorno poco frecuente en la población (incidencia de 0,01%). Cursa con cefalea y aura motora (déficit motor transitorio, síntomas visuales, sensoriales y trastornos del habla). También puede producir alteraciones cerebelosas, epilepsia y déficit intelectual. Su transmisión es autosómica dominante. Existen tres tipos, asociados cada uno de ellos a mutaciones en los genes CACN1A, ATP1A2 y SCNA1 (tipos I, II y III), aunque se prevén más genes implicados, por lo que la ausencia de estos genes no descarta la enfermedad.

Casos clínicos

Se presentan cinco casos de nuestro hospital, de pacientes de edad comprendida entre 6 y 13 años, cuyo síntoma principal fue cefalea junto con hemiparesia y disartria, de 3 horas de duración. Ningún paciente presentó crisis. Todos eran previamente sanos, con neurodesarrollo normal hasta el momento.

Tres pacientes precisaron tratamiento profiláctico por la frecuencia de la migraña. En el seguimiento, ningún paciente presentó secuelas.

	1	2	3	4	5
Sexo	Hombre	Hombre	Mujer	Mujer	Hombre
Síntoma principal	Cefalea intensa + hemiparesia derecha	Hemiparesia izquierda con cefalea bitemporal y frontal + afectación del habla	Parestesias hemicuerpo izquierdo, cefalea intensa en episodios de menstruación disartria y parálisis facial	Hemiparesia derecha, disartria y cefalea	Parestesias, pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho, desviación de comisura a la izquierda, cefalea intensa
Duración	3 horas	2 h			3 h
Antecedentes personales	Sin interés	Sin interés	RNPT 34 sg, apneas de prematuridad	Sin interés	Sin interés
Desarrollo	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Antecedentes familiares	Padre y hermano con migraña hemipléjica	Padre y hermano con migraña hemipléjica	Madre, tío y abuelo maternos	No	Migraña no hemipléjica en familia materna
Pruebas			Angio RNM normal	Normal	Angio RNM normal
Exploración	Normal	Normal	Normal		Normal tras episodio
Genética	SCN1A	SCN1A	ATPA12	No realizado	No realizado
Profilaxis	No	No	Flunarizina	Propranolol	Topiramato
Evolución	No más episodios en un año	1 episodio al año			2 episodios

Se realizó angioRNM en tres pacientes, sin alteraciones. En dos casos se objetivó edema en la RNM. El estudio genético fue positivo para ATP1A2 en un caso y SCNA1 en dos.

Conclusiones

Ante un paciente con cefalea y debilidad motora, es importante descartar enfermedades potencialmente graves.

El diagnóstico de migraña hemipléjica debe realizarse por exclusión y realizando una correcta anamnesis.

Se trata de una entidad en general de buen pronóstico, estando indicado el tratamiento en casos graves y frecuentes.