



:: Migraña hemipléjica (MH)



- Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por la Dra. Ducros para su aplicación en Francia, revisada y publicada en Orphanet en 2010.
- Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos farmacológicos, pueden no estar validados en el país en el que usted ejerce.

Sinónimos:

Migraña con aura motora

Definición:

- ▶ **La migraña hemipléjica (MH)** es una variedad rara de migraña con aura motora (migraña acompañada de una debilidad motora transitoria). Los antecedentes familiares permiten distinguir los casos de **migraña hemipléjica familiar (MHF)** que tienen al menos un pariente de primer o de segundo grado con las mismas crisis, y los casos de **migraña hemipléjica esporádica (MHE)** que no tienen ningún pariente afectado.
- ▶ Las **crisis típicas de MH comportan un déficit motor asociado siempre a al menos otro signo del aura**, los más frecuentes son los trastornos sensitivos, visuales y del lenguaje. Los síntomas llamados "basilares" también son frecuentes: vértigo, inestabilidad, acúfenos.
- ▶ Pueden aparecer **crisis graves** de MH tanto en la MHF como en la MHE y comportan un **déficit motor prolongado, confusión o coma, fiebre y crisis comiciales**.
- ▶ Entre dos crisis de MH, el 80-90% de los pacientes son asintomáticos. En el 10-20% de los casos, el cuadro clínico puede incluir signos cerebelosos permanentes (nistagmo, ataxia, disartria) y, con menos frecuencia, una epilepsia y un déficit intelectual.

Para saber más:

[Consultar la ficha de Orphanet](#)

| Menu | |
|--|--|
| Ficha para los servicios de ambulancias | Ficha para las urgencias hospitalarias |
| Sinónimos | Problemática y recomendaciones en una urgencia |
| Mecanismo | Orientación |
| Riesgos particulares en una urgencia | Interacciones medicamentosas y contraindicaciones |
| Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo | Precauciones anestésicas |
| Precauciones | Medidas preventivas que se deben tomar |
| Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria | Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización |
| Para obtener más información | Donación de órganos |
| | Números de emergencia |
| | Bibliografía |
| | Anexos |

Ficha para los servicios de ambulancias

Llamada para atender a un paciente afectado de migraña hemipléjica

Sinónimos

- ▶ migraña con aura motora, MH
- ▶ subformas:
 - migraña hemipléjica familiar, MHF
 - migraña hemipléjica esporádica, MHE

Mecanismo

- ▶ migraña acompañada de un aura que comporta un déficit motor asociado al menos a otro síntoma (trastornos visuales, sensitivos, afasia, vértigos, acúfenos, etc.)

Riesgos particulares en una urgencia

- ▶ crisis graves: déficit motor prolongado, hipertermia (a veces intensa), confusión, coma con complicaciones inherentes (agitación, riesgo de aspiración, insuficiencia respiratoria), crisis comiciales, estado de mal epiléptico
- ▶ un traumatismo craneal leve o una situación de estrés pueden desencadenar una crisis

Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo

- ▶ tratamiento de crisis:
 - paracetamol
 - antiinflamatorios no esteroideos (ketoprofeno, aspirina)
 - neuroléptico antiemético (metoclopramida)
- ▶ tratamiento de fondo (diario):
 - antiepilépticos eficaces para prevenir las migrañas con aura (topiramato, valproato sódico, lamotrigina)
 - otros tratamientos antimigrañosos (betabloqueantes, calcioantagonistas, tricíclicos)

Precauciones



- corregir una hipoglucemia
- buscar una causa vascular o infecciosa ante la falta de certeza diagnóstica

Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria

- ▶ no hay ningún tratamiento eficaz para el aura
- ▶ no administrar triptanes
- ▶ no administrar nimodipina (empeoramiento del aura durante las crisis graves)
- ▶ no hay contraindicaciones para la utilización de los productos anestésicos habituales
- ▶ orientación según la gravedad: servicio de urgencias con opinión de un especialista en neurología en caso de crisis típica, servicio de reanimación en caso de crisis grave

Para obtener más información

- ▶ GECSN - Grupo de estudio de cefaleas de la Sociedad Española de Neurología.
<http://cefaleas.sen.es> T. +34 933426233.
- ▶ AEPAC Asociación Española de Pacientes con cefalea; <http://dolordecabeza.net>

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática y recomendaciones en una urgencia

- ▶ Crisis de MH típica
- ▶ Crisis de MH grave

1. Crisis de MH típica

▶ **Medidas diagnósticas de urgencia**

Diagnóstico de eliminación realizado únicamente mediante el interrogatorio.

- Antecedentes: el diagnóstico solo puede determinarse si el paciente:
 - conoce su enfermedad y/o
 - refiere claramente la aparición de al menos una crisis idéntica.
 - es capaz de hablar (en el caso de un niño y/o afasia: interrogar a sus familiares).
 - el diagnóstico se facilita si el paciente es portador de una tarjeta (Anexo 1).
- Descripción de la crisis:
 - El aura empieza, la mayoría de las veces, con **trastornos visuales, luego sensitivos progresivos con parestesias unilaterales ascendentes** que alcanzan la cara
 - **Luego** se instalan **trastornos del lenguaje** y un **déficit motor** (hemiparesia con más frecuencia que hemiplejía)
 - El **déficit neurológico** dura de **10 minutos a varias horas**
 - La **cefalea** se instala **durante o después del déficit**, y a menudo se acompaña de náuseas, vómitos, foto y fonofobia
- In situ: dextrostix® para buscar y tratar una hipoglucemia (diagnóstico diferencial)
- En urgencias:
 - Confirmar el diagnóstico de crisis de MH mediante un **nuevo interrogatorio** del paciente y/o de los familiares
 - No es necesario realizar ningún examen complementario si se determina el diagnóstico de crisis de MH típica
 - **Aislar al paciente en un lugar tranquilo y oscuro**

▶ **Medidas terapéuticas inmediatas:**

- Aura:
 - **Ningún tratamiento ha demostrado verdaderamente su eficacia sobre el aura.** Es preferible dejar que el paciente descanse en un lugar tranquilo hasta que se recupere de su déficit.
 - Algunas publicaciones, que refieren cada una un número muy pequeño de casos, mencionan una mejoría del aura tras la administración de ketamina intranasal o de naloxona i.v.
- **Tratamiento de la cefalea en cuanto sea posible, con el propósito de prevenir el dolor**, incluso durante el aura si la cefalea todavía no se ha instalado.
 - AINEs (ketoprofeno 150 mg) por vía oral, o aspirina 1g
 - **En caso de náuseas importantes:** vía rectal, ketoprofeno 100 mg y metoclopramida 10 mg
 - **En caso de cefalea ya importante y vómitos:** perfusión i.v.: paracetamol 1 g., metoclopramida 10 mg

2. Crisis de MH grave

▶ **Medidas diagnósticas de urgencia**

- **Diagnóstico muy difícil**, incluso en un paciente que se sabe que está afectado de MHF o MHE
- **Buscar imperativamente otra causa vascular o infecciosa** (exploraciones complementarias)
- **Criterios de gravedad y complicaciones:**
 - **Coma profundo**
 - **Insuficiencia respiratoria**
 - **Hipertermia** (hasta 41°C posible)
 - **Déficit neurológico completo:** hemiplejía, mutismo, trastornos de la deglución
 - **Confusión grave con agitación y alucinaciones**
 - **Vómitos** (riesgo de aspiración)
 - **Crisis convulsivas epilépticas y, a veces, estado de mal epiléptico** parcial o generalizado
- Examinar de urgencia:
 - Exámenes clínicos: (in situ, después regular)
 - **Estado de consciencia:** escala de Glasgow (se puede bajar a 3)
 - **Monitorización cardiorrespiratoria:** frecuencia respiratoria, saturación, pulso y TA, auscultación pulmonar (obstrucción o aspiración)
 - **Temperatura:** hipertermia (hasta 41°C posible)
 - **Intensidad del déficit:** hemiplejía, mutismo, trastornos de la deglución
 - Exámenes paraclínicos: permiten el diagnóstico diferencial y la búsqueda de factores que agudizan una crisis de MH grave (ver cuadro)
 - In situ: dextrostix[®] para buscar una hipoglucemia (diagnóstico diferencial)
 - Análisis de sangre y orina: **glucemia, ionograma, hemograma completo, PCR, función hepática, calcemia, tira reactiva de orina**, búsqueda de **tóxicos en sangre y orina**
 - Estudio de neuroimagen cerebral por imágenes: **como mínimo escáner cerebral (TAC) sin contraste**, mejor escáner sin y con contraste o resonancia magnética cerebral RMN cerebral
 - **Punción lumbar en caso de fiebre:** se debe hacer **después de la exploración de neuroimagen**
 - **Radiografía del tórax** (en caso de fiebre y/o dificultades respiratorias)
 - Electrocardiograma (**ECG**)
 - Electroencefalograma (**EEG**) si hay sospecha de crisis epilépticas o en caso de confusión para buscar un estado de mal no convulsivo

▶ **Medidas terapéuticas inmediatas**

El tratamiento es únicamente sintomático.

- **Sonda gástrica**
- **Vía venosa periférica**
- Aura: ningún tratamiento ha demostrado ser eficaz
- Hipertermia: Paracetamol i.v. 1 g cada 8 horas
- **Cefalea: Paracetamol i.v. con metoclopramida en caso de náuseas** y, a veces, ketoprofeno 100 mg cada 12 horas
- **Crisis epilépticas y estado de mal epiléptico: antiepiléptico** i.v. y/o por vía oral, seguir la misma conducta terapéutica que para las demás causas de crisis epilépticas

Orientación

- ▶ ¿Dónde?
 - **Crisis típica:** transporte al **Servicio de Atención de Urgencias (SAU) más próximo**, vigilancia hasta la recuperación del déficit neurológico y luego regreso al domicilio
 - **Crisis grave sin insuficiencia respiratoria:** transporte al **SAU más próximo, sector SAS** (sector de ayuda y cuidados y del sector social), después hospitalización en un servicio de neurología que disponga de una unidad de cuidados continuos
 - **Crisis grave con insuficiencia respiratoria:** transporte al **SAU "resucitación"**, después al servicio de reanimación médica
- ▶ ¿Cuándo? Lo más rápidamente posible.
- ▶ ¿Cómo? **Para las crisis graves con fiebre, confusión, coma, insuficiencia respiratoria:** transporte por SAMU, monitor, oxígeno, vía venosa periférica

Interacciones medicamentosas y contraindicaciones

- ▶ **Evitar la angiografía por catéter con inyección de yodo:** todas estas angiografías (coronaria, cerebral, etc.) **pueden desencadenar una crisis grave** con coma y, por lo tanto, deben evitarse. **En ausencia de un procedimiento alternativo**, el paciente debe ser vigilado **durante las 24 horas posteriores a la actuación para identificar los síntomas de una crisis grave.**
- ▶ Triptanes: siguen estando **contraindicados** aunque ciertos autores afirman su inocuidad y eficacia sobre la cefalea de la crisis de MH. **No deben utilizarse nunca durante el aura** (típica o prolongada).
- ▶ **Nimodipina: puede empeorar un aura prolongada** durante una crisis grave

Precauciones anestésicas

No hay contraindicaciones vinculadas a la MH.

Medidas preventivas que se deben tomar

Evitar los factores desencadenantes de las crisis de MH (típicas o graves): el "estrés" y los traumatismos craneales incluso leves.

Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización

- ▶ **Prevención de la trombosis venosa profunda:** heparinas de bajo peso molecular (**HBPM**) hasta la recuperación de la marcha.
- ▶ **Alimentación por sonda gástrica** hasta la recuperación de una deglución normal
- ▶ **Déficit motor:** fisioterapia diaria en cuanto sea posible, que se debe proseguir tras la salida del hospital
- ▶ **Afasia:** logopedia en cuanto sea posible, luego en el domicilio
- ▶ **Prevención de las escaras:** instalación, movilización, cuidados de los puntos de contacto

Donación de órganos



- En teoría, la enfermedad permite la donación de órganos, pero es excepcional que el estado del paciente se agrave al punto de causar un estado de muerte cerebral.
- Si la persona está en estado de muerte cerebral (por ejemplo, después de un ACV), la donación de órganos aún es posible.

Números de emergencia

- ▶ Centro de Urgencia de Hospitales de 3er nivel.

Bibliografía

- ▶ Ducros A. Migraine hémiplégique familiale et sporadique. Rev Neurol (Paris). 2008 Mar;164(3):216-24. Epub 2008 Mar 11.

Anexos

1. Ejemplo de tarjeta que se debe entregar al paciente

| Tarjeta de paciente - Migraña hemipléjica | |
|--|--------------------------|
| Apellido(s): | _____ |
| Nombre: | _____ |
| Nacido(a) el: | _____ |
| Persona a la que se debe avisar (familiar, amigo): | _____ Telf. móvil: _____ |
| Tratamiento habitual: | _____ |
| Neurólogo: | _____ Teléfono: _____ |
| <p>Estoy afectado(a) de migraña hemipléjica. Durante una crisis, tengo trastornos de la motricidad (parálisis de uno o varios miembros), de la sensibilidad (entumecimiento, insensibilidad de uno o varios miembros), del lenguaje y de la visión. Estos trastornos neurológicos pueden durar desde varios minutos hasta varias horas. Van seguidos de dolores de cabeza con náuseas y vómitos.</p> <p>Si no tengo capacidad para moverme, hablar o si he perdido el conocimiento: avisar al 112 (número de emergencia) para que me lleven al servicio de urgencias más próximo.</p> | |

2. Cuadro

| Resultados de los exámenes complementarios durante una crisis grave de MHF/MHE | |
|--|--|
| TAC RMN | <ul style="list-style-type: none">- Durante la crisis: normal o edema cerebral con hinchamiento del ribete cortical- Control después de algunas semanas: parénquima cerebral normal (sin secuelas)- A veces (< 15%) atrofia cerebelosa que predomina en la parte anterior del vermis y que respeta el tronco encefálico (anomalía permanente, durante y entre las crisis) |
| EEG | <ul style="list-style-type: none">- Ondas lentas difusas que predominan en el hemisferio contralateral al déficit; a veces, ondas agudas periódicas o disritmia.- Anomalías que pueden persistir varias semanas tras una crisis grave. |
| LCR | <ul style="list-style-type: none">- Normal o meningitis aséptica (12-290/mm³) linfocitaria, a veces fórmula mixta o de predominio polinuclear.- Proteinorraquia moderadamente elevada (hasta 1 g/l)- Glucorraquia normale- Líquido estéril (cultivos negativos) |
| Doppler transcraneal | <ul style="list-style-type: none">- Aceleración difusa o localizada de las velocidades intracraneales |

Estas recomendaciones han sido elaboradas con la colaboración de la Dra. Anne Ducros del Centro de urgencias de cefaleas (Centre d'urgences céphalées) y del Centro de referencia de las enfermedades vasculares raras del sistema nervioso central y de la retina (Centre de Référence des maladies vasculaires rares du système nerveux central et de la rétine - CERVCO), Hospital Lariboisière, París, y del Dr. Gaële Comte, SAMU-69, Lyon, en Francia.

Fecha de realización: 21 de mayo de 2010

Estas recomendaciones han sido adaptadas a España con la colaboración del Dr. Jaime Campos-Castelló, del Departamento de Neuropediatría del Hospital Clínico San Carlos.

Fecha de adaptación: 13 de junio de 2012

Estas recomendaciones han sido traducidas gracias al apoyo financiero de Shire E.G. 