

**ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ
ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ****Συγχυτική ημικρανία
σε κορίτσι 11 ετών**

Θ. Τσεκουρά
Ε. Στεφανάκη
Ι. Δακανάλη
Σ. Βουτουφιανάκης
Α. Τσιλιμιγκάκη

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η ημικρανία είναι σχετικά συχνό αίτιο κεφαλαλγίας σε παιδιά και εφήβους. Σπάνια η ημικρανία μπορεί να προβάλλει ασυνήθιστα ως οξεία συγχυτική κατάσταση με ή χωρίς συνοδό κεφαλαλγία. Μια ήπια κάκωση κεφαλής μπορεί να δράσει ως εκλυτικό αίτιο. Περιγράφεται περίπτωση κοριτσιού 11 ετών που παρουσίασε αιφνίδια συγχυτικό επεισόδιο διάρκειας λίγων λεπτών στη διάρκεια του οποίου δεν αναγνώριζε τη μητέρα της, είχε δυσαρθρία και δεν είχε προσανατολισμό στο χώρο και το χρόνο. Παρόμοιο επεισόδιο αναφέρθηκε και στο παρελθόν μετά από πτώση με ποδήλατο. Τόσο ο κλινικός όσο και ο εργαστηριακός έλεγχος ήταν φυσιολογικός. Το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα και η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου δεν ανέδειξαν παθολογικά ευρήματα. **(Δελτ Α' Παιδιατρ Κλιν Πανεπ Αθηνών 2006; 53(4):343-346)**

Λέξεις ευρετηριασμού: κεφαλαλγία, συγχυτική ημικρανία, κάκωση κεφαλής.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Μια συχνή αιτία προσέλευσης παιδιών στα επείγοντα εξωτερικά ιατρεία είναι η κεφαλαλγία. Η ημικρανία ευθύνεται για πολλές τέτοιες περιπτώσεις¹. Μερικές φορές μπορεί να εμφανισθεί και ως συγχυτική κατάσταση με ή χωρίς ημικρανία. Αυτή η κλινική εικόνα μπορεί εμφανισθεί ενίοτε ή να πυροδοτηθεί με κάποιο ελαφρό τραυματισμό της κεφαλής².

Περιγράφεται περίπτωση κοριτσιού ηλικίας 11 χρόνων με συγχυτική ημικρανία. Συζητείται η συμπτωματολογία και η παθογένεια αυτής της σπάνιας μορφής ημικρανίας στα παιδιά.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Κορίτσι ηλικίας 11 χρόνων προσκομίστηκε στην κλινική μας από άλλο νομό διότι λίγες ώρες πριν παρουσίασε συγχυτικό επεισόδιο διάρκειας λίγων λεπτών. Δεν αναγνώριζε τη μητέρα της. Μπορούσε

να μιλά αλλά είχε δυσαρθρία. Δεν προσανατολιζόταν στο χρόνο και τον τόπο και παρουσίαζε υπνηλία. Δεν αναφέρθηκε λήψη φαρμάκων ή άλλων ουσιών.

Από το ατομικό αναμνηστικό της ασθενούς αναφέρεται παρόμοιο επεισόδιο πριν 5 χρόνια. Είχε προηγηθεί πτώση από ποδήλατο χωρίς σημαντικό τραυματισμό. Δεν αναφέρεται κάτι άλλο παθολογικό. Από το οικογενειακό ιστορικό είναι το δεύτερο παιδί τετραμελούς οικογένειας. Ο αδελφός της πάσχει από ινσουλινοεξαρτώμενο σακχαρώδη διαβήτη. Η μητέρα της παρουσιάζει ημικρανία από μικρή ηλικία.

Από την κλινική εξέταση, κατά την είσοδό της στο νοσοκομείο, το παιδί ήταν συνεργάσιμο και το επίπεδο συνείδησης φυσιολογικό. Ανέφερε, όμως, ήπια κεφαλαλγία, μετά από ερώτησή μας. Δεν θυμόταν τα γεγονότα κατά τη διάρκεια του συγχυτικού επεισοδίου. Τα ζωτικά σημεία ήταν φυσιολογικά. Θερμοκρασία σώματος 36,8°C. Αναπνοές περίπου 15/λεπτό. Αρτηριακή πίεση 105/67mmHg σφύξεις 97/min. Από τους οφθαλμούς υπήρχε ισοκορία και η αντίδραση της κόρης ήταν συμμετρική. Δεν υπήρχαν σημεία τραυματισμού. Το βάδισμα ήταν φυσιολογικό, οι εγκεφαλικές συζυγίες φυσιολογικές. Η βυθοσκοπήση ήταν φυσιολογική. Η μυϊκή ισχύς άνω και κάτω άκρων φυσιολογική. Οι παρεγκεφαλιδικές δοκιμασίες ήταν φυσιολογικές. Η επιπολής και εν τω βάθει αισθητικότητα ήταν επίσης φυσιολογικές. Από την υπόλοιπη φυσική εξέταση δεν υπήρχε κάτι παθολογικό.

Από τον εργαστηριακό έλεγχο: ουρία 32mg/dl, κρεατινίνη 65mg/dl, κάλιο 4mmol/L, νάτριο 141mmol/L, γλυκόζη 95mg/dl, ασβέστιο 9,8mg/dl, ALP 403U/L, φωσφόρος 4,5mg/dl, μαγνήσιο 1,8mg/dl. Γενική αίματος: λευκά 5.250/mm³, αιμοσφαιρίνη 12,5g/dl, αιματοκρίτης 37%, πολυμορφοπύρρηνα 60%, λεμφοκύτταρα 32%, μονοπύρρηνα 8%, αιμοπετάλια 212.000, TKE 14/1h, SGOT 22U/L, SGPT 14U/L, ολικά λευκώματα 7,9g/dl, αλβουμίνες 4,3g/dl. Γενική ούρων φυσιολογική, ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) φυσιολογικό, ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ) φυσιολογικό. Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου φυσιολογική.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Περίπου 5% των παιδιών ηλικίας έως 16 χρόνων πάσχουν από ημικρανία^{3,4}. Πολλοί είναι οι παράγοντες που προδιαθέτουν για ημικρανία όπως σχολικό stress, οικογενειακές συγκρούσεις, τραύματα εγκεφάλου, έντονη φυσική άσκηση, πείνα, θόρυβος, κρύο, ταξίδια. Η κληρονομικότητα διαδραματίζει πολύ σημαντικό ρόλο¹. Οι κρίσεις ημικρανίας στα παιδιά

μοιάζουν με εκείνες των ενηλίκων, αλλά παρουσιάζουν αρκετές σημαντικές διαφορές. Στην παιδική ηλικία η ημικρανία είναι συχνότερη στα αγόρια, ενώ στους ενήλικες είναι συχνότερη στις γυναίκες. Η διάρκεια των κρίσεων στα παιδιά είναι μικρότερη και κυμαίνεται από μερικά λεπτά έως μερικές ώρες. Οι εξωκρανιακές εκδηλώσεις είναι συχνότερες στα παιδιά και συνύπαρξη επιληπτικών κρίσεων και ημικρανίας στα παιδιά είναι σημαντική 9%⁵.

Ο ορισμός της παιδικής ημικρανίας που έδωσε ο Bille το 1962 είναι ευρέως διαδομένος. Σύμφωνα με αυτόν, η παιδική ημικρανία καθορίζεται από επεισόδια παροξυστικής κεφαλαλγίας με ελεύθερα μεσοδιαστήματα και παρουσία δύο από τα παρακάτω στοιχεία. Ετερόπλευρο άλγος, ναυτία, οπτική αύρα, θετικό οικογενειακό ιστορικό⁶. Με βάση τη Διεθνή Κατάταξη των Διαταραχών Κεφαλαλγίας (ICHD) του 2004^{7,8}, η ημικρανία διακρίνεται σε 6 κατηγορίες.

1. Ημικρανία χωρίς αύρα
2. Ημικρανία με αύρα
 - Τυπική αύρα με ημικρανιακή κεφαλαλγία
 - Τυπική αύρα με μη-ημικρανιακή κεφαλαλγία
 - Τυπική αύρα χωρίς κεφαλαλγία
 - Οικογενής ημιπληγική ημικρανία
 - Σποραδική ημιπληγική ημικρανία
 - Ημικρανία τύπου βασικής αρτηρίας
3. Περιοδικά σύνδρομα της παιδικής ηλικίας που συχνά προηγούνται της ημικρανίας
 - Κυκλικοί έμετοι
 - Κοιλιακή ημικρανία
 - Καλοήθης παροξυσμικός ίλιγγος της παιδικής ηλικίας
4. Αμφιβληστροειδική ημικρανία
5. Επιπλοκές ημικρανίας
 - Χρόνια ημικρανία
 - Status ημικρανίας
 - Επίμονη αύρα χωρίς έμφρακτο
 - Ημικρανιακό έμφρακτο
6. Πιθανή ημικρανία

Η συγχυτική ημικρανία έχει παραληφθεί από την κατάταξη του 2004 αλλά θεωρείται και περιγράφεται ως παραλλαγή της ημικρανίας⁸.

Η συγχυτική ημικρανία είναι ένας ασυνήθης τύπος ημικρανίας που χαρακτηρίζεται από αιφνίδια έναρξη με σύγχυση, δυσκολία προσανατολισμού, δυσαρθρία ή αδυναμία διατήρησης ομιλίας ή άλλων κινητικών δραστηριοτήτων, ελαττωμένη απαντητικότητα σε προφορικές εντολές, ενώ έχουν ακόμα αναφερθεί ευερεθιστότητα και επιθετική συμπεριφορά. Σε όλες τις περιπτώσεις αναφέρονται διαταραχές μνήμης με αμνησία του επεισοδίου^{1,9}. Πρώτη αναφορά του

όρου έγινε το 1970 από τους Gascon και Barlow. Η πλειοψηφία των ασθενών είναι κάτω των 21 ετών, ενώ είναι πιο συχνή στα αγόρια^{1,3,10,11}. Η κεφαλαλγία μπορεί να είναι ασήμαντη ή ακόμα και απύσχα⁹ και μπορεί να προηγείται ή να έπεται της σύγχυσης. Το 50% των ασθενών έχουν ατομικό ιστορικό ημικρανίας ή κεφαλαλγίας¹², ενώ οικογενειακό ιστορικό ημικρανίας ή σοβαρής κεφαλαλγίας υπάρχει στο 75% των περιπτώσεων. Υποχωρεί αυτόματα, ενώ ακολουθεί ύπνος που μοιάζει με μετακριτική φάση⁹. Υποτροπιάζοντα επεισόδια οξείας συγχυτικής ημικρανίας συμβαίνουν στο 25% των ασθενών¹².

Σε ορισμένες περιπτώσεις, ήπια κάκωση κεφαλής μπορεί να προηγείται των επεισοδίων σύγχυσης^{1,2,9,12,13} και για το λόγο αυτό η συγχυτική ημικρανία αναφέρεται και ως «ημικρανία των ποδοσφαιριστών» (αναφερόμενοι στο αμερικάνικο ποδόσφαιρο που οι συγκρούσεις ανάμεσα στους αθλητές είναι συχνές)⁸.

Τα επεισόδια αυτά δεν χαρακτηρίζονται μετατραυματικά όταν δεν υπάρχει απώλεια συνείδησης μετά τον τραυματισμό και όταν μεσολαβεί λανθάνουσα περίοδος από την κάκωση ως την έναρξη των συμπτωμάτων. Η λανθάνουσα περίοδος στη συγχυτική ημικρανία είναι συνήθως από αρκετά δευτερόλεπτα ως 4 ώρες με μέση διάρκεια 1 ως 10 λεπτά. Οι ασθενείς που έχουν υποστεί αυτού του είδους τα επεισόδια έχουν αυξημένη πιθανότητα να εκδηλώσουν στο μέλλον ημικρανία παρόμοιας φύσης χωρίς εκλυτικό αίτιο².

Το ΗΕΓ στη διάρκεια των επεισοδίων μπορεί να είναι φυσιολογικό¹⁴, αλλά συνήθως παρουσιάζει μια διάχυτη επιβράδυνση του βασικού ρυθμού με δέλτα κύματα καθώς και μετωπιαία διαλείπουσα ρυθμική δέλτα δραστηριότητα (frontal intermittent rhythmic delta activity, FIRDA). Το ΗΕΓ επανέρχεται στο φυσιολογικό συνήθως σε 24-72 ώρες¹⁵. Όσον αφορά στην παθογένεια της διαταραχής του επιπέδου συνείδησης στη συγχυτική ημικρανία, η θεωρία του εντοπισμένου εγκεφαλικού οιδήματος λόγω αγγειοσυσπάσης (1970) έχει δώσει τη θέση της στη σχετικά πρόσφατη θεωρία της πρωτοπαθούς νευρολογικής δυσλειτουργίας στο υποφλοιώδες ή ανώτερο τμήμα του εγκεφαλικού στελέχους με τις αγγειακές ανωμαλίες να είναι δευτεροπαθείς². Η παθοφυσιολογία της κεφαλαλγίας της ημικρανίας είναι αβέβαιη με τα τελευταία στοιχεία να εμπλέκουν μηχανισμούς όπως ανωμαλίες μετάδοσης στις κεντρικές οδούς της σεροτονίνης, συσσώρευση αιμοπεταλίων και απελευθέρωση αγγειοδραστικών παραγόντων, νευρογενείς φλεγμονώδεις μηχανισμούς και ανωμαλίες στη μετάδοση της ώσης στο τρίδυμο νεύρο⁸. Η

ασθενής μας εμφάνισε δύο συγχυτικά επεισόδια σε διάστημα 5 ετών. Ο πονοκέφαλος που αναφέρθηκε ακολούθησε το επεισόδιο και δεν ήταν σημαντικός. Στο πρώτο επεισόδιο είχε προηγηθεί ήπιος τραυματισμός κεφαλής, ενώ υπάρχει θετικό οικογενειακό ιστορικό ημικρανίας από τη μητέρα.

Η διαφορική διάγνωση της συγχυτικής ημικρανίας περιλαμβάνει 1) την εγκεφαλίτιδα (κυρίως λόγω ερπητοϊών), 2) τις δομικές εγκεφαλικές βλάβες, 3) τις κρανιοεγκεφαλικές κακώσεις, 4) τις επιληπτικές κρίσεις (άτυπες, επιπλεγμένοι εστιακοί σπασμοί, μετακριτική φάση), 5) τις τοξικές εγκεφαλοπάθειες (δηλητηρίαση εξ ύδατος ή από φάρμακα όπως σαλικυλικά, αιθανόλη, βενζοδιαζεπίνες, βαρβιτουρικά, αντιισταμινικά, αντισπασμωδικά, οπιοειδή, φαινοθειαζίνες), 6) τις μεταβολικές εγκεφαλοπάθειες (σύνδρομο Reye, υπογλυκαιμία), 7) την οξεία ψύχωση, 8) την ημικρανία τύπου βασικής αρτηρίας και τέλος 9) το migraine stupor^{1,2,9,13}. Το ιστορικό, η κλινική εξέταση και οι βασικές εργαστηριακές εξετάσεις σε ένα σημαντικό βαθμό αρκούν για να οδηγήσουν στη διάγνωση. Όταν τα παραπάνω δεν είναι σαφή, η εξέταση για τοξικολογικές ουσίες, το ΗΕΓ και η αξονική ή η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου θέτουν με σιγουριά τη διάγνωση εξ αποκλεισμού. Η θεραπεία της συγχυτικής ημικρανίας είναι όμοια με την κλασική ημικρανία. Σκοπός της θεραπείας γενικότερα είναι η ανακούφιση του πόνου, η προαγωγή του ύπνου, η εξάλειψη της ναυτίας, όταν υπάρχει και η πρόληψη των υποτροπών. Αναλγητικά όπως η ιμπουπροφένη είναι αποτελεσματικά. Δόση ιμπουπροφένης 7,5mg/kg/δόση είναι ικανοποιητική στην εξάλειψη του πόνου στα παιδιά με καλύτερο αποτέλεσμα στα αγόρια¹⁶. Άλλοι μη στεροειδείς παράγοντες όπως το κετορολάκ και η νατριούχος ναπροξένη μπορεί να είναι δραστικοί. Αγγειοσυσπαστικοί παράγοντες μπορούν να χρησιμοποιηθούν αλλά μόνο σε πρόσφατη έναρξη της κεφαλαλγίας και όταν δεν έχουμε συνοδό οφθαλμοπληγία ή ημιπληγία. Στην κατηγορία αυτή ανήκει η εργοταμίνη (χορήγηση p.os, ενδορινικά, υπογλώσσια, ενδοορθικά, μέχρι 3 δόσεις/24ωρο με μεσοδιάστημα 30 λεπτών), που χρησιμοποιείται όμως λιγότερο λόγω της φαρμακευτικής κεφαλαλγίας που προκαλεί. Η σουματριπτάνη (p.os, ενδορινικά, υποδόρια, μπορεί να δοθεί και 2η δόση, 1-2 ώρες μετά τη 1η) είναι επίσης αποτελεσματική καθώς και τα νεότερα φάρμακα φροβατριπτάνη και αλμοτριπτάνη που χορηγούνται p.os που θεωρούνται πιο δραστικά και από τη σουματριπτάνη.

Ηρεμιστικά και ναρκωτικά αναλγητικά φάρμακα (χλωράλη, υδρομορφόνη, μεπεριδίνη και μορφίνη) που προάγουν τον ύπνο μπορούν να ανακουφίσουν

από το πόνο όταν χορηγηθούν για μικρό χρονικό διάστημα. Χρήσιμα φάρμακα είναι επίσης τα αντιεμετικά, όταν υπάρχουν συμπτώματα.

Προφυλακτική θεραπεία ενδείκνυται όταν η θεραπεία οξείας φάσης χρησιμοποιείται τουλάχιστον 2 φορές την εβδομάδα, όταν τα επεισόδια προκαλούν σημαντική ανικανότητα για αρκετές μέρες ή συνδέονται με σοβαρά νευρολογικά συμπτώματα ή όταν οι αγγειοσυσπαστικοί παράγοντες αντεδείκνυνται ή δε γίνονται καλά ανεκτοί. Για προφύλαξη χρησιμοποιούνται β-αναστολείς, αναστολείς διαύλων ασβεστίου και αντικαταθλιπτικά. Ωστόσο δεν υπάρχει συστηματική μελέτη για την αποτελεσματικότητα της προφυλακτικής θεραπείας στα παιδιά¹.

Συμπερασματικά η συχνητή ημικρανία είναι μια ασυνήθιστη μορφή ημικρανίας που εμφανίζεται με οξεία αλλαγή του επιπέδου συνείδησης με πλήρη όμως αποδρομή των συμπτωμάτων το αργότερο σε διάστημα λίγων ημερών. Η αναγνώριση του συνδρόμου είναι σημαντική γιατί η διάγνωση μπορεί να τεθεί με σιγουριά από το ιστορικό και μπορούν να αποφευχθούν επεμβατικές διαγνωστικές εξετάσεις. Σε αρκετές περιπτώσεις, βέβαια, όπως ήταν και η δική μας θα χρειαστεί ενδελεχής έλεγχος. Τέλος, είναι σημαντικό να θυμόμαστε ότι τα επεισόδια αυτά μπορεί να υποτροπιάσουν ή ακόμα και να εξελιχθούν σε επεισόδια τυπικής ημικρανίας στη μετέπειτα ζωή.

Confusional migraine in a girl 11 years old

O. Tsekoura, E. Stefanaki, J. Dacanali,

S. Voutoufianakis, A. Tsilimigaki
(*Ann Clin Paediatr* 2006; 53(4):343-346)

Migraine is a rather common cause of headache in children and adolescents. Rarely migraine can arise in a peculiar way as an acute state of confusion. This event can be triggered by mild head trauma. We present a case of an 11 year-old girl with an episode of confusion which lasted half an hour. During the episode our patient couldn't recognise her mother, had dysarthria and was disorientated. Physical examination and laboratory tests were normal. Electroencephalography (EEG) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed no central nervous system abnormalities.

Key words: migraine, confusional migraine, head injury.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Bechtel K. Acute mental status change due to acute confusional migraine. *Pediatr Emerg Care* 2004; 20:238-41.
2. Ferrera PC, Reicho PR. Trauma-triggered migraine. *Am J Emerg Med* 1996; 14:276-8.
3. Aysun S, Yetuk M. Clinical experience on headaches in children: analysis of 92 cases. *J Child Neurol* 1998; 13:202-10.
4. Aromaa M, Sillanpaa ML, Rautava P, Helenius H. Childhood headache at school entry: a controlled clinical study. *Neurology* 1998; 50:1729-36.
5. Κότσας ΧΙ. Κεφαλαλγίες στα παιδιά. *Παιδιατρική* 2000; 63:197-204.
6. Bille B. Migraine in schoolchildren. *Acta Paediatrica* 1962; 51(Suppl 136):1-151.
7. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2004; 24(Suppl 1):1-160.
8. Lewis DW, Pearlman E. The migraine variants. *Pediatr Ann* 2005; 34:486-8,490-2,494-7.
9. Bigal ME, Lipton RB, Cohen J, Silberstein SD. Epilepsy and migraine. *Epilepsy Behav* 2003; 4 Suppl 2:S13-24.
10. Amit R. Acute confusional state in childhood. *Childs Nerv Syst* 1988; 4:255-8.
11. D'Cruz OF, Walsh DJ. Acute confusional migraine: Case series and review of literature. *Wis Med J* 1992; 91:130-1.
12. Sheth RD, Riggs JE, Bodensteiner JB. Acute confusional migraine: Variant of transient global amnesia. *Pediatr Neurol* 1995; 12:129-31.
13. Nezu A, Kimura S, Ohtsuki N, Tanaka M, Takebayashi S. Acute confusional migraine and migrainous infarction in childhood. *Brain Dev* 1997; 19(2):148-51.
14. Tinuper P, Cortelli P, Sacquegna T, Lugaresi E. Classic migraine attack complicated by confusional state: EEG and CT study. *Cephalalgia* 1985; 5:63-8.
15. Pietrini V, Terzano MG, D'Andrea G, Parrino L, Cananzi Ar, Ferro Milione F. Acute confusional migraine: Clinical and electroencephalographic aspects. *Cephalalgia* 1987; 7:29-37.
16. Lewis DW, Kellstein D, Dahl G. Children's ibuprofen suspension for the acute treatment of pediatric migraine. *Headache* 2002; 42:780-6.