

Migrânea Hemiplégica Esporádica

João Roberto Sala Domingues¹, Daniela Fernanda Bonvino Romero², Sandro Blasi Esposito³

RESUMO

Desde seu primeiro relato em 1879, poucos casos de Migrânea Hemiplégica Esporádica foram descritos. Esta doença consiste em uma rara enxaqueca acompanhada de aura e paresia, totalmente reversível, além de disfasia em alguns casos. A prevalência dos casos com agregação familiar é similar aos casos esporádicos, e mulheres são três vezes mais acometidas do que os homens. Estudos genéticos apresentaram genes relacionados à doença, e também existem evidências de alterações nos canais de cálcio.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v.7, n.1. p. 23 - 26, 2005

INTRODUÇÃO

Migrânea hemiplégica caracteriza-se por uma enxaqueca acompanhada de aura, que consiste em paresia totalmente reversível por vezes acompanhada de disfasia. A primeira descrição de migrânea hemiplégica foi em 1873, por Liveing, apud Bruyn.¹ Desde sua descrição inicial até o momento, existem poucos relatos na literatura.

Segundo a classificação internacional das cefaléias, segunda edição², há a necessidade de preencher os seguintes critérios:

- A) Pelo menos duas crises preenchendo o critério B e C;
- B) Aura consistindo em paresia totalmente reversível e, ao menos, um dos seguintes sintomas:
 - 1) Sintomas visuais completamente reversíveis, incluindo características positivas (por exemplo, luzes tremulantes, manchas ou linhas) e/ou características negativas (isto é, perda da visão);
 - 2) Sintomas sensitivos completamente reversíveis, incluindo características positivas (isto é, formigamento) e/ou características negativas (isto é, adormecimento);
 - 3) Disfasia completamente reversível.
- C) Pelo menos dois dos seguintes:
 - 1) Pelo menos um sintoma de aura desenvolve-se gradualmente em 5 minutos ou mais e/ou diferentes sintomas de aura ocorrem em sucessão em 5 minutos ou mais.
 - 2) Cada sintoma de aura dura 5 minutos ou

mais e 24 horas ou menos. 3) uma cefaléia que preenche os critérios b a d para 1.1 migrânea sem aura, inicia-se durante a aura ou dentro de 60 minutos do início da mesma.

D) Ausência de parentes de primeiro ou segundo grau que preencham os critérios de A e E.

E) Não atribuída a outro transtorno.

Os estudos epidemiológicos têm demonstrado que casos esporádicos ocorrem com aproximadamente a mesma prevalência de casos com agregação familiar. Os casos esporádicos sempre requerem exame de neuroimagem e outros testes para excluir outras causas.

Em 1994 foi encontrado o primeiro locus de uma doença migranosa, a migrânea hemiplégica familiar, no cromossomo 19. Dois anos depois, quatro mutações diferentes na subunidade A1 de um canal de cálcio voltagem-dependente do tipo P/Q, específico de cérebro, mapeadas no gene CACNA1A do cromossomo 19p13, foram identificadas em quatro famílias com migrânea hemiplégica familiar. Das famílias estudadas de portadores dessa condição, 55% delas tiveram o locus identificado no cromossomo 19, 15%, no cromossomo 1, e 30% não foram determinados.³

Mutações nesse gene são causa de ataxia episódica do tipo 2 e da ataxia espinocerebelar do tipo 6. Associação da migrânea com o canal de cálcio levanta a hipótese desta ser uma doença dos canais iônicos.

Um estudo epidemiológico realizado na Dinamarca evidenciou 291 pacientes afetados com migrânea hemiplégica, dos quais 147 na forma familiar e 105 esporádicos e 39 não classificados. A relação da incidência homem x mulher foi de 1:3 e a prevalência foi estimada em 0,01% neste país.⁴

APRESENTAÇÃO DO CASO

L. H. U. A., 19 anos, data do nascimento 12/01/85, masculino, natural e residente de Sorocaba.

A mãe refere que desde os oito anos de idade o paciente apresenta esporadicamente episódios de cefaléia pulsátil hemicrânea acompanhada de náusea

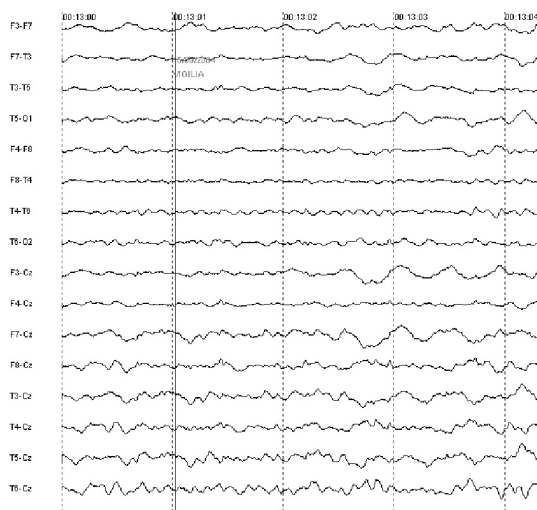
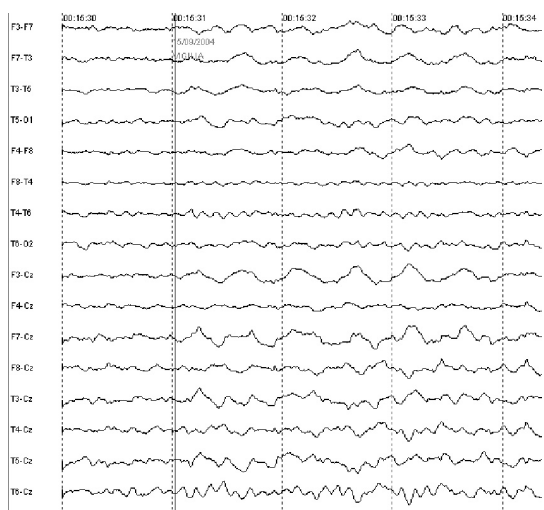
1 - Acadêmico do Curso de Medicina - CCMB/PUC-SP

2 - Residente em Pediatria - CCMB/PUC-SP

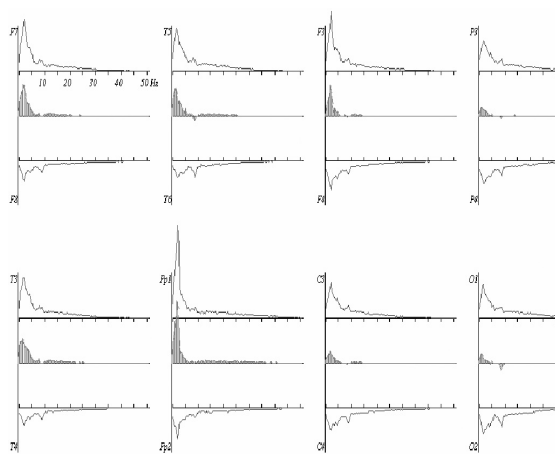
3 - Professor do Departamento de Medicina - CCMB/PUC-SP

Recebido em 08/10/2004. Aceito para publicação em 29/02/2005.

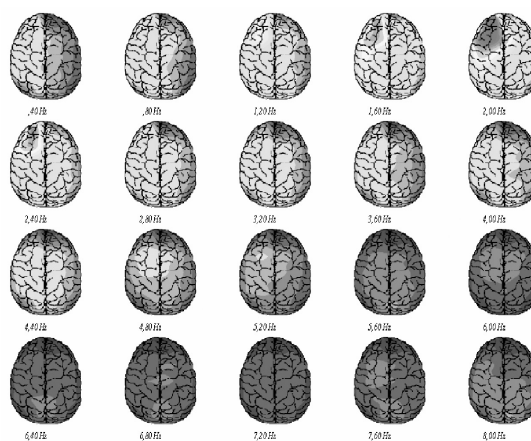
RELATO DE CASO



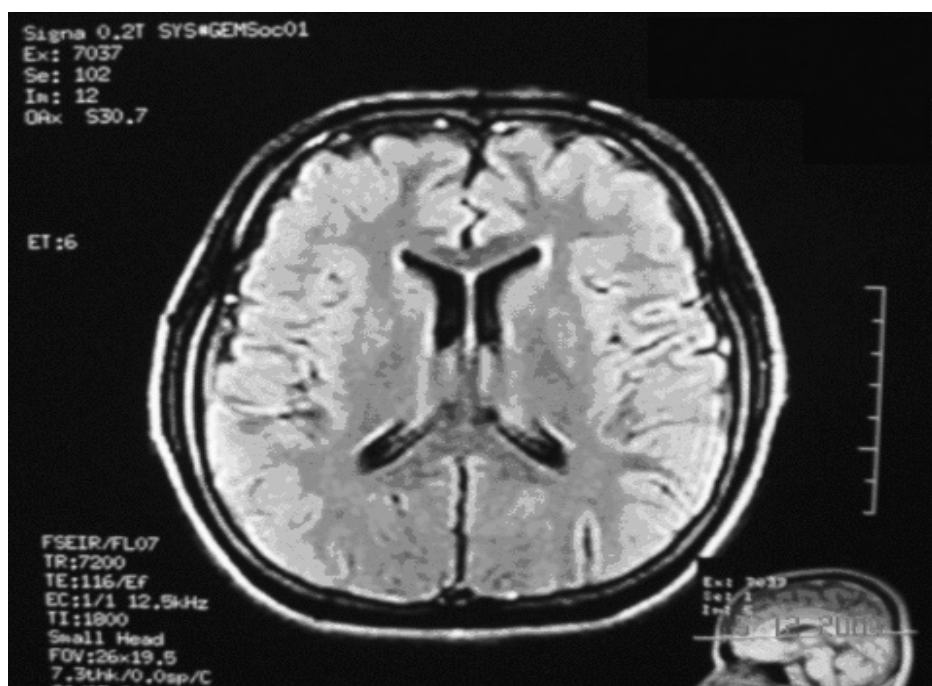
Parâmetros: 5µV/mm; 30mm/s; filtros 0,16 Hz e 70 Hz.



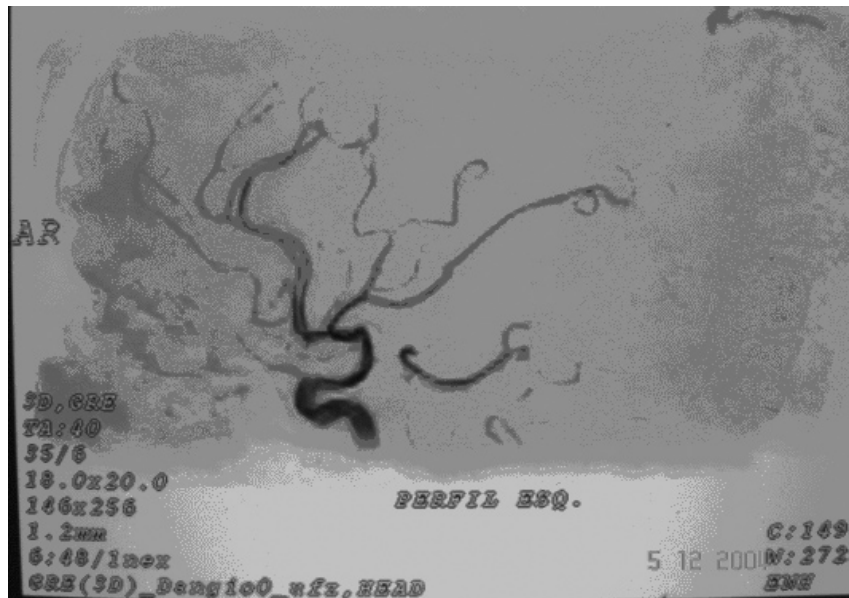
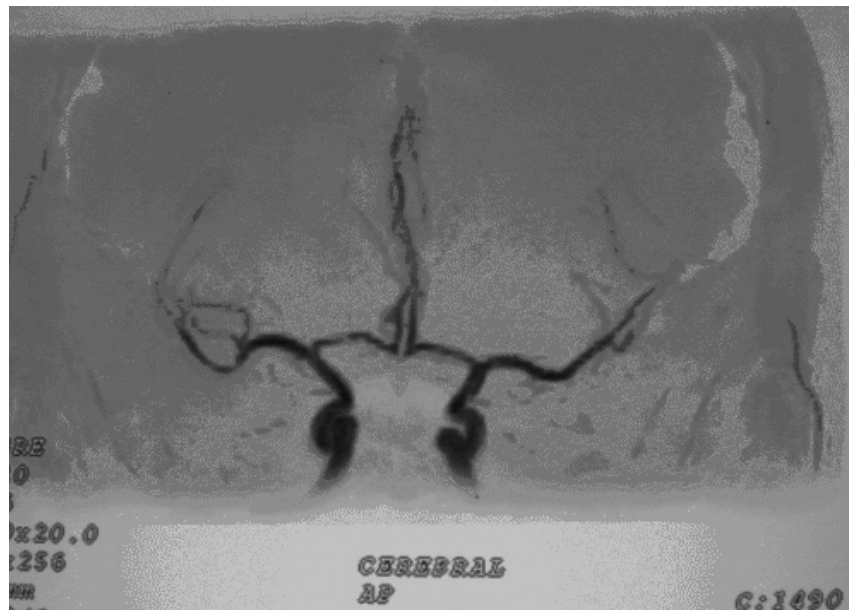
Análise espectral: predomínio de atividade lenta no hemisfério esquerdo



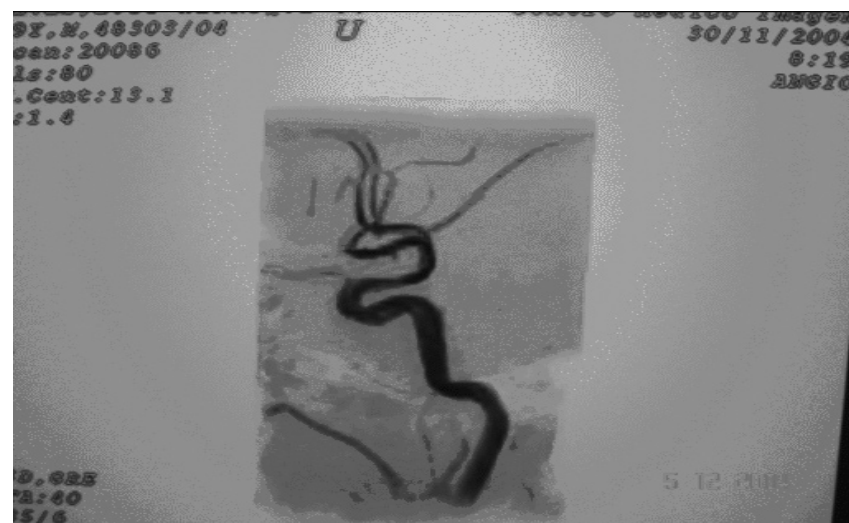
Mapas de frequência: predomínio de atividade lenta, na banda delta, no hemisfério esquerdo



Ressonância de Encéfalo



Angioressonância cerebral



Angioressonância cervical

as e/ou vômitos, e parestesias no hemicorpo direito que progridem para uma paresia sendo acompanhada de disfasia. Estes episódios totalizam nove até a presente data, com duração variável de até 24 horas, sendo que o último ocorreu em 14/09/04. Alguns episódios (dois) ocorreram na vigência de IVAS, um episódio após trauma craniano banal e os demais relacionados a estresse emocional. No seu primeiro episódio em 08/08/95, foram realizados IRM de encéfalo, EEG em sono espontâneo (19/11/96) e LCR sem anormalidades.

O paciente utilizou por durante dois anos Flunarizina, sem recorrências, interrompendo a medicação há um ano. Após o último episódio, a IRM foi repetida (22/09/04), permanecendo totalmente normal.

O EEG do último episódio (14/09/04) revelou atividade de base desorganizada, com sinais de lentificação focal à esquerda (figuras 1, 2, 3 e 4).

AMF: Mãe: migrânea desde os 20 anos. Tio materno: com epilepsia de início tardio.

AMP: de termo, sangramento no 1º semestre, parto cesárea, peso 3.150 g sem intercorrências, com desenvolvimento neuropsicomotor normal, concluindo o segundo grau. O paciente apresenta episódios com e sem aura.

AFG + neurológico: normal (em ausência de crises).

DISCUSSÃO

Os estudos epidemiológicos têm demonstrado que os casos esporádicos ocorrem com aproximadamente a mesma prevalência dos casos com agregação familiar. No entanto, sempre requerem exames de neuroimagem e outros testes para excluirmos demais causas. Uma punção líquórica também é necessária para se afastar a pseudomigrânea com sintomas neurológicos temporários e pleiocitose linfocítica.

O paciente em questão possui todos os exames subsidiários normais, com exceção do EEG na fase aguda, caracterizando uma migrânea hemiplégica esporádica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bruyn GW, Wernink HR. Migraine accompagnee: a critical evaluation. *Cephalalgia*. 1966; 6:1-22
2. Classificação Internacional das Cefaléias, 2ª ed. São Paulo: Segmento Farma; 2004.
3. Terwindt G, Kors E, Haan J, Vermeulen F, Van Den Maagdenberg A, Frants R, et al. Mutation analysis of the CACNA1A calcium channel subunit gene in 27 patients with sporadic hemiplegic migraine. *Arch Neurol* 2002; 59(6):1016-8
4. Lykke TL, Kirchmann EM, Faerch RS, Andersen I, Ostergaard E, Keiding N, et al. An epidemiological survey of hemiplegic migraine. *Cephalalgia* 2002; 22(5):361-75.