

## **Enxaqueca hemiplégica familiar - um relato de caso**

### **Familial hemiplegic migraine - a case report**

DOI:10.34117/bjdv8n5-023

Recebimento dos originais: 21/03/2022

Aceitação para publicação: 29/04/2022

#### **Mayara Rodrigues Teixeira**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP:36506-022

E-mail: may.teixeira166@gmail.com

#### **Ana Claudia Pereira Prata**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP: 36506-022

E-mail: anaclaudiaprata@hotmail.com

#### **Bárbara Gonçalves Carneiro Braathen**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP: 36506-022

E-mail: braathenbarbara@gmail.com

#### **Giovana Arrighi Ferrari**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP: 36506-022

E-mail: giovanaferreira14@gmail.com

#### **Laila Cristina Fernandes Piva**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP: 36506-022

E-mail: lailapiva@gmail.com

#### **Camila Campos Meloni**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP: 36506-022

E-mail: camilamelonimed@gmail.com

#### **Camila Rodrigues Carvalho**

Acadêmico de Medicina

Instituição: Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

Endereço: Rua Doutor Adjalme da Silva Botelho, 20 - Ubá, MG, CEP: 36506-022

E-mail: camilinharcarvalho@hotmail.com

**Álvaro Rivelli**

Mestrado Profissional em Ciências Aplicadas em Saúde

Instituição: Universidade de Vassouras

Endereço: Av. Expedicionário Osvaldo de Almeida Ramos, 280 - Centro, Vassouras,

RJ, CEP: 27700-000,

E-mail: alvaro\_rivelli@hotmail.com

**Filipe Moreira de Andrade**

Mestrado Profissional em Ciências Aplicadas em Saúde

Instituição: Universidade de Vassouras

Endereço: Av. Expedicionário Osvaldo de Almeida Ramos, 280 - Centro, Vassouras,

RJ, CEP: 27700-000

E-mail: filipetorax@hotmail.com

**RESUMO**

A enxaqueca hemiplégica familiar (EHF) é um subtipo de enxaqueca com aura, caracterizado por fraqueza motora, em que ao menos um familiar de primeiro ou segundo grau também possua o mesmo diagnóstico. A sua sintomatologia está relacionada aos sintomas clássicos da aura, descritos acima, e à cefaleia, logo, o paciente pode apresentar perturbações na consciência, hemianopsia, afasia, letargia, hemiparesia, disfagia, febre, confusão mental, sendo, muitas vezes, confundida e tratada como epilepsia (2–6).

**Palavras-chave:** enxaqueca hemiplégica familiar, aura visual, cefaleia.

**ABSTRACT**

Familial hemiplegic migraine (FHM) is a subtype of migraine with aura, characterized by motor weakness, in which at least one first- or second-degree relative also has the same diagnosis. Its symptomatology is related to the classic symptoms of aura, described above, and to headache, thus the patient may present with disturbances in consciousness, hemianopsia, aphasia, lethargy, hemiparesis, dysphagia, fever, mental confusion, and is often mistaken and treated as epilepsy (2-6).

**Keywords:** familial hemiplegic migraine, visual aura, headache.

**1 INTRODUÇÃO**

A enxaqueca hemiplégica é um tipo raro de enxaqueca com aura, caracterizada por uma fraqueza motora reversível, além dos outros sintomas supracitados, todavia, os sintomas motores podem ser mais duradouros, podendo permanecer de horas a dias em alguns pacientes (1–3,5). Ela possui dois subtipos: enxaqueca hemiplégica familiar e enxaqueca hemiplégica esporádica (2–6).

**2 RELATO DO CASO**

M.R.T, 20 anos, data do nascimento 30/03/2001, feminino, natural e residente de Ubá. Procurou atendimento no H.S.I. queixando de cefaleia pulsátil hemicrania direita,

acompanhada de aura com escotomas visuais, fotofobia, náuseas e/ou vômitos, parestesia e parestesia de membro superior esquerda. Relatou que esse quadro é recorrente e quando tem episódios faz o uso de analgésicos. Estes episódios apresentam intervalos irregulares, apresentando cerca de 10 manifestações a cada 6 meses. O quadro clínico durante as crises descrito pela paciente é de aura, fotofobia, náuseas e/ou vômitos, parestesia e parestesia, que duram em torno de 2 horas, e a cefaleia, que persiste por aproximadamente 24 horas. Seus sintomas se iniciaram há 7 anos e nunca realizou tratamento com especialista. Os exames clínico, neurológico e de imagem – ressonância magnética de crânio - apresentaram resultados normais. A paciente relata uma tia materna apresentando quadro similar sem definição diagnóstica.

### 3 DISCUSSÃO

A fisiopatologia da enxaqueca ainda não foi completamente elucidada. As principais estruturas envolvidas parecem ser o sistema nervoso central (córtex e tronco cerebral), o sistema trigeminovascular e os vasos correspondentes, outras fibras autonômicas que inervam estes vasos, e os vários agentes vasoativos locais, como a substância P (SP), peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP), óxido nítrico (NO), peptídeo intestinal vasoativo (VIP), neuropeptídeo Y (NPY), acetilcolina (ACh), noradrenalina (NA), entre outros. A depressão alastrante é o fenômeno neurológico que provavelmente justifica achados experimentais e clínicos na enxaqueca. Ela tem velocidade de propagação semelhante à aura, ativa o núcleo espinal do trigêmeo e está relacionada à liberação de CGRP e NO. Alterações circulatórias detectadas por métodos complementares reforçam o papel da depressão alastrante.

Foram identificadas mutações nos genes CACNA1A no cromossomo 19 (codificando para um canal de cálcio), ATP1A2 no cromossomo 1 (codificando para uma K/Na-ATPase) e SCN1A no cromossomo 2 (codificando para um canal de sódio) (7). Essas descobertas são de extrema importância, pois permitem que sejam conhecidas as disfunções genéticas da enxaqueca hemiplégica familiar, levando, possivelmente à associação da mesma com falhas em neurotransmissores e garantindo maior especificidade e eficácia dos medicamentos utilizados para o tratamento dos doentes.

A aura é o termo usado para determinar o complexo de sintomas neurológicos, que acontece geralmente antes da cefaleia de enxaqueca com aura, porém pode ter início logo após a dor ter começado ou progredir para a fase da cefaleia. O tipo de maior recorrência, acometendo mais de 90% dos casos, é a aura visual, podendo apresentar-se

como escotoma sem fenômenos positivos, o que é frequentemente visto como um início agudo.

Segundo a Classificação Internacional de Cefaleia – terceira edição [2018] (7), quando a aura inclui diminuição de força, como o caso índice descrito anteriormente, a doença deve ser classificada como Enxaqueca hemiplégica, ou seja, apresenta fraqueza motora totalmente reversível, parestesia, sintomas visuais, problemas sensoriais e ao nível da fala. Sintomas conhecidos como “basilares” também são comuns, como vertigens, instabilidade e zumbidos (7).

Entre crises consecutivas de enxaqueca hemiplégica, 80% a 90% dos doentes são assintomáticos. Em 10% a 20% dos casos o quadro clínico pode incluir sinais cerebelares permanentes (nistagmo, ataxia, disartria) e, mais raramente, epilepsia e deficiência intelectual (7).

Em relação às variantes hemiplégicas, existe a Enxaqueca hemiplégica familiar, na qual pelo menos um membro da família, sendo de primeiro ou segundo grau, teve episódios com esses critérios descritos no caso relatado, portanto, o caso estudado é classificado como enxaqueca hemiplégica familiar.

A paciente M.R.T apresentou sintomas que incluem cefaleia pulsátil hemicrania direita, acompanhada de aura com escotomas visuais, fotofobia, náuseas e/ou vômitos, parestesia e intensa fraqueza de membros superiores, os quais são considerados sintomas típicos de enxaqueca com aura, fazendo parte de diversos subgrupos, sendo estes: enxaqueca clássica, enxaqueca oftálmica, hemiparestésica, hemiplégica ou afásica; enxaqueca acompanhada e enxaqueca complicada.

A confirmação do diagnóstico deve-se ao fato de haver um histórico familiar, relatado pela paciente, caracterizado pela provável enxaqueca hemiplégica da tia materna, que sente também as cefaleias e demais moléstias supracitadas, configurando um caso de enxaqueca hemiplégica familiar.

A paciente foi tratada anteriormente, por meio de automedicação, com drogas como analgésicos, anti-inflamatórios e até opióides. Sobretudo, não obteve sucesso, persistindo as crises mensais com duração prolongada.

A ressonância magnética do crânio, realizada no dia 23/01/2014, foram obtidas imagens do encéfalo, em aparelho de campo aberto, nas sequências pesadas em T1, T2, T2\* e FLAIR. Após a administração endovenosa de gadolínio, foram obtidas imagens pesadas em T1. Os resultados foram: parênquima cerebral com intensidade de sinal dentro dos limites da normalidade, ventrículos laterais 3º e 4º ventrículos de forma, topografia e

dimensões normais, cisternas da base, cissuras e sulcos da convexidade de aspecto anatômico, tronco cerebral e cerebelo com intensidade normal, alargamento do espaço liquórico retrocerebelar, podendo corresponder a megacisterna magna, ausência de área anormal de impregnação de contraste.

Além disso, apesar dos sintomas de enxaqueca com aura não diagnosticada há 7 anos, a paciente fazia o uso de anticoncepcional há 6 anos para o tratamento de síndrome do ovário policístico (SOP). A composição desse medicamento é 2,0 mg de acetato de ciproterona, 0,035 mg de etinilestradiol, onde cada drágea contém uma combinação de dois hormônios: o acetato de ciproterona, que é um progestógeno com propriedades antiandrogênicas, e o etinilestradiol (estrogênio). Esse medicamento possui contraindicação absoluta para pacientes com enxaqueca acompanhada por sintomas neurológicos, como a fraqueza muscular.

Após a consulta e diagnóstico, o médico neurologista recomendou a paciente de suspender o uso do anticoncepcional e, definir com a ginecologista o método mais adequado de acordo com o seu quadro de enxaqueca hemiplégica. Além disso, foi receitado para o tratamento profilático da enxaqueca da paciente o medicamento profilático topiramato.

Desde então, a paciente vem apresentando uma melhora significativa no quadro, não apresentando mais crises de enxaqueca, o que demonstra o sucesso terapêutico do tratamento profilático.

## REFERÊNCIAS

1. Martins AP, Simón A, Cabral A, Marques FB, Amaral J, Silva JAA da, et al. Enxaqueca: tratamento e prevenção. 2019. p. 1–7.
2. (IHS) IHS. Classificação internacional das cefaléias. *Int Headache Soc.* 2014;3:164.
3. Russell MB, Ducros A. Sporadic and familial hemiplegic migraine: Pathophysiological mechanisms, clinical characteristics, diagnosis, and management. *Lancet Neurol.* 2011;10(5):457–70.
4. Youssef PE, Mack KJ. Episodic and chronic migraine in children. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62(1):34–41.
5. Black DF. Sporadic and familial hemiplegic migraine: Diagnosis and treatment. *Semin Neurol.* 2006;26(2):208–16.
6. Thomsen LL, Olesen J. Sporadic hemiplegic migraine. *Cephalalgia.* 2004;24(12):1016–23.
7. Olesen J, Steiner TJ, Bendtsen L, Dodick D, Ducros A, Evers S, et al. The International Classification of Headache Disorders. 3rd ed. 2018. p. 28.