

---

## MIGRAÑA CON AURA

*M. Rufo Campos, J. Artigas*



## Índice

1. Definición
2. Introducción
3. Delimitación nosológica y ubicación actual
4. Criterios diagnósticos de la migraña con aura
5. Las teorías fisiopatológicas en la migraña
6. Teorías fisiopatológicas actuales de los pródromos el aura y el dolor
7. Aura típica
8. Auras atípicas
9. Migraña con aura prolongada
10. Migraña hemipléjica familiar
11. Migraña basilar
12. Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas
13. Fenómenos similares al aura migrañosa
14. *Resumen*
13. Bibliografía

## DEFINICIÓN

La migraña con aura puede definirse como: "Entidad de prevalencia familiar consistente en ataques recurrentes de dolor de cabeza, muy variables en cuanto a su intensidad, frecuencia y duración, comúnmente de localización unilateral, usualmente asociados a náuseas y vómitos, y que está precedida o acompañada del aura" (*Headache Classification Committee of the International Headache Society, IHS*). Anteriormente a la clasificación de la IHS en 1988, a este tipo de cefaleas se le denominaba migraña clásica.

El aura se define como: trastorno idiopático recurrente, que se manifiesta por crisis con síntomas neurológicos, inequívocamente localizables en el córtex cerebral. Habitualmente se desarrollan en 5-20 minutos y suelen durar menos de 60 minutos.

## INTRODUCCIÓN

Se estima que al menos una de cada tres personas experimenta algún tipo de cefalea severa en alguna etapa de su vida. Es tan habitual tener algún tipo de cefalea, que se ha llegado a decir entre una amplia población de expertos, que quizás mereciera la pena realizar una investigación sobre los escasos sujetos que nunca han padecido dolores de cabeza. De la misma forma se conoce que, en las primeras décadas de la vida, estos cuadros son mucho más frecuentes que en edades posteriores (Rufo-Campos. 1999). Y, como el resto de las cefaleas, la migraña con aura es un motivo muy frecuente de consulta en la práctica pediátrica, siendo necesario para no provocar dificultades diagnósticas ni complicaciones en su manejo, el conocer de forma exhaustiva toda la semiología clínica y las nociones terapéuticas básicas de las mismas (Rufo-Campos.

2001). A pesar de la extensa gama de conocimientos actuales, muchos de los procesos migrañosos en la infancia se vuelven recurrentes y no siempre su etiopatogenia está correctamente delimitada. Es por ello necesario que el profesional haga un esfuerzo para conocer todos los mecanismos que la puedan desencadenar (Rufo-Campos y cols., 1996).

Hay además que recordar que, aunque el grupo de pacientes en la edad infantil que sufre algún tipo de cefaleas de forma periódica o esporádica es muy significativo, el número de los que solicitan ayuda médica al pediatra es mucho más reducido, ya que suele limitarse a las formas algo más severas, que tienen un carácter recurrente o crónico. Encuestas realizadas por Lipton y cols., en 1994 demuestran que únicamente consultan al médico o pediatra generalista cada año, entre el 15 y el 30% de aquellas personas que sufren algún tipo de migraña activa, y que menos del 15% son los que acuden a un neurólogo o a un Neuropediatra.

La migraña con aura representa alrededor del 20-30% de las migrañas infantiles (Sillanpaa 1976, Mortimer y cols., 1992), aunque han sido comunicadas frecuencias que oscilan entre el 10 y el 50% (Prensky 1976). En un estudio colaborativo realizado en tres centros de nuestro país, se halló que un 21% de los niños con migraña presentaban algún tipo de aura (Candau y cols., 1999). La migraña con aura se inicia a edades más tardías que la migraña sin aura.

Al igual que ocurre con otros tipos de cefaleas, la migraña con aura constituye un importante problema de salud pública, ya que es un proceso que tiene una gran repercusión tanto en el niño que la padece, como en sus familiares más cercanos. Desde el punto de vista económico, la migraña constituye una importante carga social, ya que incide tanto en el absentismo escolar de los niños afectados, como

en la pérdida laboral (al tener los padres que quedarse en casa cuidando a sus hijos), y como en el consumo sanitario de medicamentos. Sólo en la estimación de los gastos denominados como indirectos (pérdida de productividad laboral), existen trabajos publicados en los EE.UU. (Lissovoy y Lazarus, 1994) que alcanzan en la migraña unos costos anuales que oscilan entre 1,4 y 17,2 billones de dólares al año.

### **DELIMITACIÓN NOSOLÓGICA Y UBICACIÓN ACTUAL**

La migraña con aura se encuentra inmersa dentro de un conjunto de síndromes que se caracterizan de forma especial, por la presencia de algias recurrentes, que se localizan en la extremidad craneal, y bajo las que no subyace ninguna causa estructural reconocible. En este extenso grupo, al que se le ha denominado como de cefaleas primarias se agrupan cuatro grandes apartados: a) migrañas; b) cefaleas de tensión; c) cefaleas diversas sin causa estructural ligadas o no a factores desencadenantes específicos, y c) aquellas algias vasculares de la cara y hemicráneas paroxísticas. Se encuentran, pues, desde el punto de vista semiológico, enfrentadas con aquellos procesos dolorosos de la cabeza que son secundarios a una causa orgánica bien establecida, y que por ello se denominan cefaleas secundarias. Y así como el diagnóstico de las cefaleas secundarias reposa sobre la evidencia directa o través de los exámenes complementarios específicos, de una determinada lesión estructural, tanto los criterios diagnósticos como la clasificación de las cefaleas primarias están basados en una detallada anamnesis, en la que se determine la localización del dolor, los aspectos cualitativos del mismo, la duración de la sensación dolorosa,

la existencia o no de signos específicos acompañantes, y será sobre todo necesario prestar una especial atención, a descartar cualquier causa estructural causante del proceso doloroso.

En la edad pediátrica son más frecuentes las cefaleas primarias que las secundarias a causas orgánicas, en una proporción que suele invertirse a partir de la segunda década de la vida, hasta alcanzar una mayor importancia cuando se llega a la cuarta década. Se conoce que la migraña con aura ocurre al menos en un 3 al 5% en el ámbito de la población infantil, y que esta incidencia va aumentando con la edad de los pacientes (Guidetti, 1998) hasta alcanzar una prevalencia entre los adolescentes, que oscila entre el 10 y el 20% de la población con estas edades. Los mayores picos de porcentaje se obtienen en coincidencia con la entrada en el colegio (aproximadamente a los 6 años) y al inicio de la pubertad (aproximadamente a los 12 años). Al principio, como en todas las migrañas, existe una leve preponderancia de los niños sobre las niñas, que se iguala a partir de los 11 años, en que de forma progresiva se va invirtiendo esta proporción. Estudios de Stewart y cols (1994), realizados en los EE.UU. mediante encuestas familiares revelan que para la migraña con aura hay un pico de incidencia máxima en varones de 6,6/1.000 habitantes/año a los cinco años de edad, mientras que para las mujeres, la máxima incidencia de esta migraña con aura se produce entre los 13 y 14 años, con 14,1 casos/1.000 habitantes/año.

Una vez ubicada dentro de las cefaleas primarias, el *Comité de Clasificación de la International Headache Society (IHS)* clasifica los distintos subtipos de migraña en función de su cuadro clínico y de acuerdo con los conceptos fisiopatológicos actuales (Tabla I). A pesar de ello, existe una gran dificultad para la utilización de cualquier clasificación para

**TABLA I. CLASIFICACIÓN  
DE LAS MIGRAÑAS (IHS)**

- Migraña sin aura
- Migraña con aura
- Migraña con aura típica
- Migraña con aura prolongada
- Migraña hemipléjica familiar
- Migraña basilar
- Aura migrañosa sin cefalea
- Migraña con aura de comienzo agudo
- Migraña oftalmopléjica
- Migraña retiniana
- Síndromes periódicos de la infancia
- Vértigo paroxístico benigno de la infancia
- Hemiplejía alternante del niño
- Complicaciones de la migraña
- Estado migrañoso
- Infarto migrañoso
- Desórdenes migrañosos que no cumplen completamente los criterios precedentes

el diagnóstico de las migrañas en la práctica clínica diaria. Y es que no existen marcadores biológicos específicos para cada entidad, y los exámenes complementarios son habitualmente normales, por lo que el diagnóstico tiene que basarse casi de forma exclusiva por la información proporcionada por el paciente o sus familiares.

Desde el punto de vista conceptual, podríamos decir que la migraña con aura comprende todas las formas de migraña que son precedidas por síntomas neurológicos originados en el encéfalo o el tronco cerebral. Dentro de la migraña con aura, se ubican múltiples cuadros clínicos que se clasifican en función de la duración del aura (migraña con aura prolongada, migraña con aura típica, migraña con aura de comienzo agudo), de sus características (donde se distingue la migraña hemipléjica familiar, o el aura migrañosa sin cefalea), o dependiendo del territorio que afecte de

forma preferente el aura (en este caso nos encontramos por ejemplo con la migraña del tronco basilar). En un último apartado, se ha reconocido un grupo mixto que incluye los denominados síndromes periódicos infantiles, que como es bien conocido pueden ser precursores o asociarse a la migraña y/o a sus complicaciones.

Existen dos entidades que por su fisiopatología y su distinta semiología clínica, se describen como formas independientes. Se trata de la migraña retiniana, cuyo origen podría ubicarse en la retina y no en el encéfalo o el tronco, y la migraña oftalmopléjica que ha sido reconocida como una forma independiente por su posible origen periférico.

**CRITERIOS DIAGNÓSTICOS  
DE LA MIGRAÑA CON AURA**

El aura es una parte del complejo sintomático de la crisis de migraña con aura sumamente interesante e intrigante, al que quizás no se le ha prestado la atención que merece. Existe un largo debate, todavía no resuelto, sobre la cuestión de si la migraña con aura y la migraña sin aura son la misma enfermedad, o bien se trata de enfermedades distintas (Rasmussen, 1995; Blau, 1995; Artigas-Pallarès y cols., 1999). Los estudios por genética molecular demuestran que por lo menos algún grupo de migrañas con aura son enfermedades específicas con defectos genéticos propios.

A pesar de que en 1986 se consensuó dentro de la IHS la clasificación y criterios diagnósticos para los trastornos con cefalea, neuralgias craneales y dolor facial, persiste todavía un cierto confusiónismo terminológico, puesto que se ha denominado al fenómeno del aura con los siguientes términos: migraña clásica, migraña oftálmica, migraña hemiparrestésica,

migraña hemiparética, migraña hemipléjica, migraña afásica, migraña acompañada y migraña complicada. Teniendo en cuenta que todos estos conceptos hacen referencia al aura migrañosa, es mejor dejar de utilizarlos.

Y, al igual que ocurre con otros tipos de migraña, la IHS ha propuesto unos determinados criterios para realizar con exactitud el diagnóstico de migraña con aura (*Headache Classification Committee of the International Headache Society, 1988*) (*Notice to Applicants, 1993*), con lo que ha redefinido el dolor migrañoso. Dichos criterios son los siguientes:

- A. Al menos dos ataques que cumplan los criterios de B.
- B. Al menos tres de las siguientes características:
  1. Uno o más síntomas reversibles de aura que indican una disfunción focal cortical y/o de tronco cerebral.
  2. Al menos un síntoma del aura se desarrolla de forma gradual por más de 4 minutos o dos o más síntomas que aparecen sucesivamente.
  3. Los síntomas del aura no duran más de 60 minutos. Si ocurre más de un síntoma durante el aura se incrementa proporcionalmente la duración aceptada.
  4. La cefalea sigue al aura con un intervalo inferior a 60 minutos.
- C. Al menos una de las siguientes características:
  1. La historia clínica, exploración física y exploración neurológica no sugieren ningún trastorno de los especificados en los apartados 5-11 de la clasificación de las cefaleas que realiza el Comité de Clasificación de la IHS\*\*.
  2. La historia clínica y/o exploración física y/o exploración neurológica son sugestivas de algún trastorno, pero éste

se descarta por investigaciones complementarias adecuadas.

3. El trastorno está presente, pero los ataques de migraña no ocurren la primera vez en relación temporal con dicho trastorno.

### **LAS TEORÍAS FISIOPATOLÓGICAS EN LA MIGRAÑA**

Aunque todavía no está claro lo que ocurre y el porqué en la migraña, han sido múltiples las teorías que se han barajado en un intento de explicar, con la mayor claridad posible, los factores fisiopatológicos de la misma. Tampoco existe ningún estudio serio que sea capaz de diferenciar lo que ocurre en el niño con lo que sucede en la edad adulta. Sí suele aceptarse el carácter multifactorial, origen de esta patología.

#### **Teoría vascular**

Es quizás la más antigua, pues data del año 1660, cuando Thomas Willis expuso la idea de que la migraña podría estar ocasionada por la vasodilatación dolorosa de los vasos de la cabeza. Se consideraba que la vasoconstricción de los vasos intracraneales sería la responsable de los síntomas deficitarios que ocurren durante el aura, mientras que el dolor

---

\*\* Recordemos que los apartados 5-11 de la clasificación de las cefaleas de la IHS son:

1. Cefalea asociada a traumatismo craneal.
2. Cefalea asociada a trastornos vasculares.
3. Cefalea asociada a trastornos intracraneales de origen no vascular.
4. Cefalea asociada a la ingesta de sustancias o a su supresión.
5. Cefalea asociada a infección no cefálica.
6. Cefalea asociada a trastornos metabólicos.
7. Cefaleas o dolor facial asociados a alteraciones de cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca, u otras estructuras faciales y craneales.

estaría generado por la vasodilatación, que provocaría una activación de las fibras nociceptivas de las arterias intracraneales en unión de alteraciones de la neurotransmisión. El éxito de esta propuesta se vio reforzada con los trabajos de Maier y Tzanck cuando observaron que la ergotamina era capaz de abortar, mediante un efecto vasoconstrictor, los ataques de migraña. En los años siguientes se fue consolidando esta teoría, cuando al realizar estudios experimentales se sugirió que el aura se debería a procesos de isquemia cerebral, mientras que la cefalea sería consecuencia de la vasodilatación de las arterias extracraneales, reversible con la vasoconstricción inducida por fármacos ergóticos. Por último se hipotetizó sobre la existencia de uniones arteriovenosas que, al abrirse, tomarían sangre de los lechos capilares, provocando la migraña. (Rufo-Campos, 2001).

#### **Teoría neurógena**

Aunque en 1941 el neuropsicólogo de Harvard, Lashley, pensó en la posibilidad de que la migraña se desencadenara como consecuencia de la existencia de ondas de excitación que se propagaban a lo largo de la corteza visual a 3mm por segundo, fue el fisiólogo brasileño Leão quien en 1944 observa éste fenómeno en animales de experimentación y lo llama "depresión propagada", como posible fundamento del aura en la migraña; con ello, esta entidad tendría un origen neurogénico a nivel de la corteza cerebral (citados por Dalessio DJ, 1985). El fenómeno consistiría en una depresión de la actividad cortical cerebral liberadora de potasio, precedida de una onda de actividad metabólica incrementada (se multiplica la concentración extracelular de potasio, y aumenta el calcio, el cloro y el sodio intracelular) que se desencadenaría por estímulos experimentales. Trabajos posteriores (Olesen J, 1987; Lauritzen M, 1987) mane-

jando el flujo sanguíneo cerebral regional demuestran que se puede producir una disminución del mismo en humanos como consecuencia de una depresión propagada, ya que la velocidad de propagación es aproximadamente la misma. Del mismo modo, se pudo observar que esta depresión se acompañaba de un aumento extracelular del ácido araquidónico, y de una liberación de glutamato.

Esta teoría neurogénica, sólo puede explicar la existencia de una migraña con aura, ya que en la migraña sin aura no se han demostrado alteraciones del flujo sanguíneo cerebral regional. Cuando se inicia un ataque de migraña con aura, se registra una hipoperfusión cortical occipital, consistente en una disminución del 20-30% del flujo sanguíneo cerebral regional. A la media hora del inicio, esta onda de hipoperfusión que avanza a unos 2-3 mm por minuto, alcanza la corteza sensitivo-motora, recorriendo los surcos corticales y persistiendo por un espacio de 4 a 6 horas hasta que alcanza el lóbulo frontal.

#### **La teoría unificadora: teoría neurovascular**

Surge tras la constatación de que los mecanismos anteriores no justifican todos los fenómenos de las crisis de migraña. En esta teoría el desencadenante inicial sería de origen neuronal, aunque el proceso doloroso migrañoso tendría origen en los vasos sanguíneos extracerebrales, especialmente los meníngeos. En el ataque agudo de migraña con aura, y coincidiendo con la misma, se produciría en primer lugar un hipometabolismo-hipoperfusión del hemisferio homolateral al dolor, que generalmente se inicia en las partes posteriores del mismo. Es posible que existan algunos factores externos, que pudieran inducir la activación de los centros neurales del troncoencéfalo, como son el locus ceruleus (donde se origina la innervación serotoninérgica encefálica) y los

núcleos del rafe (lugar en el que se origina la innervación serotoninérgica encefálica), lo que provocaría la activación de las terminaciones sensitivas vasculares trigeminales. Tras la activación de estas terminales, se produce la liberación de algunos neuropéptidos vasoactivos, como la sustancia P, que se encuentra relacionada con el gen de la calcitonina, mediante un reflejo axo-axonal. Estas sustancias liberadas pueden dar lugar a la denominada inflamación neurógena, induciendo la vasodilatación y posterior extravasación de proteínas plasmáticas. En este momento, el paciente aprecia el típico dolor pulsátil, independientemente del estado del flujo hemisférico. Las fibras del trigémino activadas de forma patológica transmiten la información nociceptiva a través del núcleo caudado hacia los núcleos superiores, provocando por un lado el proceso inflamatorio de los vasos sanguíneos extracerebrales, mediante la percepción consciente del dolor y, por otro, el desencadenamiento del resto de la sintomatología migrañosa, mediante la activación del centro del vómito y otros centros vegetativos (Pascual J, 1993; Moskowitz MA, 1992; Bonvento G y cols., 1991).

Además de en el tracto gastrointestinal, la serotonina se encuentra en las plaquetas y en el sistema nervioso central. Su acción neurotransmisora juega un importante papel en la fisiopatología de la migraña. Su acción en el desencadenamiento del dolor migrañoso se basa en las observaciones que las alteraciones de los niveles de serotonina se producen durante la migraña. Se conoce que durante la crisis disminuye la concentración de serotonina en las plaquetas y aumenta la concentración de su metabolito en orina, el ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA). Se conoce, además, que la administración de serotonina intravenosa alivia las crisis de migraña, mientras que la admi-

nistración de reserpina induce su aparición. Los fármacos antimigrañosos interaccionan con los receptores de serotonina.

### TEORÍAS FISIOPATOLÓGICAS ACTUALES DE LOS PRÓDROMOS, EL AURA Y EL DOLOR

---

En un intento de aclarar lo que realmente ocurre durante un ataque de migraña, actualmente se está intentando separar cada uno de sus componentes (pródromos, aura y cefalea), explicando con detalle la fisiopatología de los mismos. Esta forma de actuar ha llevado incluso a considerar que la migraña con aura y la migraña sin aura podrían constituir una única entidad fisiopatológica. La explicación a la existencia de la migraña sin aura sería la de ser sólo una expresión clínica incompleta de la migraña con aura.

Siendo posible desencadenar en cualquier persona los acontecimientos relacionados con la migraña, se ha podido demostrar que existe una susceptibilidad genética hereditaria, que como resultado final común muestra un bajo umbral excitatorio para que las neuronas puedan ser activadas. Para explicar la enorme variedad semiológica en los diversos cuadros clínicos en la migraña, con la presencia o ausencia de aura y diversos factores desencadenantes, es necesario recurrir a la necesidad de una herencia compleja poligénica con una penetrancia variable.

Mediante técnicas de Doppler transcraneal se ha evidenciado que el cerebro de las personas con migraña muestran una importante hiperexcitabilidad, una reactividad exagerada al CO<sub>2</sub>, un aumento de la perfusión cerebral y una reactividad cerebrovascular anormal. La inestabilidad de las membranas celulares ha podido ser estudiada con resonancia magnética espectroscópica, demostrándose la exis-

tencia de niveles reducidos de fosfocreatina con una baja relación de fosforilización PCr/Pi.

### Los pródromos

Hay que diferenciarlos claramente del aura, y consisten en una variedad de síntomas neurológicos (depresión, euforia, rigidez de cuello, irritabilidad, disfunción cognitiva, etc.), signos sistémicos (anorexia, bulimia, fatiga) o síntomas autonómicos (bostezos, sed, poliuria, sensación de frío, diaforesis, diarrea, etc.) que aparecen en el 25-30% de los casos. Pueden ser no evolutivos cuando aparecen entre las 6 y las 48 horas antes de que se desencadene el ataque doloroso de la migraña, o pródromos evolutivos cuando acontecen dentro de las 6 horas previas al episodio doloroso. Por las características de su semiología clínica, el origen de estos pródromos puede encontrarse en la región límbica e hipotalámica. Actualmente se propone al núcleo supraquiasmático del hipotálamo como posible marcapasso que actúe sobre los núcleos del rafe y del *locus ceruleus*.

### El aura

Pasada la anterior fase prodrómica, se inicia el aura. Hay que recordar que la IHS delimita el concepto de aura a aquellos signos o signo cerebrales que son reversibles (corticales o del troncoencéfalo), que se inician de forma gradual durante más de cuatro minutos, que duran menos de una hora, y que es seguida por un episodio de cefalea en un tiempo inferior a una hora. En más del 90% de los casos el aura suele ser visual, especialmente expresado como un escotoma paracentral de bordes festoneados que se va expandiendo con posterioridad en forma de media luna y que se desplaza a una velocidad aproximada de unos 2-3 mm por minuto. A veces, se acompaña de otros déficit sensitivos o motores, o incluso de trastornos del lenguaje.

Cuando se ha estudiado el aura en personas afectas de migrañas mediante técnicas especiales, como la magnetoencefalografía, la neuroimagen funcional y la retinotopia con estimulación visual, se ha podido demostrar que existe una estrecha relación entre el ciclo de la depresión cortical propagada y el aura. Desde el punto de vista fisiopatológico hay entonces una clara evidencia, de que la depresión cortical propagada es un proceso neuronal con manifestaciones vasculares secundarias, causante del aura en la migraña. En un principio se produciría una hiperemia de una duración aproximada de 3 minutos, seguida de una hipoperfusión que se mantiene sobre unas dos horas, con supresión de la actividad visual, y propagación de esta disminución del flujo a una velocidad aproximada de unos 3 mm por minuto hasta que se detiene al alcanzar el surco parieto-occipital. Las primeras áreas activadas en el aura son las primeras en recuperarse. Hay que tener en cuenta, que en estudios animales, tras estimular de forma química o mecánica la corteza cerebral, se ha comprobado que la depresión cortical propagada es una despolarización gradual neuroglial en relación con el potasio y algunos aminoácidos excitadores que se propaga a 2-5 mm por minuto. Es decir, primero se produce una activación neuronal y después una dilatación vascular secundaria con un incremento del flujo sanguíneo, seguida de una onda de depresión de la actividad neuronal acompañada de una oligohemia que no llega a producir una isquemia. Todo esto se produce de atrás hacia delante en la sustancia gris, pero sin que se siga ningún territorio vascular. Se sabe que el glutamato y el aspartato son capaces de inducir esta depresión propagada, mientras que los antagonistas competitivos y no competitivos de los receptores NMDA pueden bloquear este fenómeno.

La siguiente cuestión en el inicio del aura migrañosa estaría relacionada con la investigación de todos aquellos factores que fueran capaces de desencadenarla. Actualmente se encuentran todavía en fase experimental las siguientes teorías:

1. **La presencia de niveles bajos de magnesio.** Esta teoría se basa en la demostración, en personas afectas de migraña, de niveles bajos de magnesio en suero, LCR, células sanguíneas y saliva. La tasa baja de magnesio puede producir una inadecuada apertura de los canales del calcio, facilitando la liberación de aminoácidos excitadores mediante el aumento del calcio intracelular. El posible aumento del potasio extracelular puede facilitar la aparición de la depresión cortical propagada (Mauskop A y cols., 1995). Los bajos niveles de magnesio también han sido relacionados con la vasoconstricción, el aumento de la serotonina y el aumento de la agregación plaquetaria.
2. **Enfermedad de origen mitocondrial.** Se pensó en esta posibilidad, al relacionar los importantes episodios migrañosos que se encontraban en el inicio del MELAS, con el desarrollo de una migraña. Por otro lado, autores japoneses han establecido una relación entre la migraña y una mutación en la región del DNA mitocondrial que codifica la subunidad ND4 del complejo I de la cadena respiratoria. Por último, se ha demostrado que al administrar vitamina B<sub>12</sub> en individuos con migraña se reduce la sintomatología migrañosa en, al menos un 50% de los casos. (Schoenen J, 1998).
3. **Importancia del óxido nítrico.** La cefalea migrañosa puede ser abortada o prevenida bien mediante los agentes que disminuyen la liberación de óxido nítrico,

como los triptanes, la metisergida o la ciproheptadina, o bien reduciendo la actividad que tiene la sintetasa del óxido nítrico, que la realizan aquellas sustancias que bloquean los canales del calcio. Se ha demostrado que un inhibidor inespecífico de la sintetasa del óxido nítrico, el clorhidrato de l-metil-arginina, es muy eficaz en el tratamiento de los episodios de migraña severos. (Ashina M y cols., 2000; Lassen LH y cols., 1998).

En algunas familias con mutaciones cromosómicas que codifican regiones de los canales del calcio sensibles al voltaje, se ha podido observar que sus accesos migrañosos dolorosos responden a los agentes bloqueantes inespecíficos de los canales del calcio administrados de forma profiláctica, pues los antagonistas de los canales del calcio reducen la síntesis de óxido nítrico (Felix R, 2000). Está claro que, cuando existe una alteración genética de los canales del calcio, se incrementa la síntesis de óxido nítrico, y se induce la hiperexcitabilidad cortical y el aura. Se eleva el potasio extracelular al desestabilizarse las membranas neurogliales, con lo que se inicia la depresión cortical propagada. Quizás en un futuro no muy lejano, las migrañas pasen a integrar el extenso grupo de las canalopatías (Schofield PR, 2001).

#### El dolor

El dolor en la migraña es autolimitado en su duración y con una evolución remitente-recurrente. Es posible que en la secuencia de las alteraciones anatomofisiológicas se sigan unas determinadas directrices (Bernasconi A y cols, 2001; Radta F, 2000; Bousser MG, 2000; Annequin D y cols., 2000):

En primer lugar, y activado por el óxido nítrico, se produciría una activación del rafe dorsal del tronco cerebral o del núcleo caudal del trigémino, en el lado contrario al dolor.

Posteriormente se produce una vasodilatación meníngea, como consecuencia de una estimulación antidrómica del sistema trigémino-vascular, que por un lado produce una activación de las terminales nerviosas sensoriales trigeminales que van a transmitir los impulsos nociceptivos al núcleo caudal del tronco cerebral y, por otra, se van a liberar los péptidos vasoactivos, con lo que se producen vasodilataciones y la inflamación neurogénica.

Cuando el estímulo nervioso llega al complejo trigémino-cervical, se intensifica el dolor y aumenta la sensibilidad hacia los estímulos extracraneales. Desde el núcleo del trigémino, se envían las señales dolorosas hacia el tálamo, la corteza cerebral y los núcleos adyacentes del tronco, iniciándose entonces todos los fenómenos disautonómicos, náuseas y vómitos.

Casi todo el proceso se encuentra modulado por receptores serotoninérgicos de varios tipos cuya interacción dinámica aún no se conoce del todo, tales como los receptores vasoconstrictores, situados en el músculo liso de los vasos meníngeos, los receptores vasodilatadores localizados en el endotelio de los vasos meníngeos, los receptores inhibidores trigeminales 5-HT<sub>1D</sub> que normalizan el calibre vascular inhibiendo la actividad trigeminal, y los receptores inhibitorios trigeminales 5-HT<sub>1F</sub> de significado aún dudoso aunque con localización y funciones semejantes a los anteriores.

De forma reciente, ha comenzado a tomar interés la teoría de la inflamación neurógena secundaria a la activación del sistema trigémino-vascular, que es activado durante la migraña produciendo una vasodilatación y una inflamación aséptica de las meninges, que es lo que condiciona el dolor migrañoso. Como epifenómeno se produce una activación plaquetaria que es la que va a justificar los cambios en los niveles de serotonina plaquetaria que se han descrito, y la liberación del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (PRGC), que

parece ser un marcador de la activación trigeminal, y por tanto un marcador de la migraña.

### AURA TÍPICA

El aura puede ser típica o atípica. La típica se identifica por alguna o algunas de las siguientes manifestaciones: trastorno visual homónimo, parestesia unilateral, debilidad unilateral, afasia o dificultad para el lenguaje difícil de clasificar. Los síntomas del aura típica pueden ocurrir de forma secuencial; es decir, se inician con el fenómeno visual, se siguen de la parestesia y/o debilidad, y terminan con el trastorno del lenguaje. También cabe la posibilidad de que se inicie en un lado y posteriormente se extienda al otro lado (Figura 1).

A diferencia del adulto, en el niño resulta difícil, muchas veces, obtener una información precisa sobre las características del aura. Por ello puede ser de utilidad pedir que el niño haga un dibujo del aura. Las figuras 2-5 son algunos ejemplos. La forma más frecuente de aura visual en la edad infantil es el escotoma negativo. La tabla II muestra los distintos tipos de fenómeno visual que pueden corresponder a auras visuales.

### AURAS ATÍPICAS

No siempre el aura responde a un patrón característico como el descrito. En estos casos se denomina aura atípica. La tabla III muestra los distintos tipos de aura atípica que pueden presentarse en el niño.

### MIGRAÑA CON AURA PROLONGADA

La migraña con aura prolongada se define como una migraña con uno o más síntomas



FIGURA 1. Crisis de migraña con aura típica. Fotofobia, fonofobia, dolor pulsátil, escotoma, parestesia, afasia.



FIGURA 2. Visión zoom.



FIGURA 3. Migraña basilar (fotofobia, vértigo, cefalea).

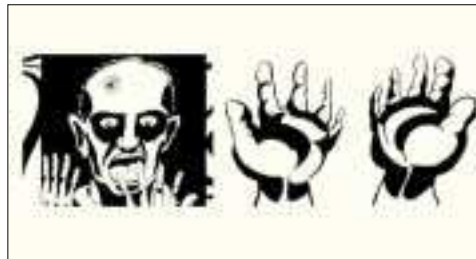


FIGURA 4. Macropsia. Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas.



FIGURA 5. Epilepsia occipital. Crisis visual.

de aura que duran más de 60 minutos y menos de una semana. Está claro que para considerar como migrañosa una sintomatología neurológica tan prolongada, se requiere una neuroimagen normal y a ser posible una historia previa de crisis de migraña con aura. En caso de no existir antecedentes claros, sólo puede aceptarse el diagnóstico de aura migrañosa prolongada con ciertas reservas. También nos puede referir un niño que los síntomas visuales persisten de forma permanente o intermi-

**TABLA II. FENÓMENOS VISUALES DE AURA TÍPICA**

- Fosfenos
- Rizado, vibración y ondulación del campo visual
- Espectros
- Escotoma centelleante
- Escotoma negativo
- Distorsiones visuales y alucinaciones
- Micropsia/macropsia/visión en zoom/oscilopsia
- Metamorfosis
- Palinopsis
- Visión en mosaico/visión cinematográfica
- Simultagnosis
- Prosopognosis

tente durante semanas o meses. En esta extraña situación debe ser excluido minuciosamente cualquier trastorno visual. En el caso de que no tengamos otra explicación, y se trate de un paciente claramente migrañoso, algunos autores consideran que se trata de un aura migrañosa con síntomas visuales persistentes (Liu y cols., 1995). La migraña con aura prolongada ha sido denominada también migraña complicada y migraña hemipléjica. Estos términos, actualmente deben evitarse para eludir confusiones

### **MIGRAÑA HEMIPLÉJICA FAMILIAR**

La migraña hemipléjica familiar (MHF) fue descrita en 1953 por Whitty. Es una entidad bien definida en la que la crisis de migraña incluye hemiparesia. No debe confundirse la MHF con migrañas con aura típica en las cuales la hemiparesia puede ser un síntoma habitual. En la MHF la hemiparesia es de larga duración, generalmente sobrepasando

**TABLA III. MIGRAÑAS CON AURA ATÍPICAS**

- Migraña con aura prolongada
- Fenómeno visual positivo persistente
- Migraña hemipléjica familiar
- Migraña basilar
- Aura migrañosa sin cefalea
- Migraña con aura de inicio agudo
- Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas

sando la duración de la cefalea. Puede durar de algunas horas a varios días. La herencia es autosómica dominante, por lo tanto, debe existir un familiar de primer grado con crisis idénticas. En la mayoría de casos, la hemiparesia se acompaña de otros síntomas como parestesias, afasia, autoagnosia, trastornos visuales, estado confusional e incluso coma. La edad de inicio suele ser en la infancia, aunque puede oscilar entre los 5 y 30 años. La mayor parte de las crisis en un mismo paciente acostumbra a ser similares y en un mismo lado. En este tipo de migraña, al igual que en migrañas con aura hemipléjica que no tienen un carácter familiar, existe un riesgo de infarto cerebral (Titus Albareda, 1990; Ment y cols., 1980). Sin llegar al extremo de dejar secuelas de carácter isquémico, es frecuente hallar alteraciones en forma de lentificación del trazado EEG en el lado contralateral a la hemiplejia; e incluso en algunos casos pueden aparecer manifestaciones en la neuroimagen (Ricalde, 1993). En 1993, se localizó el locus genético responsable en el cromosoma 19 (Joutel y cols., 1993). Sin embargo, posteriormente fueron descritas familias con MHF con mutación en el cromosoma 1 (Gardner 1997). Está por dilucidar si el fenotipo de la MHF19 y la MHF1 es el mismo, o existen diferencias entre ambos trastornos.

## MIGRAÑA BASILAR

La migraña basilar es una migraña con aura cuyos síntomas se originan en el tronco cerebral o en ambos lóbulos occipitales. Las manifestaciones que pueden aparecer son: síntomas visuales en ambos ojos, disartria, vértigo, tinnitus, hipoacusia, visión doble, ataxia, parestias bilaterales, paresias bilaterales y disminución del nivel de conciencia (Figura 3). De acuerdo con los criterios diagnósticos de la IHS se requieren por lo menos dos de los citados síntomas. A ello se añade la cefalea migrañosa con su cortejo sintomático de vómitos, fotofobia, y demás manifestaciones. Los síntomas pueden ser muy alarmantes, y no es extraño que despierten la sospecha de patología severa del sistema nervioso, incluidos los procesos expansivos.

Dentro de la migraña basilar se incluyen algunas formas de migraña que merecen cierta atención.

Uno de ellos es el síndrome de amnesia transitoria global. Se caracteriza por un inicio súbito de incapacidad para retener nueva información y amnesia retrógrada de variable alcance. Si bien puede existir un cierto grado de confusión, en los casos más típicos, las funciones cognitivas, así como el recuerdo inmediato y la memoria remota, están preservados. La recuperación espontánea tras algunas horas es la evolución más habitual (Steinmetz, 1972). Se considera que es debida a una isquemia limitada al hipocampo y parahipocampo, un área irrigada por las ramas del sistema vertebrobasilar, cuya integridad se considera necesaria para el procesamiento y mantenimiento de la memoria (Barbizet, 1963). Aunque es un cuadro más propio de pacientes de edad avanzada ha sido también descrito en niños (Jensen, 1980). Los episodios de amnesia transitoria global han sido interpretados tanto como manifestaciones de migraña (Caplan y

cols., 1981; Olivarius y Jensen, 1979) como también de epilepsia temporal (Deisenhammer, 1981). Dentro de las migrañas, la amnesia transitoria global se ha relacionado con la migraña basilar, por la zona que se considera debe estar afectada (Amit y cols., 1986); y por presentar los pacientes descritos con amnesia transitoria global, concomitantemente, otros episodios típicos de migraña basilar.

Otra forma peculiar de migraña basilar es la migraña confusional, que fue descrita por Bickerstaff (Bickerstaff, 1961) en 1961. Este autor describió a 8 pacientes que en el curso de un episodio de migraña basilar presentaron alteraciones del estado de conciencia. Esta alteración es de inicio lento y precedida de síntomas típicos de migraña basilar. La alteración de la conciencia se atribuye a una isquemia transitoria de la formación reticular en el tronco cerebral.

Los casos publicados que encajan en esta descripción pueden dividirse en dos grupos:

1. El primero incluye a pacientes que desarrollan las crisis de migraña asociadas a síntomas transitorios de cerebelo y tronco cerebral. La alteración de la conciencia consiste en pérdida breve de conciencia (Lapkin y Golden, 1978; Swanson y Vick, 1978) o un estado letárgico o estuporoso que puede durar de horas a días (Lee y Lance, 1977; Lapkin y cols., 1977; Hockaday, 1979).
2. El segundo grupo incluye pacientes que han presentado crisis de migraña sin signos focales. La alteración de la conciencia consiste en un estado de confusión y agitación que dura de minutos a horas y suele terminar en un sueño profundo, sin que el paciente recuerde el episodio (Gascon y Barlow, 1970; Emery, 1977; Ehyai y Fenichel, 1978). En algunos casos, el EEG ictal muestra una lentificación (Tinuper y cols., 1985). En este segundo grupo, los

estudios EEG han orientado más hacia una disfunción hemisférica que a un edema de tronco cerebral; por tanto en estos casos deberían ser incluidos dentro de las migrañas hemipléjicas (Feely y cols., 1982), tal como ya se ha señalado anteriormente.

La migraña basilar no debe confundirse con el vértigo paroxístico benigno. Este trastorno suele tener un inicio más precoz, entre el primer año y los cuatro años. Se presenta como una crisis brusca que puede durar de segundos a unos pocos minutos, durante los cuales el niño se queda parado y manifiesta verbalmente que la habitación o los objetos dan vueltas. El vértigo puede asociarse a nistagmus, ataxia o síntomas neurovegetativos. El estado de conciencia nunca se altera. Los episodios de vértigo tienden a ser muy frecuentes durante los primeros meses después del inicio; pero siempre son de rápida recuperación y con una normalidad absoluta intercrítica. Los exámenes neurorradiológicos, ORL y EEG son normales.

El vértigo de la migraña basilar suele ser de inicio más tardío entre los 5-9 años, persiste hasta la pubertad, y se acompaña de otros síntomas migrañosos. La duración del vértigo en la migraña basilar es más prolongada.

El aura migrañosa puede presentarse sin cefalea, con lo cual estaremos ante fenómenos neurológicos transitorios que ocurren de forma aislada. Esta situación ha sido poco referida para la población infantil; sin embargo, no es infrecuente, y su conocimiento debe permitir esclarecer situaciones de difícil interpretación (Shevell, 1996). Previamente a la publicación de la clasificación y criterios diagnósticos para las cefaleas, neuralgias craneales y dolor facial de la IHS, existía un cierto confusionismo terminológico con respecto a este trastorno. Las denominaciones que se utilizaban eran las de migraña acefálgica o

equivalentes migrañosos, términos que se consideraban intercambiables. Bajo este concepto se incluían problemas de distinta naturaleza, para referirse a cualquier fenómeno migrañoso que ocurría sin cefalea migrañosa. De este modo, podía considerarse como migraña toda disfunción transitoria, episódica y recurrente en cualquier órgano (Robert y Kunke, 1986). En este sentido, se hablaba de migraña abdominal (Lundberg, 1975), migraña cardiaca (Leon-Sotomayor, 1974), migraña pélvica, migraña psíquica, síndrome periódico, vómitos cíclicos, dolor abdominal recurrente y ataques biliares. En un sentido más estricto se consideraba también migraña acefálgica o equivalente migrañoso, el fenómeno neurológico asociado al aura cuando ésta no era seguida de cefalea y, por lo tanto, no respondía al patrón típico de migraña clásica (término que se utilizaba para referirse a la migraña con aura). Está claro que se metían en un mismo cajón procesos de naturaleza muy distinta, sobre todo si se tiene en cuenta que la llamada migraña abdominal y demás migrañas viscerales, en modo alguno, pueden ser consideradas como aura. La clasificación de la IHS por lo tanto elimina los términos migraña acefálgica y equivalente migrañoso; además de otros todavía más confusos como variante migrañosa. En su lugar, establece un cuadro bastante bien definido como es el aura migrañosa sin cefalea, y otro más ambiguo, como el de síndromes periódicos que pueden ser precursores o asociados con migraña. Sobre este último grupo, en el cual se incluirían la migraña abdominal, vómitos cíclicos y síndromes periódicos, se afirma en la clasificación de la IHS, que no es posible proponer criterios para delimitar un grupo de trastornos que son heterogéneos y mal definidos, y para los cuales es difícil que se avance en el progreso de su conocimiento mientras no se puedan obtener marcado-

res. El aura migrañosa sin cefalea, por el contrario, es un fenómeno que se define por los mismos criterios establecidos para la migraña con aura, pero con la condición de que no exista dolor de cabeza. Los síntomas suelen ser visuales y son los típicos de la migraña con aura, con la misma duración y el mismo curso evolutivo. Las parestesias, la disartria y la afasia también pueden estar presentes. Sin embargo, en estos casos es muy importante descartar mediante neuroimagen trastornos vasculares, como el síndrome de Moya-Moya, encefalopatías mitocondriales y la esclerosis múltiple.

Un trastorno que merece especial atención, tanto por su frecuencia como porque plantea problemas diagnósticos, es la migraña desencadenada por traumas leves. Existen argumentos muy convincentes para atribuir, en muchos casos, a un episodio migrañoso la sintomatología de cefalea y vómitos que suele aparecer después de un traumatismo craneal. Pero también se considera como migraña con aura la presentación de síntomas neurológicos, generalmente muy alarmantes, acompañados o no de cefalea, que pueden aparecer tras un intervalo libre, en un traumatismo leve. Las manifestaciones neurológicas observadas pueden ser: hemiparesia, ceguera, ataxia o estado confusional. Cualquiera de estos síntomas puede tener una duración que puede llegar a 3 días. Suele existir lentificación y a veces asimetría en el EEG. Excepto en los estados confusionales, existe un buen estado de conciencia. El mecanismo fisiopatológico que interviene es el fenómeno de depresión propagada cortical, que en este caso se iniciaría por un traumatismo. Si bien los individuos migrañosos son más propensos a sufrir episodios de este tipo, no es absolutamente necesario que exista una historia de migraña anterior para invocar este mecanismo como causante del cuadro neurológico (Haas y Lourie 1988).

### SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS

---

En el contexto de un aura típica los síntomas más relevantes pueden ser la metamorfosis, la micropsia y la macropsia; o cualquier combinación de ellos (Figura 4). En estos casos se suele aplicar el nombre de síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. Posiblemente este tipo de aura no constituya un síndrome específico, sino que se trata simplemente de una variedad más, dentro del amplio espectro de distorsiones perceptivas que ocurren en el aura.

Manifestaciones muy similares a este tipo de aura migrañosa han sido descritas durante el curso de algunas enfermedades víricas, tales como la mononucleosis infecciosa (Jenson, 2000), la varicela (Soriani y cols., 1998) e infecciones por coxsackie (Wang y cols., 1996).

Estudios con potenciales evocados visuales han revelado que durante el episodio aparecen potenciales de gran amplitud en la P100-N145, los cuales desaparecen totalmente al remitir el aura. Este fenómeno se ha observado tanto en las formas primarias o migrañosas de síndrome de Alicia en el País de las Maravillas, como en las formas secundarias, sugiriendo una base fisiopatológica común (Lahat y cols., 1999).

### FENÓMENOS SIMILARES AL AURA MIGRAÑOSA

---

El aura es un fenómeno de tal polimorfismo que fácilmente puede ser confundida con otros trastornos. Ello obliga a ser muy cauto y muy meticuloso en la recogida de la información para considerar como aura manifestaciones neurológicas que pueden obedecer a otras causas. En la tabla IV se exponen los trastornos que más se pueden confundir con un aura migrañosa.

**TABLA IV. FENÓMENOS SIMILARES AL AURA MIGRAÑOSA**

- Aura epiléptica
- Crisis occipitales
- Alucinaciones hipnagógicas
- Síndrome de Moya-moya
- Vértigo paroxístico benigno
- MELAS
- Hemiplejía alternante
- Infarto migrañoso

Con respecto al aura epiléptica raramente se debe plantear la duda, puesto que el aura epiléptica se sigue de una crisis, difícilmente confundible con un ataque de migraña. Por otra parte, el aura epiléptica suele ser breve, se puede medir en segundos, en tanto que el aura migrañosa puede durar minutos. Por lo que se refiere al ataque epiléptico, su duración se puede estimar en minutos; en cambio el ataque migrañoso dura varias horas. Además, el aura migrañosa tiene un curso lentamente progresivo, mientras que el aura epiléptica suele ser brusca.

Las crisis del lóbulo occipital se caracterizan por una amplia variedad de percepciones visuales que pueden ser similares a un aura migrañosa. Como elemento de confusión adicional, las crisis occipitales se acompañan de cefalea y vómitos. Los datos clínicos más útiles para diferenciar ambos procesos consisten en: 1. la duración del aura superior a 5 minutos favorece el diagnóstico de migraña; 2. las crisis visuales de la epilepsia occipital son preferentemente multicoloreadas y de forma circular o esférica (Figura 5), en contraposición al aura migrañosa que suele ser lineal y predominantemente en blanco y negro (Panayiotopoulos 1994). El EEG intercrítico puede ser poco útil, pues en la migraña con aura

puede haber descargas occipitales, incluso epileptiformes (Beaumanoir y Jekiel, 1987). Un síndrome epiléptico con crisis occipitales, propio de la infancia, es la epilepsia benigna de la infancia con puntas ondas occipitales, descrita por Gastaut en 1982.

Las alucinaciones hipnagógicas son experiencias sensoriales (visuales, auditivas, táctiles, olfativas y gustativas) que ocurren al inicio o al final del sueño. Generalmente tienen un carácter alucinatorio que puede ser explicado como un sueño que se desarrolla en un entorno real, y con el niño consciente de que está despierto. La coincidencia con el sueño marca la diferencia con el aura migrañosa.

En el aura hemipléjica debe tomarse en consideración la posibilidad de una enfermedad vascular. En estos casos la enfermedad de Moya-moya, estenosis del segmento supraclinoideo de la carótida interna, debe ser excluida mediante una resonancia magnética (RM) con Gadolinio, en el caso de que la RM convencional sea normal.

El vértigo paroxístico benigno del lactante puede simular la migraña basilar, pero tiene unas características clínicas, descritas anteriormente en este capítulo, que permiten diferenciar ambos procesos.

El MELAS (síndrome de encefalopatía mitocondrial con acidosis láctica) puede cursar con episodios similares a migraña o infarto de regiones cerebrales posteriores (Pavlakakis y cols., 1984). Por ello bastantes pacientes con este síndrome han sido considerados como migrañosos durante muchos años. En el MELAS, los síntomas "migrañosos" suelen ser prolongados y pueden estar asociados a estatus de crisis parciales. Otra diferencia entre la migraña y el MELAS consiste en que en este último aparece, después de los primeros años, un retardo del crecimiento, debilidad muscular, síntomas piramidales, extrapiramidales y cerebelosos. Además, puede desarrollarse ceguera cortical.

La hemiplejia alternante es una rara enfermedad, de inicio en la infancia, que se caracteriza por episodios de inicio brusco de hemiplejia que afecta de forma alternativa a uno u otro lado. Puede durar de horas a días y se acompaña de síntomas distónicos. Durante la crisis el niño se siente mal y presenta síntomas neurovegetativos. Es un trastorno de curso progresivo, de inicio antes de los 18 meses, y que evoluciona dejando un trastorno motor estático, retardo mental y discinesias. La flunarazina se ha mostrado eficaz en el control de las crisis (Casaer y Azou 1984). Inicialmente se consideraba como una forma de "migraña complicada" (Verret y Steels 1971); sin embargo, en la clasificación de la IHS ya se hace notar que su naturaleza no está clara. Durante un período de tiempo puede confundirse con un migraña con aura hemipléjica o con una migraña hemipléjica familiar; sin embargo, en estos casos, el curso no es progresivo, ni se asocia a distonía o retardo mental.

El infarto migrañoso es una opción que puede darse en pacientes que padecen migrañas con aura, aunque el riesgo es muy bajo. De acuerdo con los criterios de la IHS se acepta este diagnóstico cuando después de un episodio típico de migraña con aura, el paciente no se ha recuperado a los 7 días, o si se ha recuperado antes, la neuroimagen muestra un infarto cerebral. Debe tratarse de un paciente que haya presentado previamente otros episodios de migraña con aura. También es necesario que mediante los estudios adecuados se hayan excluido otras causas de infarto. Si bien está clara la relación entre infarto y migraña con aura, no se puede hacer la misma afirmación para la migraña sin aura. Es preciso distinguir tres categorías de distinta naturaleza con respecto a la relación entre infarto y migraña: 1. infarto cerebral de otra causa que coexista con migraña; 2. infarto cerebral de otra causa pero que se presenta con signos que simulan una migraña, y 3. infarto cerebral en el curso de una crisis típica de migraña.

## Resumen

El aura se define como: trastorno idiopático recurrente, que se manifiesta por crisis con síntomas neurológicos, inequívocamente localizables en el córtex cerebral.

La fisiopatología de la migraña con aura debe explicar los distintos estadios de los episodios. Por ello se deben proponer mecanismos fisiopatológicos para los pródromos, el aura y la cefalea. Los pródromos están probablemente vinculados a una disfunción transitoria del núcleo supraquiasmático del hipotálamo, como posible marcador que actúe sobre los núcleos del rafe y del *locus cerúleus*. El aura se genera por una depresión cortical propagada que, partiendo de la córtex occipital, se extiende como una mancha de aceite, hasta involucrar áreas motoras, sensitivas y de lenguaje. El dolor viene generado por una alteración en el sistema trigémino-vascular.

El aura puede ser típica y atípica. El aura típica se identifica por alguna o algunas de las siguientes manifestaciones: trastorno visual homónimo, parestesia unilateral, debilidad unilateral, afasia o dificultad para el lenguaje difícil de clasificar. Los síntomas del aura típica pueden ocurrir de forma secuencial; es decir, se inician con el fenómeno visual, se siguen de la parestesia y/o debilidad, y terminan con el trastorno del lenguaje. También cabe la posibilidad de que se inicie en un lado y posteriormente se extienda al otro lado. Cuando no se cumplen estas características se habla de aura atípica. El aura atípica puede ser: aura prolongada, fenómeno visual positivo persistente, migraña hemipléjica familiar, migraña basilar, aura migrañosa sin cefalea y migraña con aura de inicio agudo.

Existen algunos fenómenos cuyas características pueden simular el aura, pero respecto a los cuales es preciso establecer un diagnóstico diferencial. Estos fenómenos son: aura epiléptica, crisis occipitales, alucinaciones hipnagógicas, síndrome de Moya-moya, vértigo paroxístico benigno, MELAS, hemiplejia alternante e infarto migrañoso

## BIBLIOGRAFÍA

- Amit R, Shapira Y, Flusser H, Aker M. Basilar migraine manifesting as transient global amnesia in a 9-year-old child. *Headache* 1986; 26: 17-8.
- Annequin D, Dumas C, Tourniaire B, Massiou H. Migraine and chronic headache in children. *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156 (suppl 4): 4S68-4S74.
- Artigas-Pallarès J, Vaquerizo-Madrid J, Candau R, Lorente-Hurtado I, Vargas-Salazar L. Migraña con aura y migraña sin aura. ¿son enfermedades distintas? *Rev Neurol* 1999; 29: 553.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen RA, Olesen J. Inhibition of nitric oxide synthase has an analgesic effect in chronic pain *Ugeskr Laeger* 2000; 162 (2): 171-3.
- Barbizet J. Defect of memorizing of hippocampal-mamillary origin. A review. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1963; 26: 127-35.

- Beaumanoir A, Jekiel M. Electrographic observations during attacks of classical migraine. En Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and Epilepsy*. Boston: Butterworths, 1987. p. 163-80.
- Bernasconi A, Andermann F, Bernasconi N, Reutens DC, Dubeau F. Lateralizing value of peri-ictal headache: A study of 100 patients with partial epilepsy. *Neurology* 2001; 56 (1): 130-2.
- Bickerstaff ER. Impairment of consciousness in migraine. *Lancet* 1961; 2: 1057-9.
- Blau JN. Migraine with aura and migraine without aura are not different entities. *Cephalalgia* 1995; 18: 185-90.
- Bonvento G, Lacombe P, MacKenzie ET, Fage D, Benavides J, Rouquier L, Scatton B. Evidence for differing origins of the serotonergic innervation of major cerebral arteries and small pial vessels in the rat. *J Neurochem* 1991; 56 (2): 681-9.
- Bousser MG. Migraine, ten years of progress. *Ann Pharm Fr* 2000; 58 (6): 363-72.
- Candau R, Artigas-Pallarès J, Vaquerizo-Madrid J, Lorente-Hurtado I, Vargas-Salazar L. Características de la cefalea y síntomas asociados a la migraña en la infancia. *Rev Neurol* 1999; 29: 553.
- Caplan L, Chedru F, Lhermitte F. Transient global amnesia and migraine. *Neurology* 1981; 31: 1167-70.
- Casaer P, Azou M. Flunarizine in alternating hemiplegia in childhood. *Lancet* 1984; 2: 579. *Cephalalgia* 1998; 18 (1): 27-32.
- Dalessio DJ. Is there a difference between classic and common migraine? What is migraine after all? *Arch Neurol* 1985; 42: 275-6.
- Deisenhammer E. Transient global amnesia as an epileptic manifestation. *Neurology* 1981; 225: 289-92.
- Ehyai A, Fenichel GM. The natural history of acute confusional migraine. *Arch Neurol* 1978; 35: 368-89.
- Emery ES. Acute confusional state in children with migraine. *Pediatrics* 1977; 60: 110-4.
- Feely MP, O'Hare J, Veale D, Callaghan N. Episodes of acute confusion or psychosis in familial hemiplegic migraine. *Acta Neurol Scandinav* 1982; 65: 369-75.
- Felix R. Channelopathies: ion channel defects linked to heritable clinical disorders *J Med Genet* 2000; 37 (10): 729-40.
- Gardner KB, Armada MM, Ptacek LJ, Hoffman EP. A new locus for hemiplegic migraine maps to chromosome 1q31. *Neurology* 1997; 49: 1231-8.
- Gascon G, Barlow C. Juvenile migraine presenting as an acute confusional state. *Pediatrics* 1970; 45: 628-35.
- Gastaut H. L'épilepsie bénigne de l'enfant a pointes occipitales. *Rev EEG Neurophysiol* 1982; 12: 179-291.
- Guidetti V. Migraine and children. *EHF News* 1998; 11: 1-3.
- Haas DC, Lourie H. Trauma-triggered migraine: an explanation for common neurological attacks after mild head injury. Review of the literature. *J Neurosurg* 1988; 68: 181-8.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (suppl 7): 1-96.
- Hockaday JM. Basilar migraine in childhood. *Develop Med Child Neurol* 1979; 21: 455-63.
- Jensen TS. Transient global amnesia in childhood. *Develop Med Child Neurol* 1980; 22: 654-7.
- Jenson HB. Acute complications of Epstein-Barr virus infectious mononucleosis. *Curr Op Ped* 2000; 12: 263-8.
- Joutel A, Bousser MG, Biouesse V, Labauge P, Chabriat H, et al. To chromosome 19. *Nature Genetics* 1993; 5: 40-5.
- Lahat E, Berkovitch M, Barr J, et al. Abnormal visual evoked potentials in children with 'Alice in Wonderland' syndrome due to infectious mononucleosis. *J Child Neurol* 1999; 14: 732-5.
- Lapkin ML, French JH, Golden GS, Rowan AJ. The electroencephalogram in childhood basilar artery migraine. *Neurology* 1977; 27: 580-3.
- Lapkin ML, Golden GS. Basilar artery migraine. *Am J Dis Child* 1978; 132: 278-81.
- Lassen LH, Ashina M, Christiansen I, Ulrich V, Grover R, Donaldson J, Olesen J. Nitric oxide syntha-

- se inhibition: a new principle in the treatment of migraine attacks.
- Lauritzen M. Cortical spreading depression as a putative migraine mechanism. *TIPS* 1987; 10: 8-13.
  - Lee CH, Lance JW. Migraine stupor. *Headache* 1977; 17: 32-8.
  - Leon-Sotomayor LA. Cardiac migraine -report of twelve cases. *Angiology* 1974; 25: 161-71.
  - Lipton RB, Amatriek JC, Ferrari MD, Gross M. Migraine. Identifying and removing barriers to care. *Neurology* 1994; 44 (suppl 4): S56-S62.
  - Lissovoy G, Lazarus SS. The economic cost of migraine. Present state of knowledge. *Neurology* 1994; 44 (suppl 4): S56-S62.
  - Liu GT, Schatz NJ, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45: 664-668.
  - Lundberg PO. Abdominal migraine - diagnosis and therapy. *Headache* 1975; 15: 122-8.
  - Mauskop A, Altura BT, Cracco RQ, Altura BM. Intravenous magnesium sulphate relieves migraine attacks in patients with low serum ionized magnesium levels: a pilot study. *Clin Sci (Colch)* 1995; 89 (6): 633-636.
  - Ment LR, Duncan CC, Parcells PR, et al. Evaluation of complicated migraine in childhood. *Child's Brain* 1980; 7: 261-6.
  - Mortimer MJ, Kay J, Jaron A. Childhood migraine in general practice: clinical features and characteristics. *Cephalalgia* 1992; 12: 238-43.
  - Moskowitz MA. Neurogenic versus vascular mechanisms of sumatriptán and ergot alkaloids in migraine. *TIPS* 1992; 13: 307-11.
  - Notice to Applicants, capítulo V, sección cuarta. Directiva del consejo 93/99/CEE, Reglamento del Consejo 23/09/93.
  - Olesen J. The ischemic hypothesis of migraine. *Arch Neurol* 1987; 44: 321-2.
  - Olivarius B, Jensen TS. Transient global amnesia in migraine. *Headache* 1979; 19: 333-8.
  - Panayiotopoulos CP. Elementary visual hallucinations in migraine and epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 1371-4.
  - Pascual J. Migraña, serotonina y receptores serotoninérgicos. *Neurología* 1993; 8 (6): 180-3.
  - Pavlakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, Di Vivo DC, Rowland LP. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and strokelike episodes (MELAS): distinctive clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481-8.
  - Prensky AL. Migraine and migrainous variants in pediatric patients. *Paediatr Clin N Am* 1976; 23: 461-71.
  - Radta F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol (Paris)*. 2000; 156 (suppl 4): 4S62-4S67.
  - Rasmussen BK. Migraine with aura and migraine without aura are two different entities. *Cephalalgia* 1995; 181-5.
  - Ricalde OA, Babel RW, Wooten Biloxi JD,. Dramatic MRI changes in a case of familial hemiplegic migraine in a child. *Headache* 1993; 33: 280.
  - Robert S, Kunke. Acephalgic Migraine. *Headache* 1986; 26: 198-201.
  - Rufo Campos M, Rodríguez Collado C, Poyatos JL, Fernández López M, Bueno MG, et al. Forma de presentación de las cefaleas en la infancia. *Rev Neurol* 1996; 24: 268-72.
  - Rufo Campos M. Cefaleas en la Infancia y Adolescencia. *Pediatr Integral* 1999; 3: 440-55.
  - Rufo Campos M. Fisiopatología de la migraña. *Rev Neurol Clin* 2001; 2 (1): 263-71.
  - Schoenen J, Jacquy J, Lenaerts M. Effectiveness of high-dose riboflavin in migraine prophylaxis. A randomized controlled trial. *Neurology* 1998; 50 (2): 466-70.
  - Schofield PR. Genetics, an alternative way to discover, characterize and understand ion channels. *Clin Exp Pharmacol Physiol* 2001; 28 (1-2): 84-8.
  - Shevell MI. Acephalgic migraines of childhood. *Pediatr Neurol* 1996; 14: 211-5.
  - Sillanpää M. Prevalence of migraine and other headache in Finnish children starting school. *Headache* 1976; 15: 288-90.
  - Soriani S, Faggioli R, Scarpa P, Borgna-Pignatti C. "Alice in wonderland" syndrome and varicella. *Ped Infect Dis J* 1998; 17: 935-6.
  - Steinmetz EF, Vroom FQ. Transient global amnesia. *Neurology* 1972; 22: 1193-200.

- Stewart WF, Shechter A, Rasmussen BK. Migraine prevalence. *Neurology* 1994; 44 (suppl 4): S17-S23.
- Swanson JW, Vick NA. Basilar artery migraine. *Neurology* 1978; 28: 782-6.
- Tinuper P, Cortelli P, Sacquegna T, Lugaresi E. Classic migraine attack complicated by confusional state: EEG and CT scan study. *Cephalalgia* 1985; 5: 63-8.
- Titus Albareda F. Migraine and cerebral infarction. *Neurología* 1990; 5: 303-5.
- Verret S, Steels JC. Alternating hemiplegia in childhood: a report of eight patients with complicated migraine beginning in infancy. *Pediatrics* 1971; 47: 675-80.
- Wang SM, Liu CC, Chen YJ, Chang YC, Huang CC. Alice in wonderland syndrome caused by coxsackievirus B1. *Ped Infect Dis J* 1996; 15: 470-1.
- Whitty CWM. Familial hemiplegic migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1953; 16: 172-7.