

4. OMS. Situation updates-pandemic (H1N1) 4 de agosto del 2009 [citado 6 Ago 2009]. Disponible en: http://www.who.int/csr/don/2009_08_04/en/index.html.
 5. Center of Diseases Control, USA Goverment. Neurologic complications associated with novel influenza A (H1N1) virus infection in children. MMWR Morb Mort Wkly Rep. 2009; 58:773-8.
 6. Toovey S. Influenza-associated central nervous system dysfunction: a literature review. Travel Med Infect Dis. 2008;6:114–24.
 7. Hjalmarsson A, Blomqvist P, Brytting M, Linde A, Sköldenberg B. Encephalitis after Influenza in Sweden 1987-1998: a rare complication of a common infection. Eur Neurol. 2009;61:289–94.
 8. Morishim T, Togashi T, Yokota S, Okuno Y, Miyazaki C, Tasohiro M, et al. Encephalitis and encephalopathy associated with influenza epidemic in Japan. Clin Infect Dis. 2002;35:512–7.
 9. Yakota S. Influenza-associates encephalopathy: pathophysiology and disease mechanisms. Nippon Rinsho. 2003;61:1953–8.
 10. Trip A. Acute transverse myelitis and Guillain-Barre overlap syndrome following influenza infection. CNS Spectr. 2008;13:744–6.
 11. Sivadon-Tardy V, Orlikowski D, Porcher R, Sharshar T, Durand MC, Enouf V, et al. Guillain-Barré syndrome and influenza virus infection. Clin Infect Dis. 2009;48:48–50.
- C. Orellana-Ayala
*Neurólogo Pediatra, Unidad de Neurología,
 Electrofisiología y Desarrollo de Guatemala, Guatemala*
Correo electrónico: orellanacontreras@hotmail.com
 doi:10.1016/j.nrl.2010.04.009

Migralepsia, una entidad controvertida

Migralepsy; a controversial entity

Sr. Editor:

En 1960, por primera vez se usa el término migralepsia para describir un caso de migraña oftálmica seguida de síntomas típicos de crisis epiléptica¹. Pero no es hasta 2004 cuando se codifica la migralepsia (1.5.5) en la International Classification of Headache Disorders II (ICHD-II)², definida como una crisis epiléptica que ocurre durante o hasta 1 h después de un episodio de aura migrañosa.

Presentamos el caso de una mujer de 15 años con antecedentes familiares (padre y abuela) de migraña con aura. La paciente presentaba, desde los 10 años de edad, episodios paroxísticos de aura visual en forma de flashes de luz y líneas en zigzag en el centro del campo visual que se desplazaban y entrecruzaban lentamente. Tras 20 o 30 min presentaba movimientos clónicos en el hemicuerpo derecho que, en ocasiones, llegaban a generalizarse y perdía la conciencia, con sacudidas tónico-clónicas en las 4 extremidades. Los episodios se continuaban de una cefalea hemicranal izquierda intensa con fotosonofobia y náuseas. En un primer momento fue diagnosticada de migraña con aura y se instauró tratamiento con gabapentina a dosis de 300 mg cada 12 h. Posteriormente, se realizó un electroencefalograma (EEG) de vigilia en el que se objetivó un foco agudo temporal izquierdo; se diagnosticó de epilepsia focal compleja y se instauró tratamiento con levetiracetam 2.000 mg/día. A los 15 años, ingresa en nuestro servicio por un nuevo episodio. La resonancia magnética (RM) cerebral no presenta alteraciones. En el EEG de vigilia persiste una actividad aguda temporal izquierda (**fig. 1**). La paciente y su familia refieren 1-2 episodios mensuales a pesar de un buen cumplimiento de la medicación. Ante el diagnóstico de migralepsia, se decide sustituir el tratamiento por ácido valproico 600 mg diarios; tras 8 meses de seguimiento se obtiene una total remisión de su clínica, con una leve asimetría en el EEG de vigilia de control.

La teoría comúnmente aceptada respecto al sustrato fisiopatológico del aura migrañosa es el fenómeno de la depresión cortical propagada. Este fenómeno consiste en

una onda de despolarización neuronal y glial que se extiende desde el área visual por todo el polo occipital (aura visual) y, con menos frecuencia, al córtex sensitivo parietal (aura sensitiva) y el área motriz (aura motriz); así, se produce una hipoperfusión/hipometabolismo de la zona³. Esta despolarización cortical es capaz de activar el sistema trigémino-vascular, induciendo la liberación de péptidos vasoactivos (CGRP y VIP) en el área leptomenígea, con lo que se produce la vasodilatación y la inflamación estéril causantes del dolor migrañoso⁴. El aura migrañosa y la epilepsia comparten un sustrato fisiopatológico común. Por un lado, durante el fenómeno de depresión propagada se activan procesos de despolarización en los que se encuentran implicados aminoácidos excitadores y sus receptores (glutamato y receptores NMDA) que también participan de forma activa en las crisis epilépticas. Por otro lado, el mecanismo bioquímico de la depresión propagada da lugar a un estado de hiperexcitabilidad local que tiene cierta similitud con el aumento del tono excitatorio que interviene en la fisiopatología de la epilepsia⁵. Por lo tanto, en las dos entidades hay un estado de hiperexcitabilidad cerebral que sería más acusado en la epilepsia que en el aura migrañosa e intermedio en la migralepsia.

Hay evidencias de que la migraña *per se* puede representar una crisis epiléptica e incluso en algunos casos puede tratarse de la única manifestación de epilepsia⁶. Por ello, se recomienda realizar un EEG durante y entre las crisis de migraña en pacientes migrañosos seleccionados con episodios prolongados o con mala respuesta al tratamiento⁷.

Nuestra paciente presentaba episodios recurrentes de crisis epilépticas focales en el transcurso de sus auras visuales migrañas y cumplía los criterios diagnósticos actuales de la ICHD-II para migralepsia (**tabla 1**). Hay discrepancias respecto a dichos criterios, como se expone en los trabajos de Maggioni et al⁸, quienes presentan varios casos de crisis epilépticas precedidas de migraña sin aura y proponen incluir dentro del término migralepsia las crisis epilépticas desencadenadas por una migraña con o sin aura. Concluyen que ambas entidades tienen un sustrato fisiopatológico común ya que, mediante estudios de RM funcional y magnetoencefalográfía, se ha demostrado la presencia de depresión cortical silente en los casos de migraña sin aura⁹. Sances et al¹⁰ aportan un caso e identifican en la litera-



Figura 1 Electroencefalograma de vigilia: foco agudo temporal izquierdo.

Tabla 1 International Classification of Headache Disorders II (ICHD-II).

Hemicranea epiléptica (7.6.1)

Criterios diagnósticos:

Cefalea de duración entre segundos a minutos, con características de migraña, que cumple los criterios C y D
El paciente está teniendo una crisis epiléptica de tipo parcial

La cefalea se desarrolla sincrónicamente con la crisis y es homolateral a la descarga ictal

La cefalea se resuelve inmediatamente tras la crisis

Cefalea postcrisis (7.6.2)

Criterios diagnósticos:

Cefalea con características de cefalea tensional o en un paciente migrañoso, que cumple los criterios C y D

El paciente ha tenido una crisis epiléptica parcial o generalizada

La cefalea se desarrolla en 3 h tras la crisis

La cefalea se resuelve en 72 h tras la crisis

Crisis comiciales desencadenadas por migraña (migralepsia) (1.5.5)

Descripción: una crisis comicial desencadenada por un aura migrañosa

Criterios diagnósticos:

Migraña con criterios 1.2 Migraña con aura

Una crisis comicial que cumple criterios para un tipo de crisis epiléptica que ocurre durante un aura migrañosa o en la hora siguiente

tura un total de 50 casos potenciales de migralepsia, tras revisarlos sistemáticamente, sólo 2 (6%) cumplen los criterios diagnósticos de migralepsia. Los principales errores diagnósticos recaen en que la mayoría de los casos publicados como migralepsia son en realidad crisis occipitales con cefalea poscrítica.

Se han objetivado alteraciones transitorias en la RM cerebral: hipointensidad en las secuencias de FLAIR (*fluid attenuated inversion recovery*), T2-weighted y densidad protónica de pacientes con migralepsia¹¹. Las hipótesis propuestas para explicar dicho fenómeno incluyen interrupción de la barrera hematoencefálica, hiperperfusión parenquimatosa y meníngea, edema y vasospasmo. Estas alteraciones, que pueden persistir varios días (de 1 a 3 semanas), podrían producirse por la disfunción neuronal reversible y no deben confundirse, bajo ningún concepto, con falsas lesiones del parénquima cerebral.

Nuestro caso muestra la importancia de un diagnóstico preciso, dado que los pacientes con migralepsia pueden beneficiarse de dosis bajas de "antiepilepticos duales", con lo que se obtiene un óptimo control de los episodios de migraña y epilepsia con un único fármaco. Desde nuestro punto de vista, sería necesario revisar los criterios de migralepsia, dado que podría tratarse de una entidad infra-diagnosticada debido a los estrictos criterios diagnósticos actuales.

Bibliografía

- Lennox WG, editor. Epilepsy and related disorders. Boston: Little, Brown & Company; 1960.

2. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004; 24 Suppl 1:9–160.
3. Pascual J, Castro ME. Physiopathology of migraine. *Neurología*. 1998;13:29–32.
4. Moskowitz MA, Bolay H, Dalkara T. Deciphering migraine mechanisms: clues from familial hemiplegic migraine genotypes. *Ann Neurol*. 2004;55:276–80.
5. Battelli L, Black KR, Wray SH. Transcranial magnetic stimulation of visual area V5 in migraine. *Neurology*. 2002;58:1066–9.
6. Piccioli M, Parisi P, Tisei P, Villa MP, Buttinelli C, Kasteleijn-Nolst Trenite DG. Ictal headache and visual sensitivity. *Cephalalgia*. 2009;29:194–203.
7. Parisi P. Why is migraine rarely, and not usually, the sole ictal epileptic manifestation? *Seizure*. 2009;18:309–12.
8. Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, Viaro F, Lunardelli BV, Zanchin G. Migraine: is the current definition too narrow? *Headache*. 2008;48:1129–32.
9. Woods RP, Iacoboni M, Mazziotta JC. Brief report: bilateral spreading cerebral hypoperfusion during spontaneous migraine headache. *N Engl J Med*. 1994;331:1689–92.

10. Sances G, Guaschino E, Perucca P, Allena M, Ghiootto N, Manni R. Migraine: a call for a revision of the definition. *Epilepsia*. 2009;50:2487–96.
11. Mateo I, Foncęa N, Vicente I, Gomez Beldarrain M, Garcia-Monco JC. Migraine-associated seizures with recurrent and reversible magnetic resonance imaging abnormalities. *Headache*. 2004;44:265–70.

C. González Mingot*, S. Santos Lasaosa, C. García Arguedas, L. Ballester Marco, J.A. Mauri Llerda

Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: crisingot@hotmail.com (C. González Mingot)

doi:10.1016/j.nrl.2010.03.005

Tractografía por tensor de difusión en un síndrome de la sustancia blanca evanescente*

Diffusion tensor tractography in vanishing white matter disease

Sr. Editor:

Las cartas publicadas en números anteriores de la revista por Pato Pato et al¹ y Piñeiro et al² nos han suscitado gran interés y estamos de acuerdo con la posibilidad de que exista un infradiagnóstico de esta enfermedad. En este sentido describimos un caso de características similares de nuestra unidad y aportamos nuestra experiencia con la tractografía por tensor de difusión, una nueva técnica que podría ser útil en el diagnóstico de dicha entidad.

Varón de 18 años, sin antecedentes de consanguinidad entre sus progenitores y natural de Sevilla que, tras un accidente de moto sin casco, sufre un traumatismo craneoencefálico y tras ello debilidad de miembros derechos por lo que ingresa en nuestro servicio. Entre sus antecedentes destacaba un traumatismo craneoencefálico a los 8 años que cursó con hemiparesia derecha y precisó ingreso en la unidad de cuidados intensivos durante 10 días con recuperación total a su alta. La exploración neurológica mostró una hemiparesia derecha proporcionada (3/5) con piramidalismo y ataxia de la marcha. El resto de la exploración neurológica y examen general fue normal. Las analíticas generales con estudio de tiroídes y lípidos fueron normales; la TC craneal mostró una dilatación del sistema ventricular y en la resonancia magnética (RM) de cráneo se apreció, además, extensas áreas hiperintensas en T2 de la sustancia blanca a nivel supratentorial, afectando a todos los lóbulos y a los brazos posteriores de ambas cápsulas internas compatibles

con desmielinización. También destaca una atrofia córtico-subcortical generalizada y un marcado adelgazamiento del cuerpo calloso con áreas quísticas en su interior (fig. 1). En la tractografía por tensor de difusión se apreció ausencia de cruce en las fibras del cuerpo calloso en su porción central y una disposición anómala de las mismas en la rodilla, circunvolución del cíngulo y esplenio (fig. 2). El estudio genético demostró homocigosis en el alelo G388A del gen eIF2B5 y una heterocigosis en sus padres. La evolución del paciente ha sido buena, recuperando casi por completo sus déficits y siendo capaz de realizar una vida independiente.

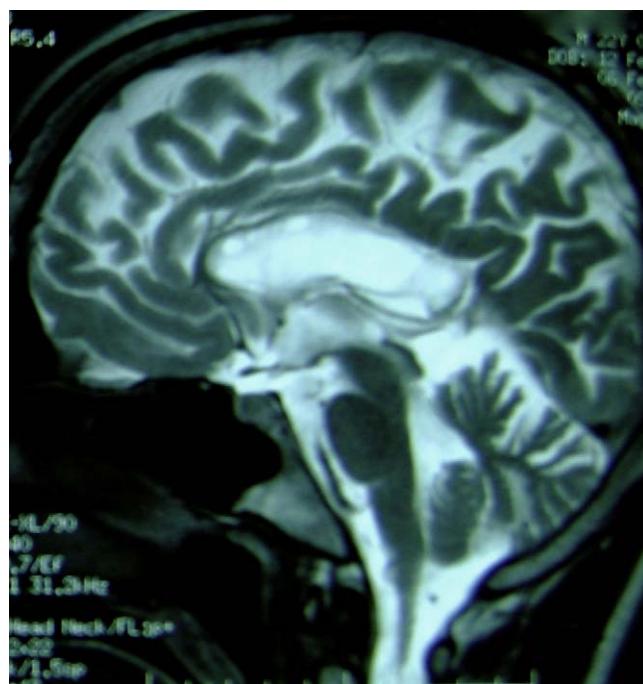


Figura 1 Resonancia magnética con marcado adelgazamiento del cuerpo calloso con áreas quísticas en su interior (secuencia T2).

* Este trabajo ha sido presentado parcialmente en la XXXII Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología como Póster.