



:: Enxaqueca Hemiplégica (HM)



- Este documento é uma tradução das recomendações Francesas elaboradas pelos Drs. Anne Ducros e Gaële Come, revista e publicada pela Orphanet em 2010.
- Alguns dos procedimentos mencionados, em particular os tratamentos farmacológicos, podem não estar validados no país onde exerce.

Sinónimos:

Enxaqueca com aura motora

Definição:

- ▶ **Enxaqueca Hemiplégica (HM)** é uma variante rara de enxaqueca com aparecimento de aura motora (a enxaqueca é acompanhada por uma fraqueza muscular transitória). Com base no historial familiar é possível diferenciar a **enxaqueca hemiplégica familiar (FHM)**, onde pelo menos um familiar em 1º ou 2º grau do doente sofre da mesma condição; da **enxaqueca hemiplégica esporádica (SHM)**, onde mais ninguém na família é afectado.
- ▶ Durante uma **crise típica de HM** verifica-se **um défice motor** que se faz **sempre acompanhar de pelo menos outro sinal de aura**, sendo os mais comuns problemas sensoriais, visuais e ao nível da fala. Sintomas ditos "basilares" são também comuns: vertigens, instabilidade e zumbidos.
- ▶ **Crises graves de HM** podem surgir tanto na FHM como na SHM e caracterizam-se por um **defíc motor prolongado, confusão** ou **coma, febre** e **crises epiléticas**.
- ▶ Entre crises consecutivas de HM, 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.

Para mais informações:

[Ver sumário da Orphanet](#)

Menu

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência	Recomendações para os serviços de urgência hospitalar
Sinónimos Mecanismos Riscos específicos em situações de emergência Tratamentos a longo prazo prescritos frequentemente Precauções Particularidades nos cuidados pré-hospitalares Para obter mais informações	Questões e recomendações de emergência Orientações Interacções medicamentosas Precauções anestésicas Medidas preventivas Medidas terapêuticas adicionais e internamento hospitalar Doação de órgãos Contactos de emergência Bibliografia Anexos

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de emergência Aplicáveis a doentes com Enxaqueca Hemiplégica

Sinónimos

- ▶ enxaqueca com aura motora, HM
- ▶ pode surgir como:
 - enxaqueca hemiplégica familiar, FHM
 - enxaqueca hemiplégica esporádica, SHM

Mecanismo

- ▶ enxaqueca acompanhada por aura caracterizada por défice motor associada a pelo menos mais um sintoma (como problemas visuais/sensoriais, afasia, vertigens, zumbidos)

Riscos específicos em situações de emergência

- ▶ crises graves: défice motor prolongado, hipertermia (por vezes intensa), confusão, coma com complicações inerentes (agitação, risco de aspiração, falência respiratória), crises epiléticas, estado de mal epilético
- ▶ pequeno traumatismo na cabeça ou situações de stress podem despoletar uma crise

Tratamentos a longo prazo prescritos frequentemente

- ▶ tratamento para crises:
 - paracetamol
 - anti-inflamatórios não esteróides (cetoprofeno, aspirina)
 - neurolépticos antieméticos (metoclopramida)
- ▶ tratamento de base (diário):
 - agentes anti-epiléticos eficazes para prevenir a enxaqueca com aura (topiramato, valproato de sódio, lamotrigina)
 - outros tratamentos anti-enxaqueca (bloqueadores beta, antagonistas do cálcio, antidepressivos tricíclicos)

Precauções

- ! – excluir hipoglicemia
- na ausência de um diagnóstico definitivo, procurar causas vasculares ou infecciosas

Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- ▶ não existe tratamento eficiente para aura
- ▶ não administrar triptanos
- ▶ não administrar nimodipina (causa exacerbação da aura durante uma crise)
- ▶ não existem contra-indicações na administração dos anestésicos habituais
- ▶ orientação dependendo da gravidade: Serviços de Urgência e Trauma com observação por neurologia nas crises típicas; Serviços de Cuidados Intensivos ou de reanimação nas crises graves

Para mais informações

- ▶ Por favor visite a página: www.orpha.net e escreva o nome da doença. Na página do sumário clique em “centros especializados” na tabela à direita, de seguida seleccione “Portugal” no campo “País” na página dos centros especializados.

Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

Questões e recomendações de emergência

- ▶ [Crises Típicas de HM](#)
- ▶ [Crises Graves de HM](#)

1. Crises Típicas de HM

- ▶ **Medidas de diagnóstico em urgência:**

Diagnóstico por eliminação - apenas possível em consulta

- **Historial:** o diagnóstico só pode ser feito caso o doente:
 - tenha conhecimento da sua doença e/ou
 - consiga relatar com clareza o início de pelo menos uma crise idêntica
 - seja capaz de falar (no caso de ser uma criança e/ou ter afasia: consultar um familiar próximo)
 - o processo de diagnóstico é facilitado se o doente possuir um cartão identificativo como ilustrado no [Anexo 1](#)
- **Descrição de uma crise:**
 - normalmente, a aura começa por comprometer a **visão**, comprometendo de seguida **aspectos sensoriais** como **parestesia unilateral** ascendente que se pode estender até à face.
 - **seguem-se problemas na fala e défice motor** (sendo que a hemiparesia é mais comum que a hemiplegia).
 - **défices neurológicos** podem durar entre **10 minutos até várias horas**.
 - **dores de cabeça** surgem **durante ou após o défice** sendo muitas vezes acompanhadas por náusea, vômito, fotofobia e fonofobia.
- **Medidas imediatas:** testar e tratar a hipoglicemia (diagnóstico diferencial)
- **Nos Serviços de Urgência:**
 - confirmar o diagnóstico de HM re-consultando o doente e/ou os seus familiares próximos.
 - quando confirmado um diagnóstico de HM não há necessidade de realizar mais investigação.
 - **isolar o doente num local escuro e calmo.**

- ▶ **Tratamento imediato**

- **Aura:**
 - **nenhum tratamento se mostrou genuinamente eficaz.** É melhor deixar os doentes a descansar num local calmo até recuperarem do défice.
 - Algumas publicações e com número de casos reduzido, sugerem que existe uma melhoria na aura após administração intranasal de cetamina ou de naloxona endovenosa.
- **Tratar as dores de cabeça o mais rápido possível a fim de diminuir a dor:** aplicável também durante a aura, no caso de a dor de cabeça ainda não ter surgido
 - anti-inflamatórios não esteróides (cetoprofeno 150mg) via oral, ou aspirina 1g.
 - **em casos de náusea grave:** cetoprofeno 100mg e metoclopramida 10mg, por via rectal.
 - **se já se verificar uma dor de cabeça intensa acompanhada por vômitos:** infusão endovenosa de: Perfalgan® (paracetamol) 1g e metoclopramida 10mg.

2. Crises graves de HM

▶ Medidas de diagnóstico em urgência:

- **Muito difícil de diagnosticar**, mesmo em casos de doentes que se saiba que sofram de FHM ou SHM.
- **Procurar outras causas vasculares ou infecciosas** (investigação adicional). **Esta parte é essencial.**

■ Critérios de gravidade e complicações:

- **Coma profundo**
- **Falência respiratória**
- **Hipertermia** (onde as temperaturas podem atingir os 41°C)
- **Défice neurológico total:** hemiplegia, mutismo, problemas de deglutição
- **Confusão major, com agitação e alucinações**
- **Vómito** (risco de aspiração)
- **Crises epiléticas e, por vezes, estado de mal epilético** - parcial ou generalizado

■ Exames de urgência:

- Investigações clínicas (de acção imediata e, posteriormente, regulares)
 - **Nível de consciência:** escala de Glasgow (podendo ter uma pontuação tão reduzida como 3)
 - **Monitorização cardiorespiratória:** frequência respiratória, saturação, pulso e PA, auscultação pulmonar (obstrução ou aspiração)
 - **Temperatura:** hipertermia, onde as temperaturas podem atingir os 41°C
 - **Extensão do défice:** hemiplegia, mutismo, problemas de deglutição
- investigações complementares à clínica: estas permitem o diagnóstico diferencial e o rastreio de factores que potencializem crises graves de HM (ver [tabela](#))
 - Exames imediatos: excluir hipoglicemia (diagnóstico diferencial)
 - Análises laboratoriais ao sangue e urina: **glucose plasmática, electrólitos, hemograma, proteína C-reactiva, testes de função hepática, calcemia, teste com tiras reagentes para a urina, procurar por substâncias tóxicas quer no sangue quer na urina**
 - Imagem cerebral: **no mínimo realizar um exame de TC simples**; a RM com contraste é uma melhor opção
 - **Punção lombar em casos de febre:** a realizar **depois dos exames imagiológicos**
 - **Raio-X torácico** (quando existe febre e/ou dificuldades respiratórias)
 - **Electrocardiograma (ECG)**
 - **Electroencefalograma (EEG)** quando há suspeita de crises epiléticas ou confusão, procurando por estado de mal epilético não convulsivo

▶ Medidas terapêuticas imediatas

O tratamento é inteiramente sintomático:

- **Tubo nasogástrico**
- **Cateter venoso periférico**
- Aura: nenhum tratamento se provou eficaz
- Hipertermia: **Perfalgan® (paracetamol) e.v.** 1g, a cada 8 horas
- **Dores de cabeça:** **Perfalgan® (paracetamol) e.v.** com **metoclopramida no caso de se verificar náusea**, acompanhar por vezes com cetoprofeno 100mg a cada 12 horas
- **Crises epiléticas e estado de mal epilético:** **agentes anti-epiléticos** orais e/ou e.v. Administrar o mesmo tratamento aplicado noutras crises epiléticas.

Orientações

- ▶ Onde?
 - **Crises típicas:** transportar até ao **Serviço de Urgência** mais próximo. Manter sob observação até à recuperação do défice neurológico concedendo posteriormente alta médica.
 - **Crises graves sem falência respiratória:** transportar até ao **Serviço de Urgência** mais próximo e admitir o doente no Serviço de Cuidados Continuados do Departamento de Neurologia
 - **Crises graves com falência respiratória:** transportar até ao **Serviço de Urgência** (“**equipa de Emergência**”) e admitir o doente no Serviço de Cuidados Intensivos
- ▶ Quando? O mais rápido possível
- ▶ Como? **Para crises graves com febre, confusão, coma, falência respiratória:** ECG, oxigénio, cateter venoso periférico

Interacções medicamentosas

- ▶ **Evitar angiografias que façam uso de uma linha para injeção de iodo:** qualquer angiografia (coronária, cerebral) **pode despoletar uma crise grave** com coma e, por isso, deve de ser evitada. **Na falta de um procedimento alternativo**, o doente deve ser monitorizado durante **24 horas após a intervenção para se detectarem sintomas de uma crise grave**
- ▶ **Triptanos:** são contra-indicados apesar de alguns autores defenderem a sua eficácia e segurança no alívio das dores de cabeça durante uma crise de HM. **Nunca podem ser usados durante a aura** (típica ou prolongada)
- ▶ **Nimodipina:** pode **exacerbar a aura prolongada** durante uma crise grave

Precauções anestésicas

- ▶ Não há quaisquer contra-indicações associadas à HM.

Medidas preventivas

- ▶ Evitar factores que potencializem crises de HM (típica ou grave): "stress" e traumatismos cranianos, mesmo que de pequena gravidade

Medidas terapêuticas adicionais e internamento hospitalar

- ▶ **Prevenção da trombose venosa profunda:** heparina de baixo peso molecular (**HBPM**) até recuperação da mobilidade
- ▶ **Alimentação por sonda nasogástrica** até o doente conseguir deglutir normalmente
- ▶ **Défice motor:** fisioterapia diária assim que possível; continuar depois da alta médica
- ▶ **Afasia:** terapia da fala assim que possível; continuar depois da alta médica
- ▶ **Cuidados adicionais:** posicionamento, mobilização, cuidados nos pontos de contacto

Doação de órgãos



- Em teoria é possível, contudo é muito improvável que esta doença progrida até ao ponto de causar morte cerebral no doente
- A doação é viável mesmo no caso de morte cerebral (ex.: depois de um AVC)

Contactos de emergência

- ▶ Por favor visite a página: www.orpha.net e escreva o nome da doença. Na página do sumário clique em “centros especializados” na tabela à direita, de seguida seleccione “Portugal” no campo “País” na página dos centros especializados.

Bibliografia

- Ducros A. Familial and sporadic hemiplegic migraine. Rev Neurol (Paris). 2008 Mar; 164(3):216-24. Epub 2008 Mar 11

Anexos

1. Cartão identificativo fornecido aos doentes

Cartão de doente – Enxaqueca Hemiplégica	
Apelido (s): _____	
Nome: _____	
Data de nascimento: _____	
Pessoa a quem se deve avisar (familiar, amigo): _____	Telef. Móvel: _____
Tratamento habitual: _____	
Neurologista: _____	Telefone: _____
<p>Sou doente de enxaqueca hemiplégica. Durante uma crise, tenho transtornos de motricidade (paralisação de um ou vários membros), da sensibilidade (dormência, insensibilidade de um ou vários membros), da fala e da visão. Estes transtornos neurológicos podem durar desde vários minutos até várias horas. São seguidos de dores de cabeça com náuseas e vômitos.</p> <p>Se não tenho capacidade de me mover, falar ou se perdi a consciência: avise o 112 (número de emergência) para me levarem para o serviço de urgência mais próximo.</p>	

2. Tabela

Resultados dos exames complementares durante uma crise grave de FHM/SHM	
TC / RM	<ul style="list-style-type: none">- Durante a crise: cérebro normal ou edema cerebral com tumefacção cortical- Check-up passadas algumas semanas: parênquima cerebral normal (sem sequelas)- Por vezes (<15%) atrofia cerebral, afectando predominantemente a porção anterior do verme, deixando o tronco cerebral intacto (anomalia permanente, tanto durante as crises como entre elas)
EEG	<ul style="list-style-type: none">- Ondas lentas difusas predominantemente no hemisfério contralateral ao défice; por vezes ponta-onda periódica ou disritmia.- Anomalias que podem durar semanas depois de uma crise grave.
LCR	<ul style="list-style-type: none">- Normal ou apresentando meningite linfocítica asséptica (12-290/mm³), por vezes de formulação mista ou predominantemente polinuclear- Conteúdo proteico ligeiramente aumentado no LCR (até 1 g/L)- Níveis de glucose do LCR normais- Líquido estéril (culturas negativas)
Doppler transcraniano	<ul style="list-style-type: none">- Aceleração generalizada ou localizada das velocidades intracranianas

Estas recomendações foram elaboradas em colaboração com o Dr. Anne Ducros do Centro de Tratamento de Urgência para Dores de Cabeça e com o Centro de Referência para Doenças Vasculares Raras do Sistema Nervoso Central e da Retina (CERVCO), Hospital Lariboisière, Paris; e com o Dr. Gaële Comte, SAMU-69 Lyon.

Data de realização: 21 de Maio de 2010

Tradução: Orphanet Portugal

Data de tradução: 30 de Julho de 2014