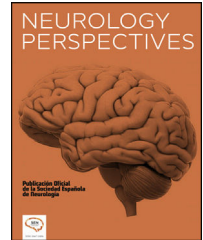




NEUROLOGY PERSPECTIVES

www.journals.elsevier.com/neurology-perspectives



CARTA CIENTÍFICA

Migraña con midriasis unilateral benigna o migraña ciliar gangliopléjica

Migraine with benign unilateral mydriasis or ciliary ganglioplegic migraine

M. Marín Gracia

Sección de Neurología, Servicio de Medicina Interna, Hospital Santa Bárbara, Soria, España

Sr. Editor:

La anisocoria o asimetría pupilar es una entidad que puede suponer un reto diagnóstico en los Servicios de Urgencias o en consultas de Neurología u Oftalmología debido a su amplio diagnóstico diferencial. Ante un paciente con anisocoria descartaremos la exposición a tóxicos, cirugía o el empleo de colirios con acción anticolinérgica. Será fundamental diferenciar cuál es la pupila alterada, valorar su reactividad a la luz y examinar otros signos como ptosis u oftalmoparesia. La valoración oftalmológica permitirá detectar alteraciones en la agudeza visual o aumento de la presión intraocular de la cámara anterior. La midriasis benigna episódica (MUBE) es una de las causas que debemos tener presentes y su diagnóstico es de exclusión¹⁻⁴. MUBE consiste en episodios de midriasis unilateral con respuesta conservada o disminuida a la luz, asociando o no cefalea ipsilateral. Es un fenómeno autolimitado y no asociado a otra disfunción neurológica⁵. Describimos el caso de una paciente de 19 años que acudió a Urgencias por midriasis unilateral derecha y cefalea ipsilateral. La paciente tenía antecedente de migraña episódica de baja frecuencia sin aura (cefalea hemicraneal pulsátil izquierda con fotofobia, fonofobia y náuseas). Entre sus antecedentes destacaba el tratamiento con anticonceptivos orales, hábito tabáquico y antecedentes familiares de migraña. Consultaba por cefalea de inicio agudo periorbitaria derecha opresiva

de intensidad moderada, asociando sensación disestésica en territorio trigeminal ipsilateral, visión borrosa, fotofobia y náuseas de 12 h de evolución. El motivo de acudir a Urgencias era la visión borrosa y la persistencia de cefalea pese a analgesia convencional. En la exploración se objetivaban mioquimias en el párpado derecho, midriasis unilateral arreactiva a luz sin oftalmoparesia ni diplopía. Debido a la instauración brusca del cuadro, así como a una midriasis arreactiva se solicita TAC cerebral y angio-TAC, siendo el resultado de los mismos normal. La analítica de sangre incluyendo autoinmunidad y el estudio del LCR fueron normales, descartando también xantocromía. La RM cerebral y la angio-RM fueron anodinas. La paciente fue tratada con analgesia intravenosa y antieméticos. Durante el ingreso se descartó también la presencia de patología oftalmológica, incluyendo test de pilocarpina. La evolución de la paciente fue favorable, remitiendo la cefalea y la anisocoria de forma progresiva con una duración de los síntomas de 96 h. En el momento del alta la paciente estaba asintomática. La evolución de la paciente se muestra en la [figura 1](#). La mayor parte de los casos descritos en la literatura son pacientes jóvenes, con predominio femenino y antecedentes personales y/o familiares de migraña¹⁻³. En la [tabla 1](#) se resumen las principales características de los casos revisados. Aunque la mayoría presentan de forma concomitante un ataque de migraña, existen casos sin cefalea asociada¹. La paciente presentaba visión borrosa y fotofobia, que son síntomas frecuentemente reportados¹⁻³. Dado que el diagnóstico diferencial incluye neuritis óptica desmielinizante, neuritis óptica isquémica, arteritis de células

Correo electrónico: martamaringracia91@gmail.com

<https://doi.org/10.1016/j.neurop.2021.03.014>

2667-0496/© 2021 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

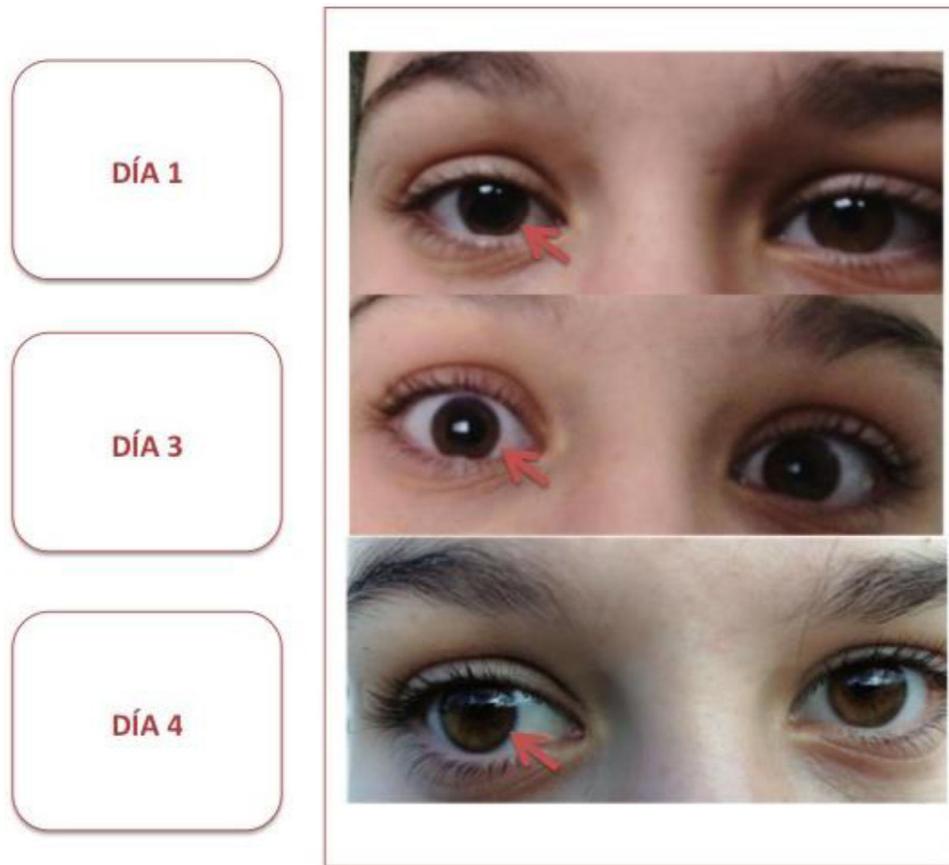


Figura 1 Se muestra la evolución de la anisocoria que presentaba la paciente a lo largo del ingreso. El día 1 corresponde a su llegada a Urgencias, donde se objetivaba una clara anisocoria con pupila midriática derecha, arreactiva a la luz. El día 3 corresponde a su estancia en planta, persistiendo anisocoria, aunque menos llamativa y con respuesta a la luz presente. El día 4 corresponde al momento del alta. Se aprecia una reducción progresiva y significativa del tamaño de la pupila derecha, siendo isocóricas y normorreactivas a la luz en el momento del alta.

gigantes, ictus isquémico, hemorragia, infecciones, traumatismos, disección de arteria carótida interna o aneurismas de la arteria carótida intracraneal o arteria comunicante posterior¹⁻³, parece adecuado realizar pruebas complementarias incluyendo analítica, RM cerebral y estudio vascular mediante angio-TC o angio-RM¹. Se han descrito casos de ataque agudo de glaucoma de ángulo estrecho con clínica similar a MUBE, por lo que su exclusión será imprescindible, especialmente en caso de iniciar tratamiento preventivo con amitriptilina, topiramato o zonisamida dado que podría precipitar los ataques de glaucoma⁶. En relación con su origen, ya en 1998 se proponía su relación con el sistema nervioso autónomo, debatiendo si la alteración pupilar era debida a una hiperactividad del sistema nervioso simpático, que dilata la pupila, o a una hipofunción del sistema nervioso parasimpático, que la contrae^{7,8}. Se han descrito variantes de migraña como la migraña oftalmopléjica (MO)⁹⁻¹². La versión tres de la *International Classification of Headache Disease de 2018* (ICHD-III) la reclasifica como una neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente (NODR)¹³. Consiste en episodios reiterados de parálisis de uno, dos o tres nervios

oculomotores (habitualmente el tercer nervio craneal) con cefalea ipsilateral^{14,15}. Una de sus características diferenciales es la presencia de realce con contraste o hiperintensidad en secuencias T2 y FLAIR de la RM cerebral en la salida proximal del tercer nervio craneal a nivel del troncoencéfalo, que nuestra paciente no presentaba. En este sentido MUBE ha sido propuesta como una variante de MO o NODR^{11,15} con una afectación selectiva de las fibras parasimpáticas del tercer nervio craneal, proponiendo una disfunción ciliar ganglionar como mecanismo subyacente y dando lugar al término de migraña ciliar gangliopléjica¹¹.

Aspectos éticos

Este proyecto cumple los principios éticos de la Declaración de Helsinki. No requiere la participación del paciente ni la solicitud de pruebas o técnicas invasivas. No se realizan actividades fuera de la actividad asistencial. La paciente dio su consentimiento y aceptó el uso de las imágenes y la información del caso con fines de enseñanza e investigación.

Tabla 1 Resumen de las características clínicas de los casos revisados

Caso	Sexo	Edad (años)	Lateralización	Reactividad luz	Duración midriasis	Clínica asociada	Pruebas complementarias	AF migraña	AP migraña	Factores asociados	N.º episodios
1 ¹	Mujer	27	Derecha	Escasa	2 h	Visión borrosa	Oftalmología normal No neuroimagen	-	No	Anticonce- ptivos No tabaco	2
2 ²	Mujer	2	Izquierda	Sí	Min- horas	No	Oftalmología normal	Madre migraña	No	No	> 3
3 ²	Mujer	8 semanas	Izquierda	Sí	30 min- 6 h	No	Oftalmología normal	Madre migraña	No	No	Varios por semana
4 ⁶	Varón	24	Izquierda	Sí	5-30 min	Visión borrosa Leve cefalea difusa	Oftalmología normal AS normal RM cerebral con contraste normal Angio-RM TSA y cerebral normal Neurosonología normal EEG normal ETT normal	Madre migraña	Sí, comienza 3 años después de iniciar MUBE		1/mes durante 3 años
5 ³	Mujer	30	Derecha	Sí	Minutos	Cefalea Náuseas Vómitos Fotofobia Fonofobia Debilidad Visión borrosa	Oftalmología normal Analítica sangre normal Estudio LCR normal RM cerebral y angio-RM, cervical, torácico, lumbar normales EEG normal	-	Sí	Tabaco	Varios
6 ⁸	Mujer	43	Izquierda	Sí	Minutos	No	TC cerebral normal Oftalmología normal	-	Sí	-	3
7 ⁸	Mujer	22	Derecha	Sí	1 h	Visión borrosa	No realizado	-	Sí	-	> 3
8 ⁸	Mujer	32	Izquierda	Sí	24 h	No	TC cerebral normal	-	Sí	-	1
9 ⁸	Mujer	15	Derecha	Sí	1 h	No	RM normal	-	No	-	2
10 ⁸	Mujer	38	Izquierda	Sí	-	Visión borrosa	TC normal	-	Sí	-	> 3
11 ⁴	Mujer	4	Derecha	Levemente disminuido	48 h	No	TC cerebral normal Oftalmología normal RM cerebral y cervical normales	-	No	Trauma- tismo leve	4
12 ⁹	Mujer	27	Derecha	Sí	24 h		RM cerebral normal Oftalmología: hipermetropía, resto normal	No antece- dentes familiares de migraña	Sí		1/mes desde hace 4 años acompaña migraña

AF: antecedentes familiares; AP: antecedentes personales; EEG: electroencefalograma; ETT: ecocardiografía transtorácica; LCR: líquido cefalorraquídeo; MUBE: midriasis unilateral benigna episódica; RM: resonancia magnética; TC: tomografía axial computarizada; TSA: troncos supraaórticos.

Conflicto de intereses

Ninguno

Agradecimientos

A la paciente del caso clínico, por presentar su conformidad y colaboración para la publicación de este artículo.

Bibliografía

1. Schiemer A. Benign episodic unilateral mydriasis in a flight nurse. *Aerosp Med Hum Perform* 2017;**88**:500–2, <http://dx.doi.org/10.3357/AMHP.4787.2017>.
2. Yeo DCM, Wijetilleka S, Sharma B, Watts G, Goyal R. Benign episodic unilateral mydriasis in children: presentation and features in 2 young siblings. *Can J Ophthalmol* 2018;**53**:e255–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcjo.2018.02.027>.
3. Skeik N, Jabr FI. Migraine with benign episodic unilateral mydriasis. *Int J Gen Med* 2011;**4**:501–3, <http://dx.doi.org/10.2147/IJGM.S18613>.
4. Balaguer Santamaria JA, Escofet Soteras C, Chumbe-Soto G, Escribano Subias J. Midriasis unilateral benigna episódica. Caso clínico en un niño. *Rev Neurol* 2000;**31**:743–5.
5. Alkhalil M, Lewis S, Hawker M, Dick D. Persistent unilateral mydriasis and headache. *BMJ Case Rep* 2009, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr.11.2008.1260>.
6. Maggioni F, Mainardi F, Malvindi ML, Zanchin G. The borderland of migraine with aura: episodic unilateral mydriasis. *J Headache Pain* 2011;**12**:105–7, <http://dx.doi.org/10.1007/s10194-010-0255-7>.
7. Serrano Castro PJ, Amrani Y, Terriza García F. Migraine with episodic unilateral mydriasis: parasympathetic dysfunction or adrenergic hyperactivity? *Neurologia* 1998;**13**:262–4.
8. Santana Martín I, González Hernández A, Tándón Cárdenes L, López Méndez P. Midriasis benigna episódica. Experiencia en una consulta monográfica de neuro-oftalmología de un hospital terciario. *Neurología* 2015;**30**:290–4.
9. Vera Vilchez J, Lázaro Suárez MM, Vivo Robledo C. Migrañas acompañadas de midriasis unilateral benigna episódica. *Gaceta de Optometría y Óptica Oftálmica* 2013;(485). Disponible en: www.cnoo.es/download.asp?file=media/gaceta/gaceta485/cientifico1.pdf.
10. Barriga FJ, López de Silanes C, Gili P, Pareja JA. Ciliary ganglioplegic migraine: Migraine-related prolonged mydriasis. *Cephalalgia* 2011;**31**:291–5, <http://dx.doi.org/10.1177/0333102410381144>.
11. Bianchi Marzoli S, Criscuoli A. The role of visual system in migraine. *Neurol Sci* 2017;**38**:99–102, <http://dx.doi.org/10.1007/s10072-017-2890-0>.
12. Van Dongen RM, Haan J. Symptoms related to the visual system in migraine [version 1; peer review: 2 approved]. *F1000Research* 2019, 8 (F1000 Faculty Rev):1219. <https://doi.org/10.12688/f1000research.18768.1>.
13. Comité de Clasificación de la Cefalea de la Sociedad Internacional de Cefaleas (IHS). III edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas. *Cephalalgia* 2018;**38**:1–211, <http://dx.doi.org/10.1177/0333102417738202>.
14. Evers S. Facial pain: overlapping syndromes. *Cephalalgia* 2017;**37**:705–13, <http://dx.doi.org/10.1177/0333102417703761>.
15. Ambrosetto P, Nicolini F, Zoli M, Cirillo L, Feraco P, Bacci A. Ophthalmoplegic migraine: from questions to answers. *Cephalalgia* 2014;**34**:914–9, <http://dx.doi.org/10.1177/0333102414523843>.