

Cefaleas

Caso clínico

KRANION 2006;6:21-6

Migraña oftalmopléjica. Descripción de un caso seguido durante ocho años

C. Roig¹, J. RUSCALLED² Y R. ROJAS¹

Introducción

En la clasificación diagnóstica de las cefaleas, neuralgias y dolor facial de la *International Headache Society* (IHS) de 1988¹ se describía la «migraña oftalmopléjica» como ataques recurrentes de cefalea coincidentes con paresia de uno o varios pares craneales oculomotores (III, IV, VI), una vez descartados procesos paraselares, de la región del seno cavernoso, que puedan causar este síndrome.

Es un cuadro extremadamente infrecuente, 0,7 por millón y año según Hansen SL, et al.², en la que predomina la alteración del tercer par en el 85% de los casos descritos, seguido por la paresia o plejia del VI par o del tercero y sexto pares combinados³. Ya en la clasificación antedicha se comentaba su posible relación con el síndrome de «oftalmoplejía dolorosa» o síndrome de Tolosa-Hunt.

En la última clasificación diagnóstica de las cefaleas de la IHS de 2004⁴ se considera la migraña oftalmopléjica como una forma de neuropatía inflamatoria, probablemente una neuropatía desmielinizante recurrente, y se encuadra en el capítulo 13.^º de las neuralgias craneales. Se mantienen unos criterios diagnósticos semejantes a los antiguos (Tabla 1), pero se añade el comentario de la descripción de captación de gadolinio en el trayecto cisternal del III par, en algunos casos.

El propósito del caso clínico es la descripción de un ejemplo típico de migraña oftalmopléjica que hemos tenido ocasión de seguir durante ocho años hasta la actualidad.

Caso clínico

Mujer de 36 años de edad que acudió a la consulta por un episodio de oftalmoplejía y cefalea derechas. La cefalea era de topografía frontoorbitaria derecha, de características pulsátiles, de intensidad moderada-grave con acompañantes vegetativos, náuseas y fotofobia. Cedió a los tres días, con poca respuesta a los analgésicos, y presentó a continuación una ptosis palpebral derecha y diplopía, que llegó a la oclusión ocular completa en dos días. No presentaba ningún otro síntoma neurológico ni general.

Entre sus antecedentes destacaba el haber padecido seis episodios similares, el primero a los 12 años y sucesivos a los 16, 20, 25 y 30 años, siempre de las mismas características, hemicraneales derechos, con ptosis palpebral y diplopía que se instauraban al ceder la cefalea frontoorbitaria derecha y que se recuperaban en unas dos semanas.

Dirección para correspondencia:

Carles Roig
Servicio de Neurología
Sant Antoni M.^º Claret, 167
08025 Barcelona
E-mail: croig@santpau.es

¹Servicio de Neurología

²Sección de Neurorradiología

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau
Universidad Autónoma de Barcelona
Barcelona

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la «migrña oftalmopléjica»

- A. Al menos dos ataques cumpliendo los criterios B
- B. Cefalea semejante a la migrña acompañada o seguida dentro del período de cuatro días de su inicio por paresia de uno o más nervios craneales tercero, cuarto y/o sexto
- C. Se descartan lesiones paraselares, de la hendidura esfenoidal y de la fosa posterior mediante las exploraciones apropiadas

Además, también desde la misma edad, aquejaba cefalea episódica frontal de predominio derecho, pulsátil, con náuseas, de intensidad moderada, de frecuencia mensual, desencadenada por la menstruación o el estrés y que cedía con ergotamina, naproxeno o zolmitriptán. Ella valoraba esta cefalea como semejante a la que se seguía de oftalmoplejía, aunque menos intensa y con mejor respuesta a los tratamientos, y con resolución a las pocas horas.

Trabajaba de profesora en un instituto, no refería alteraciones en sus hábitos fisiológicos, no seguía ningún tratamiento hormonal ni tenía hábitos tóxicos.

El único antecedente patológico no neurológico era un cuadro depresivo bipolar diagnosticado a los veinte años por el que seguía tratamiento con carbonato de litio, 1.200 mg/d y carbamazepina 700 mg/d, con controles periódicos, clínicos y analíticos, en el Servicio de Psiquiatría.

La exploración clínica en la primera visita, durante el período sintomático, mostraba: fundoscopía, agudeza visual, campimetría por confrontación y pupilas, normales. Se apreciaba plejía de la musculatura extrínseca dependiente del tercer par derecho con ptosis palpebral que ocluía por completo el globo ocular, exotropía y parálisis aductora elevadora y depresora del ojo derecho (Fig. 1). La abducción era normal, así como la acción del cuarto par, evidenciada por la intorsión ocular al intento de depresión. Como ya hemos dicho, las pupilas eran isocóricas (4 mm) con respuesta fotomotora normal. El

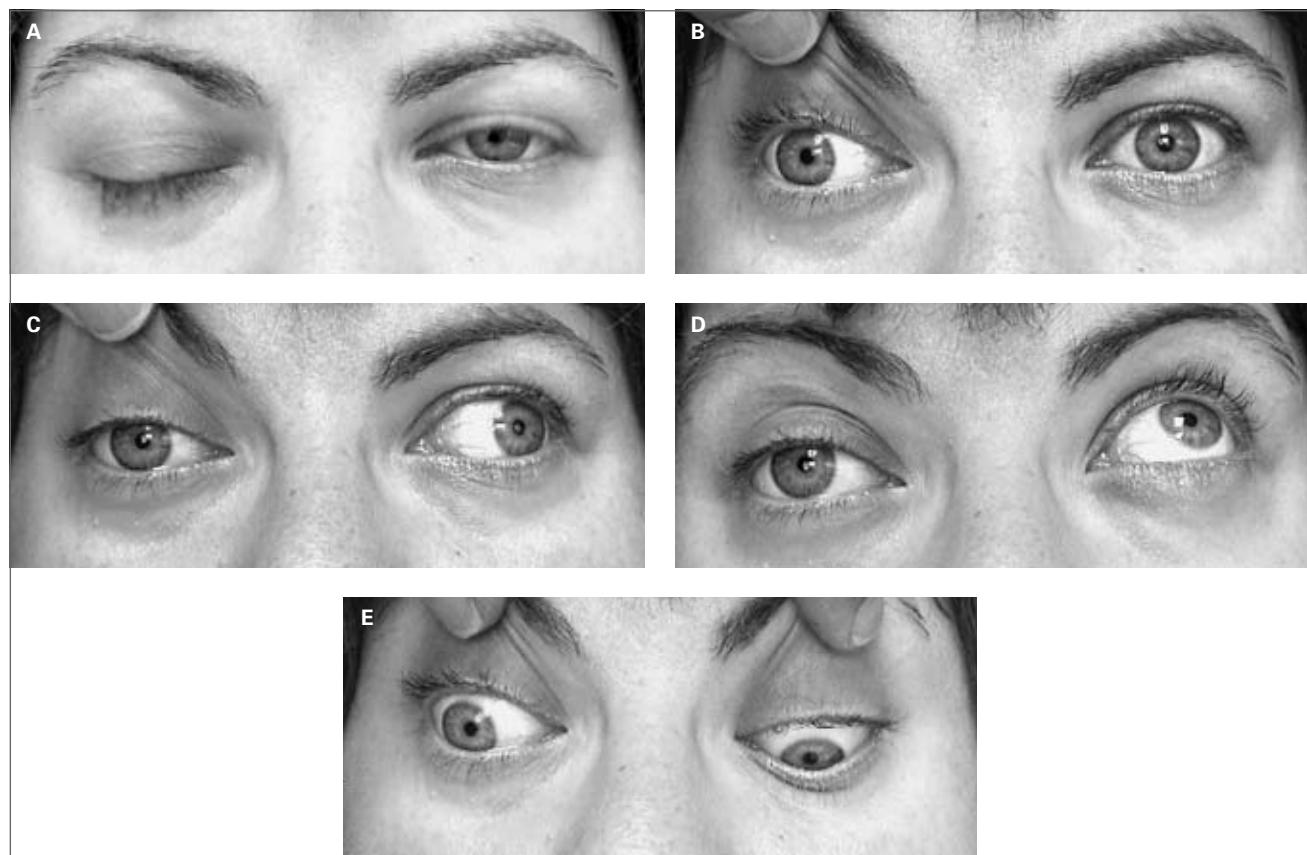


Figura 1. Oftalmoplejía completa del III par derecho con respeto pupilar. **A y B:** mirada primaria. **C:** plejía aductora. **D:** plejía elevadora. **E:** plejía depresora

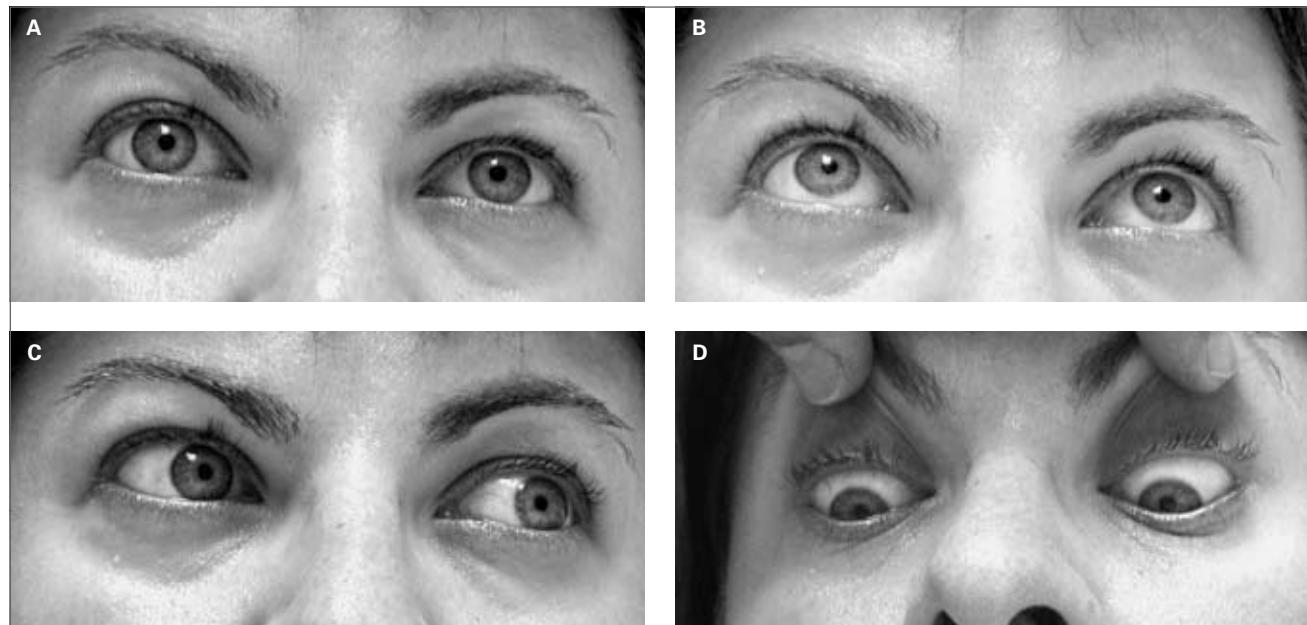


Figura 2. Recuperación de la oftalmoplejía a las tres semanas. **A:** mirada primaria. **B:** mirada elevadora. **C:** mirada a la izquierda. **D:** mirada depresora

resto de pares craneales y la exploración de las funciones motoras, sensitivas, reflejas y la coordinación eran normales.

Se realizaron como exploraciones complementarias, análisis generales, inmunología y anticuerpos antifosfolípidos, que fueron normales. Una primera resonancia magnética (RM) practicada en un momento no sintomático y sin administración de contraste se informó como normal.

La evolución de este primer episodio oftalmopléjico visto por nosotros fue de regresión completa de la parálisis del III par en tres semanas (Fig. 2). Siguió presentando episodios de cefalea de características migrañas de forma mensual, que en alguna época mejoraron con nicardipino 40 mg/d y que respondían bien al tratamiento agudo con naproxeno (en su mayoría) o con zolmitriptán 2,5 mg.

Cuatro años más tarde, a los 40 años de edad presentó un cuadro similar con cefalea de cuatro días de duración, seguido de plejía del tercer par derecho con respeto de la motilidad pupilar. En esta ocasión, se le practicó un estudio RM con y sin contraste paramagnético endovenoso. Éste demostró un engrosamiento del III par derecho y captación de contraste en el trayecto cisternal prepeduncular sin ninguna alteración a nivel del seno cavernoso (Fig. 3). Durante este episodio se le realizó un estudio de los anticuerpos

antiganglósidos (GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GD3, GT1b, GQ1b) que fueron negativos. Clínicamente, se recuperó en un mes y una RM repetida tres meses más tarde ya no mostraba captación de contraste, aunque quizás persistía un discreto engrosamiento del nervio (Fig. 4).

En los últimos cuatro años ha sufrido dos episodios más (a los 42 y 44 años de edad) que se manifestaban por oftalmoparesia, con ptosis media y déficit oculomotor parcial de predominio elevador y aductor, que cedieron en dos semanas el penúltimo y en un mes el último. En el último episodio la cefalea disminuyó tras administración de zolmitriptán, y desapareció a los cinco días, momento en el que se instauró la oftalmoparesia. El único defecto residual que se ha evidenciado a lo largo de los últimos tres años es una mínima anisocoria, miosis derecha con menor dilatación en oscuridad, es decir, un déficit oculosimpático derecho (Fig. 5).



Discusión

El caso reportado es un ejemplo típico del síndrome descrito como migraña oftalmopléjica^{2,3,5}. Es una paciente, seguida durante ocho años, que ha presentado diez episodios de parálisis o paresia del tercer par derecho, desde los 12 a los 46 años de edad, con recuperación en un plazo entre dos y cuatro semanas,

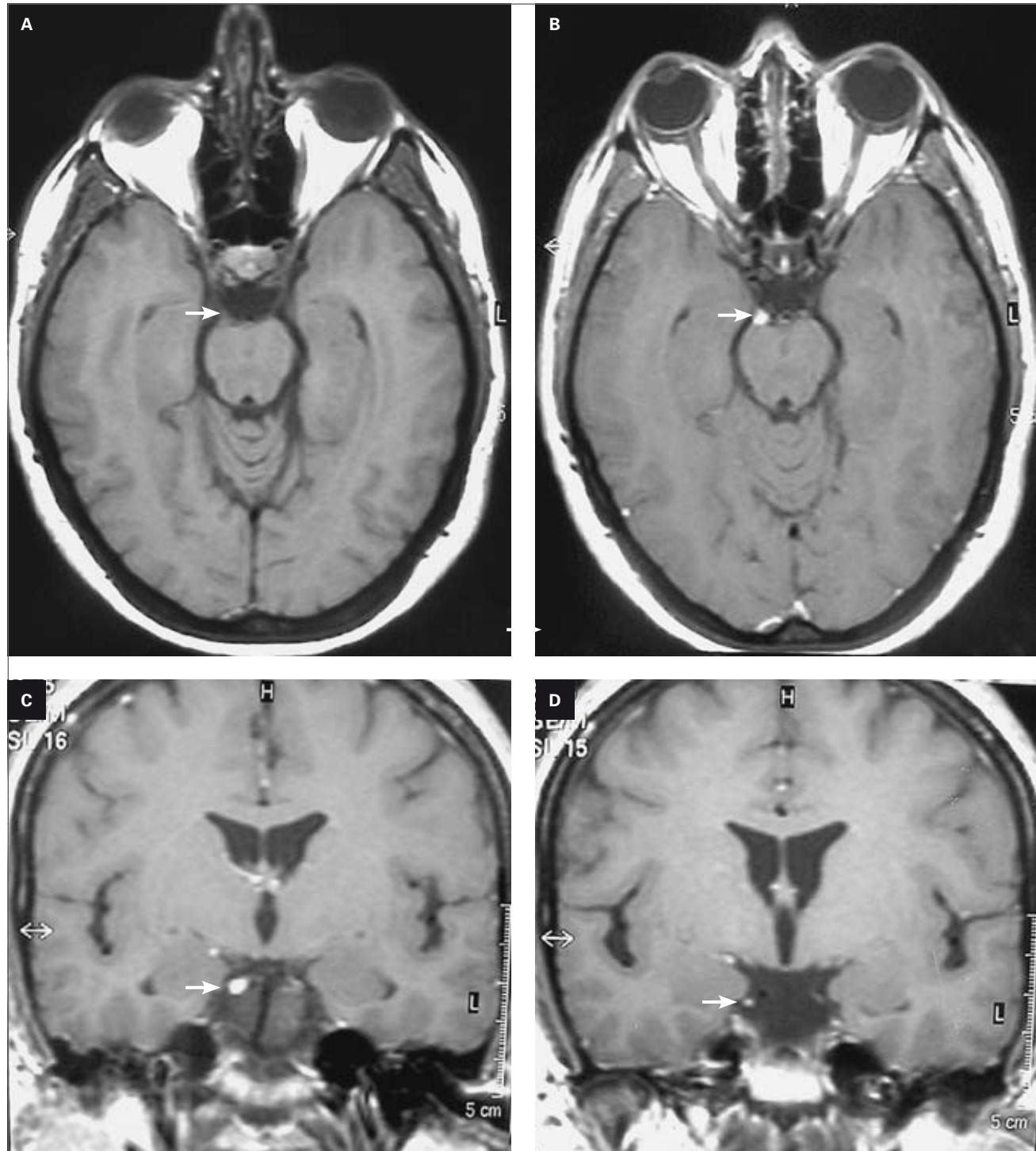


Figura 3. RM potenciada en T1 en fase oftalmopléjica. **A:** sin contraste, engrosamiento del III par derecho (flecha). **B, C y D:** engrosamiento y captación de gadolinio (flechas).

y precedidos siempre de cefalea ipsolateral frontoorbitaria de características migrañas. La paciente sufre además una migraña sin aura, recurrente mensualmente a lo largo de todos estos años.

En uno de los episodios el estudio con RM craneal objetivó el engrosamiento y captación de contraste paramagnético del III par sintomático, hecho descrito en los últimos años en la mayoría de los casos⁶⁻¹⁰. La

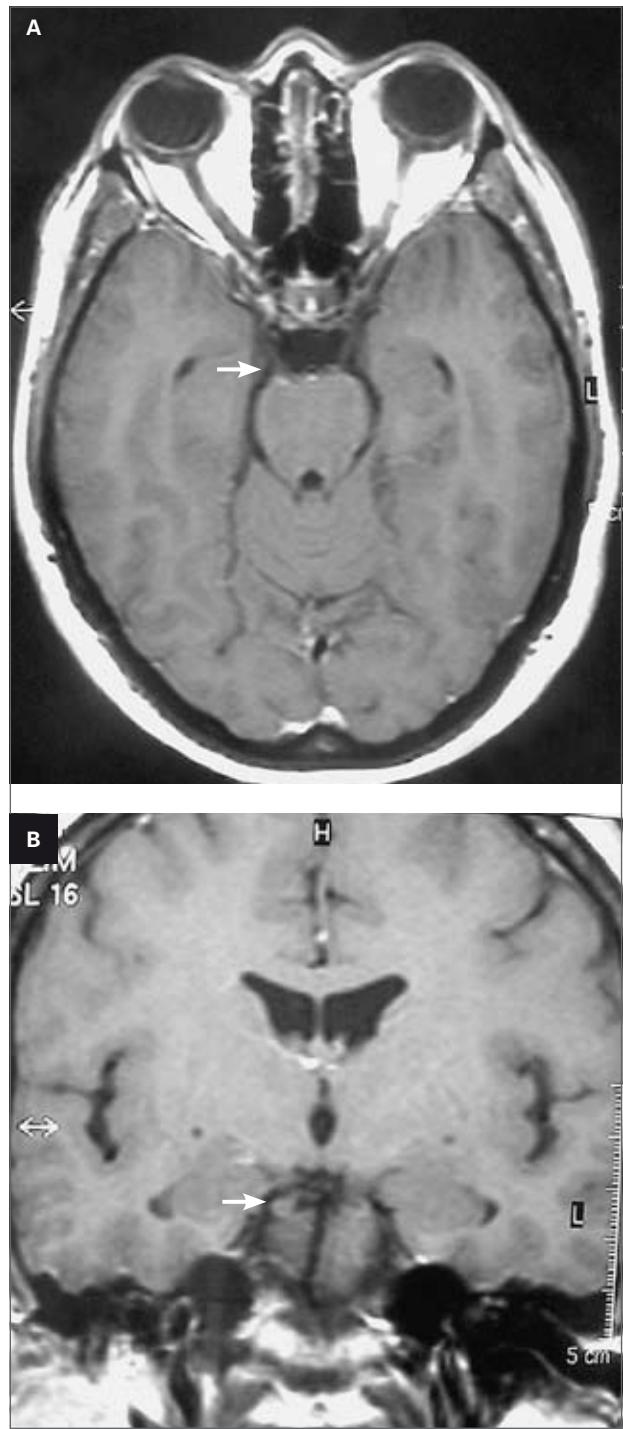


Figura 4. RM potenciada en T1 con administración de gadolinio, dos meses después de la regresión de la oftalmoplejía. **A:** axial. **B:** coronal, probable engrosamiento del III par sin captación (flechas)

visualización por RM de captación de contraste y engrosamiento de nervios o raíces ha sido descrito en polineuropatías crónicas desmielinizantes¹¹, síndro-



Figura 5. Anisocoria, miosis derecha, en período asintomático durante los últimos tres años de seguimiento. **A:** situación de luminosidad. **B:** predominio de la anisocoria en oscuridad.

me de Guillain-Barré¹² y neuropatía trigeminal idiopática¹³. El realce del tercer par, en particular, se ha descrito en neuritis en el contexto del SIDA y en el síndrome de Miller-Fisher¹⁴, así como en linfomas, leucemia, meningitis vírica y neurofibromatosis¹⁵. La RM sin y con contraste parece útil y específica en la diferenciación de la migraña oftalmopléjica del síndrome de Tolosa-Hunt. En este último, el engrosamiento y la captación de contraste se visualiza a nivel del seno cavernoso y no en el trayecto cisternal de los nervios oculomotores^{16,17}, lo cual no es óbice para poder pensar en una patogenia común, tal como plantean algunos autores^{2,7,18}.

Queremos destacar la negatividad del estudio de los anticuerpos antigangliósidos en nuestro caso. Este dato, no explorado en ninguno de los pacientes de migraña oftalmopléjica descritos previamente en la literatura, va en contra del diagnóstico del síndrome de Miller-Fisher, del cual se han descrito formas paucisintomáticas con oftalmoplejía aislada, sin ataxia ni arreflexia y con anticuerpos anti-GQ1b positivos¹⁹.

En nuestra paciente, la cefalea que precedía a la oftalmoplejía era de características «migrañosas», similar a la que ella aquejaba con frecuencia, pero la podía diferenciar por su mayor duración, intensidad y menor respuesta a los analgésicos, AINE y triptanes. Lance y Zagami¹⁰ plantean, puesto que parece demostrada la presencia de fibras sensitivas en el

nervio motor ocular común que llegarían al núcleo trigeminal, que, en personas predispuestas, un mecanismo inflamatorio del tercer par pudiera poner en marcha una verdadera crisis de migraña, junto con los síntomas deficitarios del nervio motor ocular común.

En el presente caso, los episodios oftalmopléjicos explorados preservaron las fibras iridoconstrictoras parasimpáticas que transcurren por el tercer par. Este hecho que va en contra de un mecanismo compresivo y apoya una patogenia lesional intrínseca del nervio, sin embargo, no es la norma en la migraña oftalmopléjica en la que en un 80% de los casos se afecta la motilidad intrínseca³. Es interesante remarcar que existen pacientes con migraña oftalmopléjica del III par que presentaron otros episodios sólo con midriasis hiporreactiva⁹, hecho que va a favor de una patogenia similar entre la migraña oftalmopléjica y la migraña asociada a midriasis aislada^{3,20}. Nuestra paciente, a partir del octavo episodio, presentó una anisocoria permanente que cumplía criterios de síndrome de Bernard-Horner. Este hecho es de difícil explicación, pues la vía oculosimpática no tiene una relación espacial con el tercer par hasta su trayecto intracavernoso. No sabemos por qué mecanismo puede haberse afectado el simpático ocular en este caso, pero parece un hecho asociado a la evolución y a la repetición de los episodios de oftalmoplejía. Sí está descrita la persistencia de una paresia residual después de múltiples oftalmoplejías recurrentes y, en algún caso, signos de reinervación anómala del tercer par²¹.

En conclusión, aunque infrecuente y sea cual sea su patogenia, migraña o neurítica, es probable que en alguna ocasión veamos un paciente con una clínica de cefalea migrañosa y oftalmoplejía. En esta situación, la RM craneal con contraste será la exploración más rentable y, a la luz de los casos descritos, podremos tranquilizar al paciente respecto a su pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Casi Diagnostic Criteria for Headache Disorders, Cranial Neuralgias and Facial Pain. *Cephalgia* 1988;8(Suppl 7):9-96.
2. Hansen SL, Borelli-Moller L, Strange P, Nielsen BM, Olesen J. Ophthalmoplegic migraine: diagnostic criteria, incidence of hospitalization and possible etiology. *Acta Neurol Scand* 1990;81:54-60.
3. Roig C. Migraña oftalmopléjica y migraña retiniana. *Neurología* 1997;12(Suppl 5):7-15.
4. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalgia* 2004;24(Suppl 1):1-160.
5. Chabriat H, Levaillant M, Schaison M, Weiser M, Bousser MG. Migraña oftalmopléjica. *Rev Neurol (Paris)* 1990;146:682-6.
6. Stommel EW, Ward TN, Harris RD. MRI findings in a case of ophthalmoplegic migraine. *Headache* 1993;33:234-7.
7. Straube A, Bandmann O, Büttner U, Schmidt H. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993;33:446-8.
8. Ostergaard JR, Møller HU, Christensen T. Recurrent ophthalmoplegia in childhood: diagnostic and etiologic considerations. *Cephalgia* 1996;16:276-9.
9. Prats JM, Mateos B, Garaizar C. Resolution of MRI abnormalities of the oculomotor nerve in childhood ophthalmoplegic migraine. *Cephalgia* 1999;19:655-9.
10. Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalgia* 2001;21:84-9.
11. Mizuno K, Nagamatsu M, Hattori N, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculopathy with diffuse and massive peripheral nerve hypertrophy: distinctive clinical and magnetic resonance imaging features. *Muscle Nerve* 1998;21:805-8.
12. Gorson KC, Ropper AH, Muriello MA, Blair R. Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1996;47:813-7.
13. Seidel E, Hansen C, Urban PP, Vogt T, Müller-Forell W, Hopf HC. Idiopathic trigeminal sensory neuropathy with gadolinium enhancement in the cisternal segment. *Neurology* 2000;54:1191-2.
14. Mark AS, Casselman J, Brown D, et al. Ophthalmoplegic migraine: reversible enhancement and thickening of the cisternal segment of the oculomotor nerve on contrast-enhanced MRI images. *Am J Neuroradiol* 1998;19:1887-91.
15. Mark AS, Blake P, Atlas SW, et al. Gd-DTPA enhancement of the cisternal portion of the oculomotor nerve on MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1992;13:1463-70.
16. Goto Y, Hosokawa S, Goto I, Hirakata R, Hasuo K. Abnormality in the cavernous sinus in three patients with Tolosa-Hunt syndrome: MRI and CT findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990;53:231-4.
17. De Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. MRI contribution. *Headache* 1999;39:321-5.
18. Kandt RS, Goldstein GW. Steroid-responsive ophthalmoplegia in child. Diagnostic considerations. *Arch Neurol* 1985;42:589-91.
19. Yuki N, Odaka M, Hirata K. Acute ophthalmoparesis (without ataxia) associated with anti-GQ1b antibody. *Ophthalmology* 2001;108:196-200.
20. Manai R, Timsit S, Rancurel G. Mydriase épisodique unilatéral bénigne. *Rev Neurol* 1995;151:344-6.
21. O'Day J, Billson F, King J. Ophthalmoplegic migraine and aberrant regeneration of the oculomotor nerve. *Br J Ophthalmol* 1980;64:534-6.