

ESTUDIO DE E.E.G. Y SCANNOGRAFIA DE DOS CASOS DE MIGRAÑA HEMIPLEJICA FAMILIAR

* Dr. E. Yermenos E.
 ** Dr. J.L. Gastaut
 *** Dr. M. Marfíez

Las migrañas hemipléjicas (M.H.) constituyen la forma mayor y excepcional de "Migrañas Acompañadas". Es posible distinguir dos formas: una familiar y otra esporádica. En la forma familiar (M.H.F.) lejos de ser la más rara (entre 4 y 18% de M.H.) el déficit motor precede frecuentemente la cefalea, pero también puede sucederle, produciéndose una hemiplejía o una hemiparesia. Frecuentemente otros signos vienen a enriquecer el cuadro clínico: parestesia, afasia, problemas del esquema corporal, problemas visuales, problemas de la vigilancia, pudiendo llegar al coma.

La cefalea frecuentemente es contra-lateral a la hemiplejía. Puede durar varias horas o varios días, violentas y pulsátiles, casi siempre acompañada de signos digestivos (náuseas y vómitos).

Ningún estudio E.E. Gráfico detallado nos ha sido suministrado en los casos de M.H.F., nosotros creemos útil reportar aquí las observaciones de una señora y de uno de sus hijos.

Estas dos observaciones figuran ya de modo resumido en una publicación concerniente a seis (6) casos de M.H. Después de estas publicaciones nosotros hemos tenido la oportunidad de hospitalizar dos pacientes con una M.H.F. y de explorarlos netamente tanto sobre el plan E.E.G. scan-nográfico.

OBSERVACION No. 1:

Señora K. Solange. . . 46 años, sin ATCD, ni personal ni familiar, presenta crisis de M.H. (20 en total) después de la edad de 22 años, interesando todo el hemisferio derecho. Dos de ellas particularmente importantes, siendo motivo de hospitalización.

(*) Profesor de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña y del Instituto Tecnológico de Santo Domingo.

(**) Profesor de Neurología Hospital La Temone—Marsella.

(***) Médico Residente Hospital Ramón de Lara.

La primera a la edad de 35 años, habiendo presentado una cefalea frontal a neta predominancia izquierda, seguida al cabo de algunas horas de una afasia sensitivo-motriz, luego una hemiplejía derecha.

A su entrada al hospital un E.E.G. es practicado (Fig. 1) que muestra un ritmo normal sobre el hemisferio derecho, mientras que a la izquierda, el ritmo alfa está asociado a algunas ondas theta y delta poco amplia. En la región anterior y mediana aparecen ondas deltas aisladas a "dos rade" periódicamente repetidas. Una arteriografía carótida izquierda es practicada, la cual es de difícil interpretación; ella no permite eliminar formalmente la hipótesis de una lesión expansiva frontal. Una gamma encefalografía es sin embargo normal, lo mismo que una encefalografía gaseosa fraccionada.

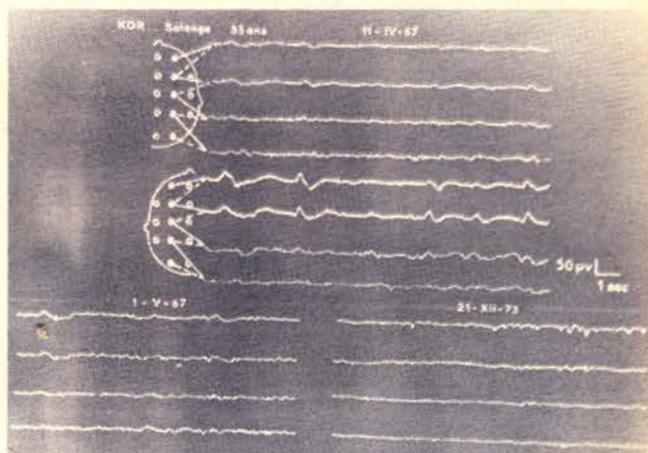


FIG. No. 1. Muestra un ritmo normal sobre el hemisferio derecho, mientras que a la izquierda el ritmo alfa está asociado a algunas ondas theta y Delta poco amplia. En la región anterior y mediana aparecen ondas Deltas aisladas a "dos Rade" periódicamente repetidas. E.E.G. controles (1-V-67) y (21-XII-73). Son prácticamente normales.

Los E.E.G. de control muestran una regresión lenta de las anomalías que desaparecen al cabo de tres meses y que los signos clínicos han regresado en un mes (Fig. 1).

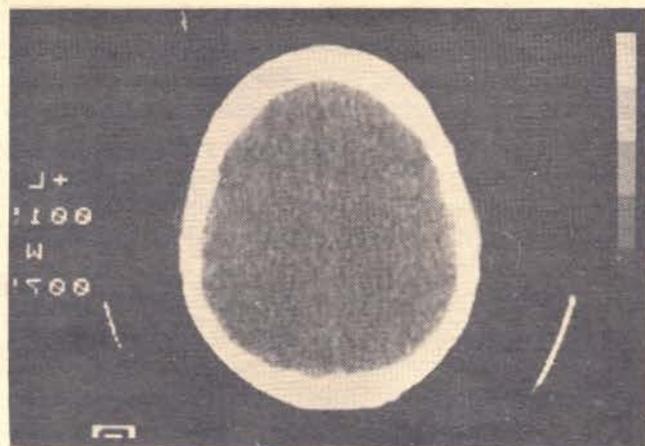
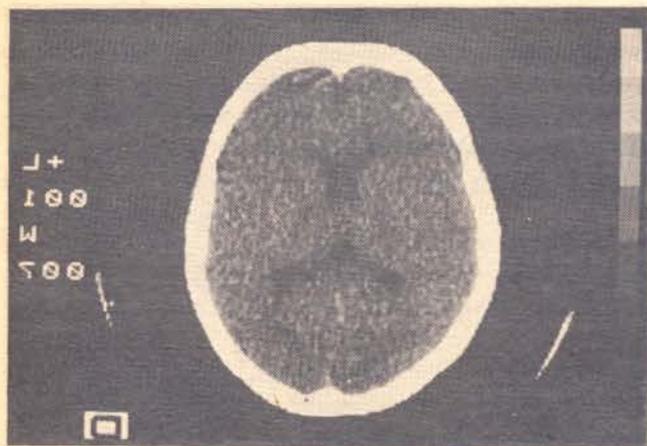


FIG. No. 2 y 3. Scanner normal antes y después de la inyección del producto de contraste.

Esta paciente es de nuevo vista en la consulta seis (6) años más tarde. Ella presentó después de su salida del hospital varias crisis de M.H. derecha de una duración de 36 a 48 horas. Varios E.E.G. intercríticos son normales, lo mismo que el examen neurológico y un scanner que se practicó mucho después de las crisis (Fig. 2 y 3).

El 9 de octubre de 1978 ella es hospitalizada por una nueva crisis, aparecida seis (6) días antes y que en tres (3) horas se han instalado sucesivamente, cefalea, parestesia del hemicuerpo derecho, hemiplejía derecha total y proporcional y una afasia global. Su familia acostumbrada a la regresión espontánea de la crisis en algunas horas o en algunos días, tanto a nuestra paciente como a su hijo (Observación No. 2) tardan en hospitalizarlos.

A su entrada al hospital notamos, además de la hemiplejía con hemianestesia y afasia, una importante obnubilación, un síndrome meníngeo y una hipertermia de 39°C. Un scanner es practicado antes y después de la inyección de producto de contraste es estrictamente normal, no existiendo imágenes hipodensas evocadoras de un eventual edema cerebral. El F.O. es normal, pero el E.E.G. (Fig. 4)

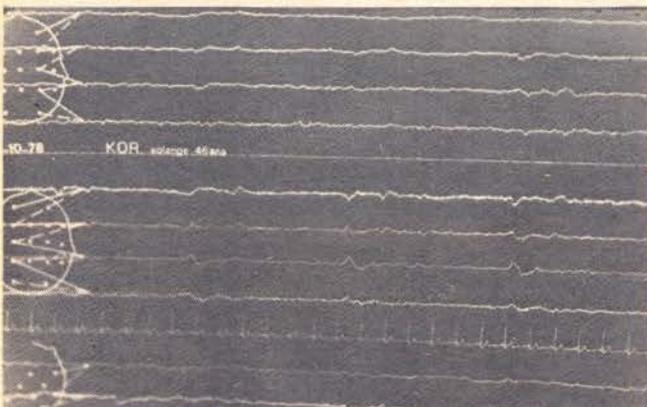


FIG. No. 4. E.E.G. muestra un trazado globalmente lento, caracterizado por una asimetría, dependiendo del hemisferio izquierdo, donde existen ondas deltas aisladas a "dos Rade" apareciendo periódicamente cada 5 a 6 segundos, difusa y a predominancia anterior y media.

El día siguiente se nota una mejoría en la motilidad, pero el E.E.G. es del mismo orden. El déficit motor en vía de regresión le permite al paciente levantarse, pero la afasia persiste. Un nuevo E.E.G. muestra la repartición de una actividad de fondo normal, pero siempre manteniendo ondas lentas de tipo theta sobre la región temporal izquierda; las actividades periódicas han desaparecido. Los problemas del lenguaje comienzan a desaparecer y la cefalea y la hemiparesia han desaparecido completamente.

OBSERVACION No. 2:

Señor K. Gilbert. . . hijo de la paciente anterior, presenta después de los 13 años, a razón de 5 a 10 crisis por año de M.H., tanto a la derecha como a la izquierda, de una duración frecuentemente igual o inferior a 36 horas. La primera aparece el 12 de enero de 1968 y comporta cefalea y vómitos seguida rápidamente de una parestesia del hemicuerpo izquierdo, y al cabo de algunas horas la instalación de una hemiplejía. Un E.E.G. practicado mostró una asimetría considerable entre los dos hemisferios, donde no existía ningún ritmo fisiológico de vigilia. En el hemisferio izquierdo se observó una actividad delta poca amplia y sobre la región central cerca del vertex, puntas lentas y de husos del sueño, estadio 2. Una arteriografía es practicada el mismo día, siendo estrictamente normal.

El 15 de febrero de 1968, después de un mes de iniciada la crisis, el examen neurológico es normal, pero el E.E.G. presenta anomalías sobre el hemisferio derecho. En fin, cuatro (4) meses más tarde a su hospitalización un E.E.G. de control es completamente normal.

Entre esta primera crisis y la del mes de marzo de 1977, Gilbert ha hecho numerosas crisis de M.H., tanto derecha como izquierda, pero siempre las consultas entre cada crisis son distanciadas, en las cuales el examen neurológico es normal, lo mismo que varios E.E.G. y un scanner practicado antes y después de la inyección de producto de contraste es normal.

El es de nuevo hospitalizado el 28 de marzo de 1979 por una crisis de M.H., particularmente severa, habiéndose instalado en la mañana una hemiplejía masiva, afasia global, cefalea y vómitos, obnubilación, síndrome meníngeo e hipertemia. El E.E.G. (Fig. 5) muestra anomalías muy pareci-

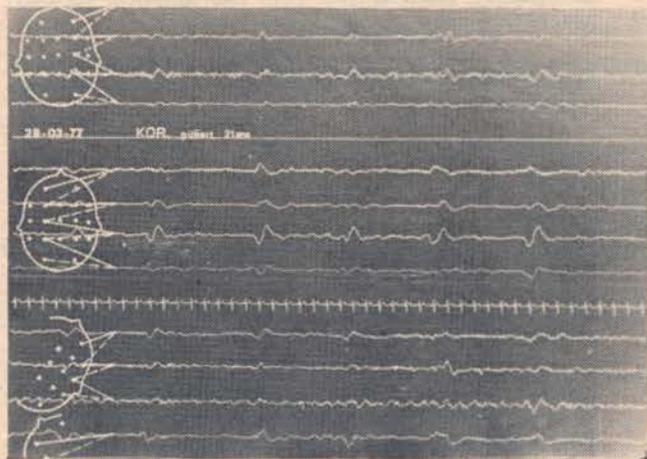


FIG. No. 5. E.E.G. mostrando ondas delta en región fronto-parietal izquierda, de manera pseudoperiódica.

das a las registradas nueve (9) años antes durante la primera crisis, pero afectando esta vez el otro hemisferio.

El scanner es normal antes y después de la inyección del producto de contraste (Fig. 6 y 7).

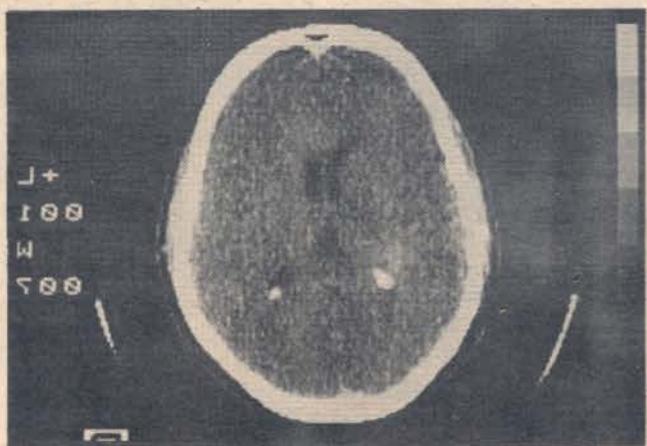


FIG. No. 6 y 7. Scanner antes y después de inyección de producto de contraste.

El 31 de marzo de 1978 las cefaleas son menos violentas y la hemiplejía y la afasia en vía de regresión, la hipertemia y el síndrome meníngeo han desaparecido. El E.E.G. es todavía anormal, presentando ondas deltas a "dos rade" periódicas. Poco a poco la sintomatología clínica regresa completamente y dos nuevos trazados (1/4/1977 y 4/4/1977) muestran la persistencia de algunas anomalías lentas theta y delta en la región media del hemisferio, pero son generalmente limitadas a una sola región temporal, desde donde ellas puedan secundariamente difundirse a toda la región. Los elementos gráficos son periódicos, pero diferentes por la forma, han sido descritos en ciertos accidentes isquémicos de la unión temporo-parieto-occipital.

Un parecido entre estos últimos elementos gráficos y los observados en la M.H. podrían ser tentatorios, si uno admite como punto de partida al igual que los autores Symonds y Whitty, que los signos neurológicos de la M.H. son de origen isquémicos.

En efecto, la naturaleza de los síntomas clínicos, así como la reversibilidad, conlleva probablemente a esa hipótesis. Otros han podido poner en evidencia las modificaciones locales del débito sanguíneo cerebral en el curso de las crisis de M.H. Sin embargo, como lo hacen notar Rosebaum y Whitty, este mecanismo isquémico no es la sola causa. Ello es, en efecto, difícil de admitir, que un simple espasmo arterial puede ser responsable de síntomas, pudiendo prolongarse durante varios días o semanas y luego su desaparición sin dejar ninguna secuela.

Estos mismos autores piensan que un edema secundario a la isquemia es sin duda responsable de la prolongación de los síntomas y luego la regresión sin secuela.

Todavía ningún argumento decisivo nos permite retener este mecanismo, que no nos parece válido por el hecho de que los exámenes scannográficos efectuados en plena crisis de M.H. en nuestros dos pacientes no mostraron ninguna anomalía y que los trabajos clínicos y experimentales han demostrado la poca expresividad electroencefalográfica del edema cerebral izquierdo.

Es dado de alta el 4 de abril de 1977. Vuelto a ver en consulta tres (3) meses más tarde, no ha vuelto a hacer crisis (bajo tratamiento con dihidroergotamina) y el examen neurológico es normal, lo mismo que un nuevo trazado y un scanner.

DISCUSION:

Estas dos observaciones entran de modo cierto en el cuadro de M.H.

En razón de la existencia de crisis alternantes en uno de los enfermos (Observación No. 2), la desaparición completa de la sintomatología electroclínica entre las crisis, la excelente tolerancia de la enfermedad luego de varios años de evolución, la normalidad de las exploraciones (arteriografía, centigrafía, neuroencefalografía, F.O. y Scannografía) y en fin el carácter familiar de la afección.

Este último carácter permite situar mejor estas dos observaciones en el grupo de las formas familiares de M.H. La

mayoría de los autores insisten sobre la frecuencia de las anomalías electroencefalográficas en el curso de una M.H.F.

Con esto se concluye que los registros efectuados en el momento de la crisis son relativamente raros y que las anomalías descritas, difusas (pero predominantes sobre el hemisferio contralateral a la hemiplejía) o limitadas a un solo hemisferio, o focalizada toman un aspecto habitualmente polirrítmico.

El carácter original de las anomalías E.E.G. registradas en nuestros dos pacientes, nos parece que debe interesar a los electroencefalografistas.

Estas anomalías se caracterizan esencialmente por la aparición de ondas deltas polirrítmicas difusas, pero predominando sobre el hemisferio contralateral a la hemiplejía, ondas deltas aisladas a "dos rade", de forma simétrica en relación a la línea de base, repitiéndose de modo seudoperiódicas cada 2 a 6 segundos. Estas ondas seudoperiódicas tienen una amplitud de 100 a 150 Mv. y una duración de 1 a 1.5 segundos.

Los elementos gráficos comparables por su forma y periodicidad han sido descritos en el curso de la encefalitis aguda—necrosante (herpéticas la más frecuente).

REFERENCIAS

- Bradshaw, P., and Parsons, M.: Hemiplegic migraine, a clinical study. *Quart. J. Med.*; 34, 65—85, 1965.
- "Classification of Headache". Ad hoc committee on classification of headache, *JAMA*, 179, p. 717, 1962.
- Gastaut, T., et Naquet, R.: Etude électroencéphalographique de l'insuffisance circulatoire cérébrale (I.C.C.). In: *Symposium International sur la circulation cérébrale*. Sandoz, Paris, 163—191, 1965.
- Gastaut, J.L.; Giraud, J., et Sanint—Jean, M.: Expression électroencéphalographique des migraines hémiplégiques. *Rev. EEG Neurophysiol.*, 5, 23—28, 1975.
- Gastaut, J.L.; Michej, B. Sabet Hassan; S.; Cerda, M.; Bianchi, L., and Gastaut, H.: Electroencephalography in Brain Edema (127 cases of brain tumor investigated by cranial computerized tomography). *Electroenceph. Clin: Neurophysiol.*, 46, 239—255, 1979.
- Hachinsky, V.C.; Norris, J.W.; Cooper, P.W., and Edmeads J. G. Cerebral hemodynamics in the migraine syndrome. *Neurology (Menneap)*. 26, 390. 1976.
- Hemiplegic migraine, *Lancet*, 1, 896, 1965.
- Heyck, H.: Varieties of hemiplegic migraine. *Headache*, 12, 135—142. 1973.
- Hockaday, J.M. Whitty, C.W.M.: Factores determining the electroencephalogram in migraine, *Brain*, 92, 769—788. 1969.
- Mallet, R.; Sterba, S. Ribierre, M., et Labrune, B.: Migraine hémiplegique familiale. *Ann. Pediatr.*, 15, 519—525. 1968.
- Naquet, R.; Lovard, C.; Rhodes, J., et Vigouroux, M.A.: Propos de certaines décharges paroxystiques du carrefour pariéto-temporo—occipital. Leur activation par l'hypoxie. *Rev. Neurol. (Paris)*, 105, 203—207, 1961.
- Parrish, R.M. and Stevens, H.: Familial hemiplegia migraine. *Minnesota Medicine*, 66, 709—715. 1977.
- Radermecker, F.J.: Diagnostic clinique et EEG de l'encéphalite nécrosante algue. Son intérêt comme détermination inflammatoire sur les formations rhinencéphaliques. *Rev. Neurol.*, 95, 576—584, 1956.
- Rosebalm., H.E. Familial hemiplegic migraine. *Neurology*, 10, 164—170. 1960.
- Ross, R.T.: Hemiplegic migraine, *Canad. Ped. Ass.*, 78, 10, 1958.
- Schau, N.; Ball, G.; Gloor, P. and Pappius, H.M. The EEG in cerebral edema. In: *Dynamics of Brain—Edema*, 1 vol., Springer—Verlag Edit., Berlin, Heidelberg, New York, P. 144—149, 1976.
- Symonds, C. Hemiplegic familial migraine. *Trans. Med. Soc. Lond.*, 67, 237—. 1950—1951.
- Whitty, C.W. Familial hemiplegic migraine. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 16, 172—177, 1953.