

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE VALENCIA**

**SAN VICENTE MÁRTIR**



**REVISIÓN DEL AURA VISUAL SIN CEFALEA DE INICIO EN LA  
EDAD ADULTA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Presentado por:**

**ELENA ISABEL GARCÍA CULEBRAS**

**Tutor:**

**CARLOS PERLA MUEDRA**



## AGRADECIMIENTOS

Agradecer en primer lugar al Dr. Carlos Perla, por aceptar dirigir mi trabajo, y también por su gran ayuda y disponibilidad siempre que la he necesitado.

A la Universidad Católica de Valencia y la Facultad de Medicina, por haberme dado la oportunidad de estudiar la única carrera que quería estudiar desde que tenía cinco años.

A mis padres, por respetar mi sueño de ser médico y animarme en todo el proceso estando a mi lado. Siempre estaré agradecida al esfuerzo que realizáis día a día por mí.

A María, porque no sé qué hubiera sido de este viaje tan largo sin ti a mi lado. Aún nos queda mucho camino por recorrer, y lo mejor es que seguro que será juntas. Por fin somos médicos las dos.

A Manoli, Caro y Jeru, por ser la segunda familia que me ha ayudado en uno de los momentos más críticos de la carrera, y haber estado toda la vida alegrándoos de mis logros.

Por último, al resto de mi familia, que siempre habéis sabido lo que quería, y por fin podéis ver el resultado de tantos años de trabajo. Gracias por decirme siempre que era capaz de conseguirlo.

## ÍNDICE

1. RESUMEN .....	vi
1.1 RESUMEN .....	vi
1.2 ABSTRACT .....	vii
2. INTRODUCCIÓN.....	8
2.1 DEFINICIÓN .....	8
2.2 ETIOPATOGENIA.....	10
2.3 DIAGNÓSTICO.....	21
2.4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL .....	24
2.5 TRATAMIENTO .....	26
2.6 JUSTIFICACIÓN.....	28
3. HIPÓTESIS .....	29
4. OBJETIVOS .....	29
4.1 OBJETIVO PRINCIPAL .....	29
4.2 OBJETIVOS SECUNDARIOS .....	29
5. MATERIAL Y MÉTODOS .....	30
5.1 CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	31
6. RESULTADOS .....	34
6.1 CASO CLÍNICO .....	34
7. DISCUSIÓN .....	37
8. CONCLUSIONES.....	47
9. BIBLIOGRAFÍA .....	48
10. ANEXOS .....	51
10.1 CERTIFICADO COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN .....	54

## 1. RESUMEN

### 1.1 RESUMEN

**Fundamentos y objetivos:** Se realiza una revisión bibliográfica sobre el aura visual sin cefalea de inicio en la edad adulta a propósito de un caso clínico de una mujer de 77 años, donde es inusual que el aura visual no esté acompañada de cefalea. Documentamos las características de la enfermedad para compararla con los casos existentes en la literatura.

**Material y métodos:** Las bases de datos que se han empleado para la búsqueda bibliográfica de este trabajo son principalmente PubMed/MEDLINE y EBSCOhost. También se buscaron datos en la biblioteca científica electrónica en línea SciELO y en Google Scholar. De todos los artículos seleccionados, se escogieron nueve para la realización comparativa con nuestro caso clínico.

**Resultados:** Estudiamos a una paciente de 77 años que acude a la consulta de oftalmología con síntomas de escotomas brillantes de 30 minutos de duración compatibles con aura visual no acompañada de cefalea.

**Conclusiones:** El aura visual de migraña sin cefalea es una variante poco frecuente de la migraña. Es una enfermedad benigna que se puede presentar a cualquier edad, más frecuentemente en la edad adulta, siendo importante reconocerla dado que puede simular patologías graves como el ictus y la epilepsia. Su diagnóstico se basa en la correcta historia clínica y en tener claros los síntomas del aura aplicando la *Visual Aura Rating Scale* (VARs).

*Palabras clave: aura visual, migraña, depresión cortical propagada, escotoma, edad adulta.*

## 1.2 ABSTRACT

**Background and objectives:** We implement a bibliographic review about visual aura without headache onset in adulthood in a clinical case about a 77-year-old woman, where is unusual that visual aura is not accompanied with headache. We document the characteristics of the illness to compare it with the existing cases in the literature.

**Material and methods:** The used database on the search of bibliographic data in this thesis were mainly Pubmed/MEDLINE and EBSCOhost. We did our research of data on the Online Electronic Science Library SciELO and Google Scholar as well. Of all the chosen articles, we selected 9 to make the comparative with our clinical case.

**Results:** We study a 77-year-old patient who goes to the ophthalmology practice with scintillating scotomas lasting approximately 30 minutes compatible with visual aura without headache.

**Conclusions:** Migraine visual aura without headache is a rare variant of migraine. It is a benign disease which can be presented at any age, more frequently in adulthood, being important its recognition since it can simulate severe pathologies as stroke and epilepsy. Its diagnosis is based on the correct medical history and be clear about the aura symptoms applying the Visual Aura Rating Scale (VARs).

*Keywords: visual aura, migraine, cortical spreading depression, scotoma, adulthood.*

## 2. INTRODUCCIÓN

### 2.1 DEFINICIÓN

La migraña consiste en crisis recurrentes de dolor de cabeza que pueden precederse de síntomas sensitivos transitorios denominados aura de migraña. En ocasiones, los síntomas del aura pueden presentarse de modo aislado sin seguirse de cefalea siendo muy difícil su diagnóstico como en el caso que se revisa en el presente trabajo de fin de grado.

La migraña es una de las enfermedades neurológicas más comunes, afectando alrededor del 11% de la población adulta mundial. Aproximadamente un tercio de los individuos con migraña experimentan síntomas de aura, consistiendo más frecuentemente en alteraciones transitorias visuales (1).

La migraña constituye la enfermedad más incapacitante en la población adulta joven, no sólo por la intensidad del dolor de cabeza, sino por todos los síntomas que la acompañan, como la fotofobia, la sonofobia o las náuseas.

El aura de migraña definida según la *International Headache Society* (IHS) es un trastorno recurrente que se manifiesta como ataques de síntomas neurológicos focales reversibles que se van desarrollando gradualmente durante 5-20 minutos, durando menos de 60 minutos (2). Esta migraña puede ir acompañada de aura visual, motora o somatosensorial (3). Los síntomas visuales son de lejos los más comunes y ocurren en el 98-99% de migrañas con aura, mientras que las alteraciones del lenguaje solo ocurren en un 10% y las somatosensoriales en un 36% (4).

Por otro lado, el *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-3) define el aura como síntomas visuales, sensoriales u otros síntomas del sistema nervioso central totalmente reversibles, que generalmente se desarrollan gradualmente en el contexto de un ataque de migraña. Tres de estas 6 características son requeridas para su clasificación (5):

- Al menos un síntoma de aura que se desarrolla gradualmente más de 5 minutos.
- Dos o más síntomas de aura que ocurran en sucesión.

- Cada síntoma individual de aura dura entre 5 y 60 minutos.
- Al menos un síntoma de aura que es unilateral.
- Al menos un síntoma de aura que es positivo.

El aura visual ha sido descrita extensamente en la literatura médica desde el siglo XVIII. La descripción de Karl Lashley, un eminente psicólogo de la Universidad de Harvard que sufría de migrañas, de sus propias auras visuales a mediados del siglo XX es particularmente informativa debido a su conocimiento del sistema visual y de su método de mapeo de la progresión de las alteraciones visuales. En su análisis de las auras visuales, Lashley identificó algunas características comunes. Primero, sus auras siempre empezaban en el centro de la fijación visual o cerca de este punto y gradualmente se extendían periféricamente; las auras eran prácticamente simétricas en ambos ojos, nunca incidían en la línea media. Mientras algunos de los escotomas eran exclusivamente negativos, otros centelleaban en el borde, que tenía aspecto serrado o de zig-zag. Mientras que el escotoma se movía lateralmente, aumentaba su tamaño y su ritmo de desviación. El escotoma generalmente involucraba los cuadrantes superior e inferior del hemicampo izquierdo o derecho de visión, aunque ocasionalmente solo el cuadrante superior o inferior estaban afectados. El tamaño y la densidad de los escotomas variaba, y se observó hemianopsia completa solo una vez de las más de 100 descripciones de aura visual. Un examen más detallado de los centelleos reveló una serie de líneas paralelas en zig-zag. La duración del escotoma, después de que los centelleos hubieran desaparecido, varió (según lo indicado por el tamaño del escotoma) desde 5 minutos hasta media hora aproximadamente (6).

La disfunción transitoria subyacente que causa el aura puede afectar teóricamente cualquier región del cerebro. Debido a que los síntomas originados en algunas áreas pueden ser menos claros, es posible que algunos fenómenos parecidos al aura aparte de los síntomas típicos no cumplan los criterios de aura del ICHD-3 (5).

El aura visual, también definida por la IHS, se compone de síntomas focales neurológicos reversibles que surgen antes o durante el ataque del dolor de cabeza migrañoso (7). El aura visual puede ocurrir seguida o no de cefalea, siendo esta

última un tipo muy raro de migraña, con incidencia en el 3% de mujeres y en el 1% de hombres (2, 7).

El aura sin cefalea puede ocurrir en pacientes con o sin ataques migrañosos previos y a cualquier edad (7), pero tiende a ocurrir más comúnmente en individuos de avanzada edad, aunque en el estudio de Aiba et al. se mostró que esta enfermedad podría seguir un patrón bifásico, entre las edades de 20 a 39 años y de 60 a 69 años. (2, 7). Por otro lado, la migraña con aura tiene una distribución monofásica con un máximo entre los 40 a 49 años (8).

También se ha visto relación con que el aura visual sin cefalea tiende a ocurrir en los adultos que de jóvenes sufrieron ataques migrañosos con aura visual (7). Colongo et al. realizaron un seguimiento a largo plazo de una serie de 81 pacientes con diagnóstico de migraña con aura y observaron que con el paso del tiempo existió una disminución en frecuencia y/o desaparición de los episodios de cefalea. En dicha serie, el 11% de los casos diagnosticados inicialmente como migraña con aura evolucionaron en edades posteriores a un aura sin cefalea (8). Además, las características del aura son similares en niños y adultos (2). En la búsqueda de la literatura ya existente, había varios casos clínicos de ataques de aura visual recurrente sin cefalea que duraron más de 30 años (7).

## 2.2 ETIOPATOGENIA

La fisiopatología de la migraña ha cambiado de la creencia de una hipótesis puramente vascular a una hipótesis neurovascular, involucrando el sistema trigémino vascular y las proyecciones dentro del propio sistema nervioso central (2, 7). Se piensa que el lugar inicial de activación generando el proceso migrañoso es incierto, pero probablemente involucre el hipotálamo y el tegmento mesencefálico (2).

La patogénesis del aura es aún poco entendida. Por tanto, los mecanismos de la presencia del aura y la ausencia de la cefalea durante un ataque migrañoso no son conocidos; y es posible que no sean los mismos entre ellos (7), ya que el hecho de que no todos los pacientes con aura desarrollen dolor de cabeza sugiere que ambos sean todavía fenómenos separados (3).

Leao fue el primero que sugirió una relación entre la onda de depresión cortical propagada (DCP) y el aura migrañosa, basándose en la singular difusión lenta de los eventos clínicos y electrofisiológicos (9). En la investigación sobre neuroimagen apoya que la DCP es el cambio fisiopatológico inicial del aura migrañosa, especialmente del aura visual (2). Dicho cambio puede estar relacionado con el descenso en la habilidad de procesamiento de la excitabilidad cortical del neurotransmisor aminoacídico excitatorio ácido glutámico (7). La DCP es una onda de despolarización neuronal y glial suprimida posteriormente, resultando en un flujo de sangre local y metabolismo alterado en el troncoencéfalo y la corteza (2). Este es un proceso fácilmente evocado en mamíferos con corteza lissencefálica o plegada (9).

En la DCP, previamente al aura visual, existe una despolarización que se sigue de una hiperpolarización, creando una supresión neuronal relativa, que se propaga del lóbulo occipital a regiones motoras (2, 7, 8, 10), pensándose que el aura visual está principalmente limitada al hemisferio unilateralmente y al proceso del lóbulo occipital. Esto se acompaña de un aumento del potasio extracelular, liberación de glutamato y un breve descenso del flujo sanguíneo cerebral (2).

La propagación de la onda de depresión neuronal viaja de 3 a 5 mm por minuto, similar a la velocidad descrita en la propagación en el campo visual del escotoma centelleante característico del aura visual típica (2, 7, 8). Por supuesto, otros síntomas neurológicos pueden ocurrir si la DCP sobrepasa la corteza occipital (7). La DCP causa la liberación de mediadores excitatorios y proinflamatorios que son capaces de activar las neuronas nociceptivas meníngeas y perivasculares, causando la activación trigémino vascular y la degranulación de los mastocitos duros, culminando en una inflamación neurogénica estéril que puede prolongar el dolor de cabeza (3). Sin embargo, actualmente no hay explicación fisiopatológica para la marcada heterogeneidad de los síntomas visuales (4).

En un estudio de neuroimagen realizado por Hadjikhani et al., la señal de la imagen por resonancia magnética funcional en la corteza occipital estaba sincronizada con la aparición del aura visual y la calidad del aura era coherente con la función del área donde empezó el aura visual (área V3a).

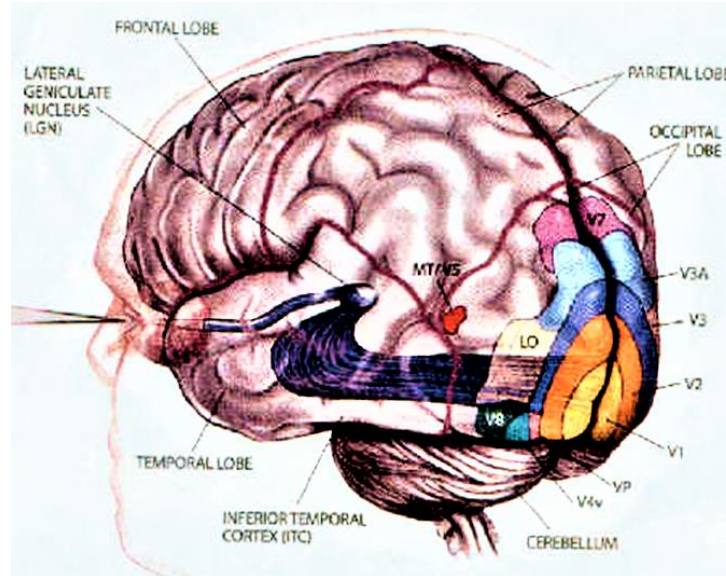


Figura 1. Imagen descriptiva del área V3a en la cual comienza el aura visual.

El incremento de la señal inicial focal del nivel de oxigenación dependiente de la sangre (NODS) posiblemente reflejaba vasodilatación; progresaba contigua y lentamente por la corteza occipital para afectar zonas adyacentes. Después de este aumento inicial, la señal del NODS disminuyó, (posiblemente reflejando vasoconstricción siguiendo a la vasodilatación inicial), y fue suprimida transitoriamente. Durante periodos sin más estimulación visual que una cruz de fijación, pero durante los cuales el sujeto experimentaba centelleos, el cambio de la señal NODS seguido de progresión retinopática de la percepción visual, se movían del centro del campo visual hacia la periferia. Se concluyó en este estudio que los datos sugerían profundamente que los eventos de propagación similares a DCP generan el aura visual migrañosa en la corteza visual humana (5).

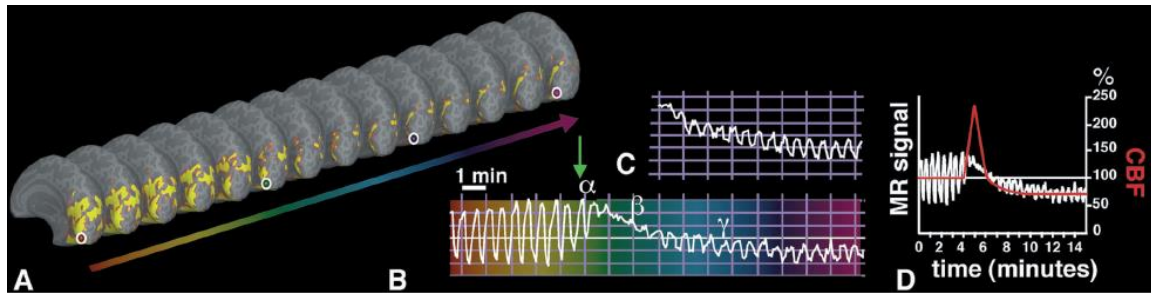


Figura 2. Cambios dependientes del tiempo en la actividad NODS desde una sola región de interés en V1, adquirida antes y durante episodios de aura visual espontánea (C) o inducida (B).

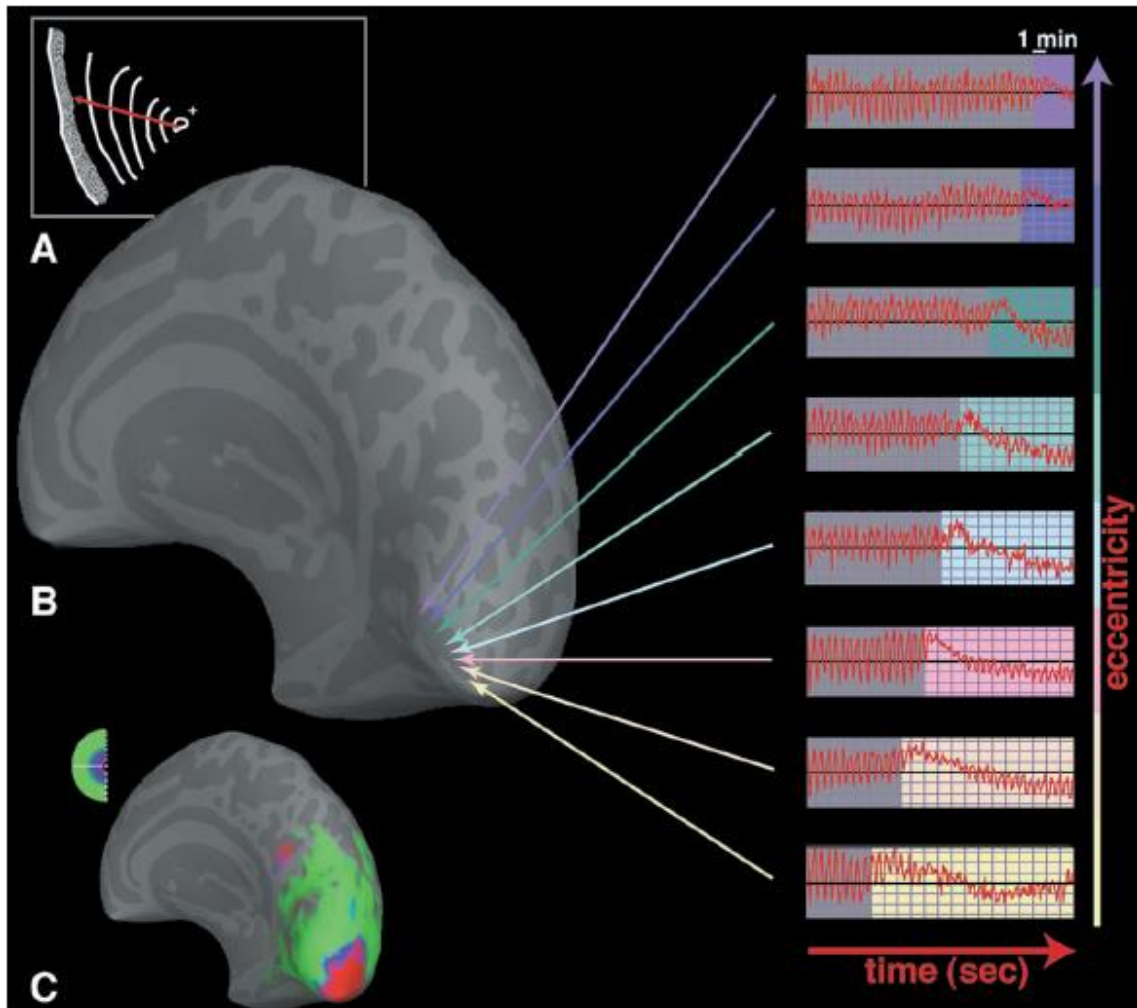
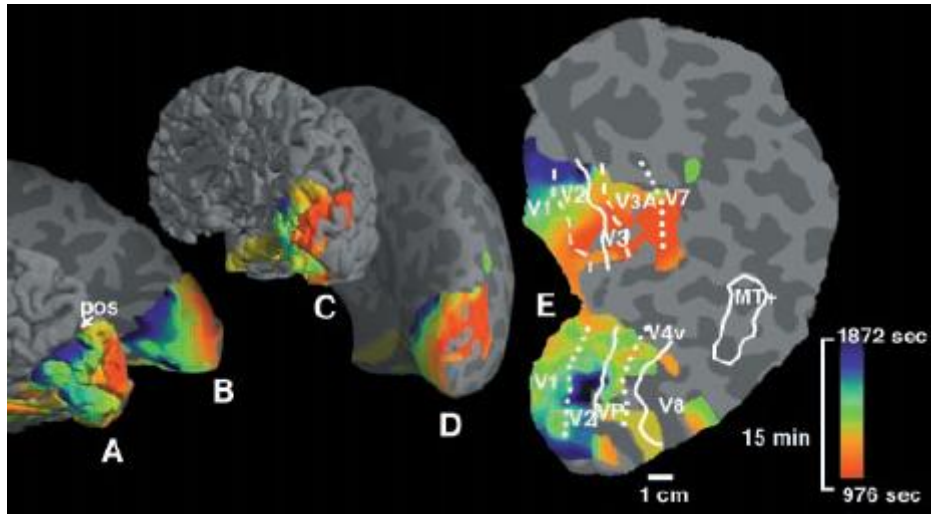
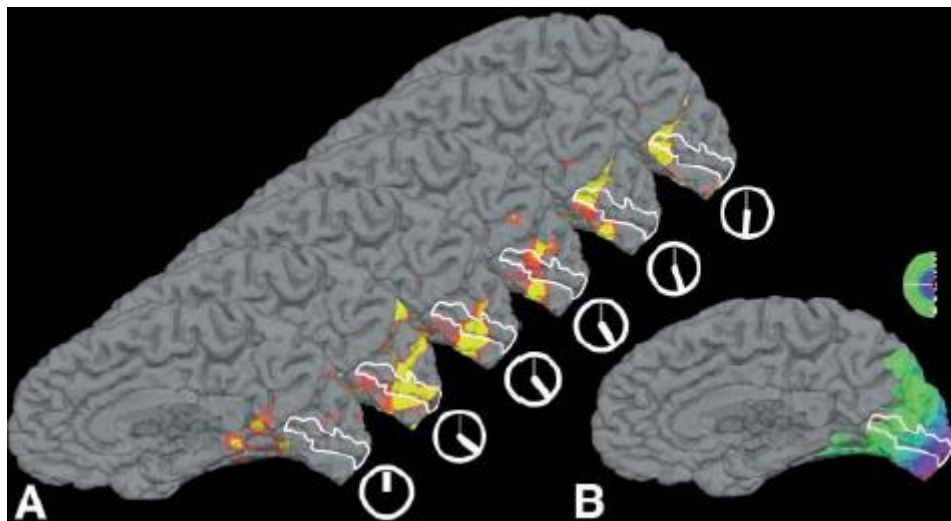


Figura 3. Supresión extendida de la activación cortical durante el aura migrañosa. (A) Dibujo que muestra la progresión de los centelleos y el defecto del campo visual afectando el hemisferio izquierdo. (B) Una reconstrucción del cerebro del mismo paciente basada en los datos anatómicos de la RM. Los cambios en la señal de la RM con el tiempo se muestran a la derecha (9).



*Figura 4.* Los cambios relacionados con el aura aparecieron primero en la corteza extraestriada (V3A, seguida de cerca de V3 y V2), que después progresó a V1. La expansión del aura empezó en la representación del campo visual inferior que se transforma de forma irregular a medida que va al campo superior (9).



*Figura 5.* Imágenes del cerebro del sujeto desde el inicio de la sesión de exploración. La línea blanca delimita la corteza visual primaria. Inicialmente no se ve activación en V1, pero con la aparición subjetiva de los centelleos aparece activación en dicha zona (9).

En este estudio de Hadjikhani et al. los datos indican un área de propagación lenta de flujo sanguíneo anormal en el lóbulo occipital durante el aura migrañosa. En el mismo ataque, y usando técnicas analíticas que aumentaban tanto la

resolución espacial como la temporal, midieron la naturaleza retinotópica de los cambios observados en la señal NODS. Este enfoque reveló al menos 8 eventos neurovasculares en la corteza occipital que simulan DCP: una hiperemia de la sustancia gris, con una duración característica; una velocidad característica, que es seguida de hipoperfusión, y muestra una respuesta atenuada de la activación visual; una recuperación a la situación basal, y una recuperación concurrente de la activación mediada por estímulo. Finalmente, encontraron que (como el DCP) el fenómeno de propagación no cruzó en surco prominente (como el surco parieto-occipital). Un aumento de la señal principal de la RM y un descenso de la modulación mediada por estímulo fueron los primeros cambios en la señal NODS. La fuente más probable de esas respuestas iniciales fue un aumento del flujo sanguíneo y aumento de volumen causados por actividad neural aumentada, reflejada perceptiblemente por el brillo, centelleo y migración del aura visual (9).

El péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) está involucrado en muchos pasos de la patogénesis de la migraña y en los tratamientos en la migraña más recientes y efectivos. El CGRP se eleva durante la exposición de una concentración elevada de potasio que ocurre en la DCP. Tiene un potente efecto vasodilatador mediado por el músculo liso, así como acciones nociceptivas mediadas por la liberación de la sustancia P y la señal modulada del glutamato. La hiperemia inicial vista en las ondas de propagación de la DCP es mediada en parte por la liberación del CGRP desde las fibras del nervio trigeminal. Al infundir CGRP en los pacientes con migraña, se ha mostrado que desencadena respuestas, incluidas la vasodilatación, activación de aferentes sensoriales del trigémino y modulación de las estructuras profundas cerebrales. La modulación del canal de bajada de la excitabilidad neuronal en el sistema trigeminal también implica al CGRP en la sensibilización central y la periférica a largo plazo del dolor en pacientes con migraña (15).

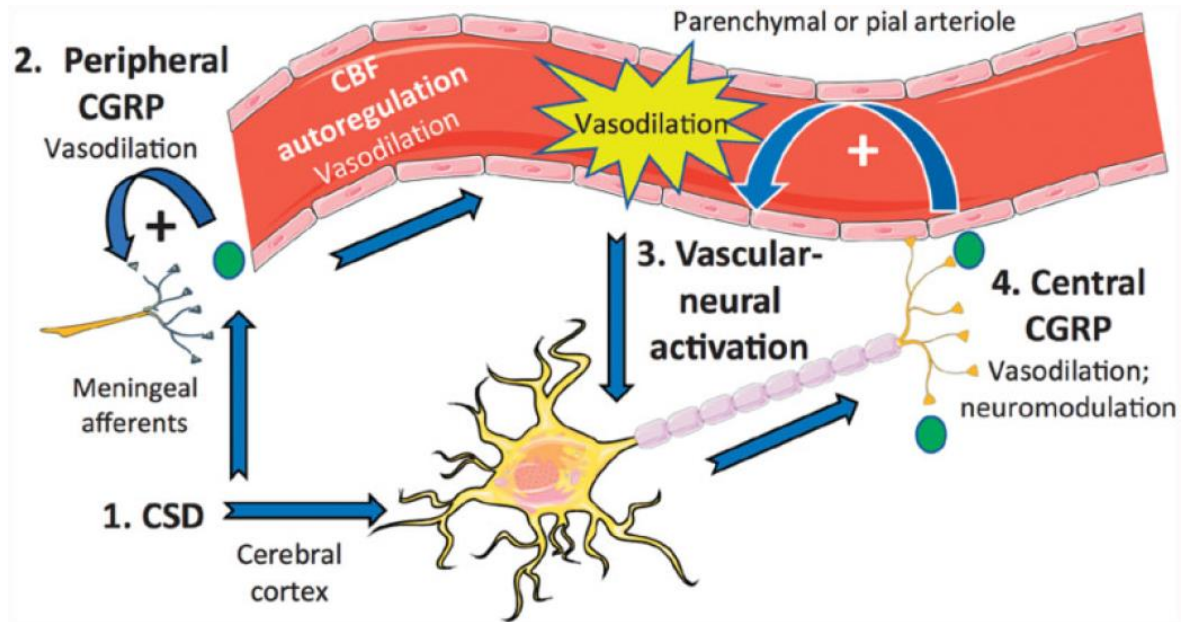


Figura 6. Modelo del CGRP en la intersección de la comunicación vásculo-neural (15).

La explicación al aura visual sin cefalea que le prosiga es probablemente que DCP desencadene el aura migrañosa, pero no siempre sea suficiente activador para desarrollar una cefalea. Esta idea es indirectamente apoyada por el hecho de que el aura migrañosa tiende a ser más severa y con mayor duración si es seguida por cefalea (2).

En el estudio de Tedeschi et al. se encontraron datos de EEG sugestivos de una estrecha relación entre el fenómeno del aura y la conectividad neural en la migraña durante la estimulación lumínica, apoyando que la circunvolución lingular es crucial en la fotofobia y en la integración multisensorial del dolor trigeminal también en pacientes con migraña sin auras (3).

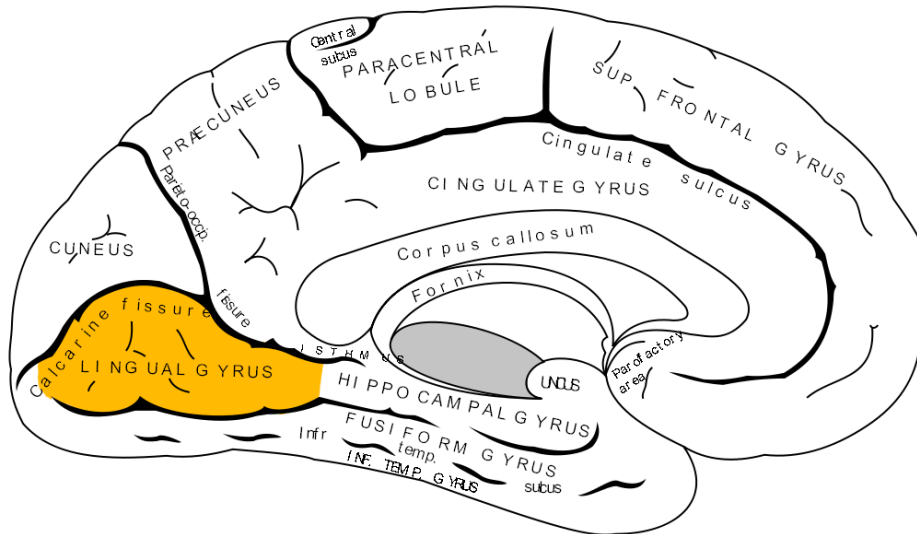


Figura 7. Imagen ilustrativa de la circunvolución lingual, área que juega un papel importante en la ftofobia.

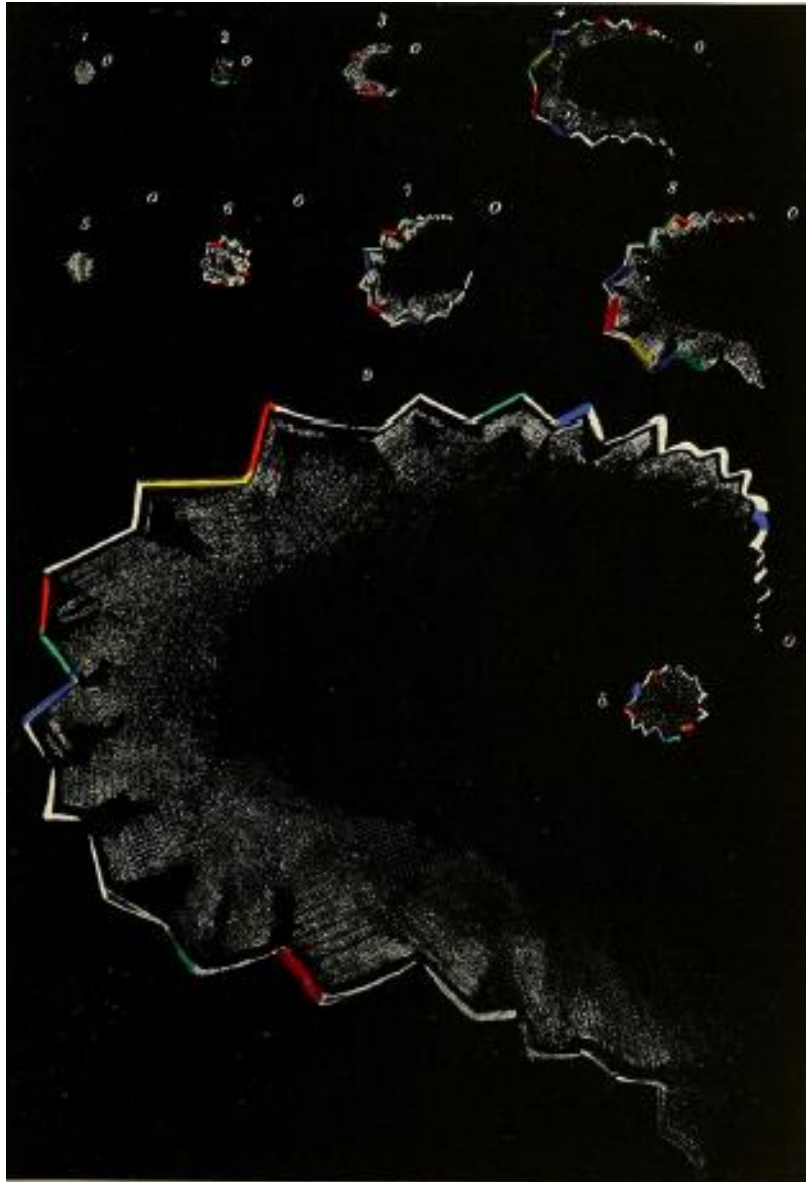
Las causas de hipersensibilidad a la luz son desconocidas: un estudio PET sugirió que las activaciones de la corteza visual extraestriada están directamente relacionadas con un aumento de sensibilidad a la luz en la fase premonitoria. No está claro si la ftofobia es fotosensibilidad entendida como dolor empeorado con la luz y contraria a la foto-alodinia, donde la luz es molesta dependiendo o no de ella misma. La luz puede exacerbar el dolor de cabeza a través de la implicación de las células ganglionares fotosensibles de la retina, esas células que no tienen funciones de formación de imágenes pero que están implicadas en la regulación del ritmo circadiano y de la adaptación del tamaño pupilar a la luz, luego la vía visual desde el quiasma óptico hasta el núcleo pulvinar del tálamo y progresivamente hasta la corteza somatosensorial y a la corteza visual. Esto lo podría demostrar un cese completo del aura visual de la migraña que se mostró en un estudio de 26 pacientes migrañosos con lesión post-genicular o en la corteza visual (3).

Los pacientes pueden experimentar una cascada clásica de síntomas de aura. El aura suele empezar con los síntomas visuales, que son seguidos por los síntomas sensoriales, afasia y a veces problemas motores. En el 34% de los pacientes con síntomas de aura migrañosa empiezan simultáneamente, sugiriendo

que la depresión cortical propagada puede empezar en un área del cerebro no sintomática y alcanzar dos áreas corticales al mismo tiempo (10).

Similar a la migraña clásica, los déficits neurológicos no persisten entre un ataque migrañoso y otro (2). El aura visual, aunque el paciente falsamente la puede percibir como monocular, es binocular (siendo característico que le impida la lectura, dato que no ocurriría si se afecta un solo ojo); y puede afectar tanto al mismo lado, derecho o izquierdo, de ambos ojos (homónima) (70%) o ser bilateral (30%) ocupando el campo visual completo de ambos ojos y puede consistir en fenómenos visuales positivos o negativos. Comúnmente, comienzan en el área centrolateral del campo visual de ambos ojos con alteración de la percepción visual debido a pérdida visual o a presencia de punteados brillantes que pueden derivar a un pequeño escotoma. Estos síntomas binoculares pueden progresar involucrando un hemisferio o un cuadrante de campo visual con una expansión del margen que puede tener la apariencia de líneas zigzagueantes o formas geométricas también llamadas teicopsia o espectros de fortificación (3).

Los fenómenos visuales positivos pueden asumir una forma de C o luna creciente con bordes brillantes (centelleos) con o sin color. Destellos simples (fosfenos), puntos blancos o de colores, formas parecidas a judías y líneas brillantes de luz también pueden ser visibles. La presencia de centelleos distingue las auras de los accidentes isquémicos transitorios de los que hablaremos más adelante (3). Por otra parte, los síntomas positivos no tienen por qué ocurrir siempre; los pacientes pueden también informar de que el escotoma no tiene color o líneas dentadas. Cuando los pacientes cierran los ojos, los fenómenos visuales positivos del aura permanecen visibles (10).



*Figura 8.* Ejemplo de aura visual migrañosa. El dibujo ilustra la expansión típica gradual del aura junto con el espectro de fortificación característico (10).



Figura 9. Aspecto de la forma común de aura visual típica migrañosa (6).



Figura 10. Auras visuales percibidas en distintas crisis dibujadas por un paciente con migraña con aura acompañadas de su duración, característicamente siempre mayor de 5 minutos y menor a una hora de duración.

Otras auras visuales como visión borrosa, sensación de mirar a través del agua y alucinaciones visuales complejas; así como fenómenos negativos como hemianopsia y cuadrantanopsia, escotomas, visión en túnel y ceguera completa pueden ocurrir también. La visión central normal vuelve a la vez que las alteraciones migran periféricamente, normalmente en menos de 30 minutos (3).

La corteza visual estriada primaria puede ser el lugar de origen de los fenómenos visuales negativos, aunque las áreas de asociación unimodal y otras áreas extraestriadas pueden estar también involucradas. Con la excepción de los fosfenos, los fenómenos visuales positivos de la migraña parecen estar relacionados con la implicación no solo del área visual primaria sino también de las zonas heteromodales asociativas adyacentes a las fisuras parieto-occipitales y al surco temporal superior y a la cisura pre-occipital (3).

En ocasiones los pacientes informan de fenómenos visuales complejos durante las auras, como pueden ser distorsiones de las partes del cuerpo que estén observando (por ejemplo, orejas desproporcionadamente largas, a veces referido como el síndrome de Alicia en el país de las maravillas) o división visual (una mitad de la cara del observado cambia de boca arriba a boca abajo). Esto sugiere que procesos más complejos de la percepción visual, incluyendo la orientación y el tamaño, pueden estar alterados también durante los ataques migrañosos (10).

En el artículo publicado por FE Lepore en 2009, demostró que las lesiones post-geniculares estaban asociadas significativamente ( $p=0.017$ ) con cambios en el aura visual. Este estudio documenta la correlación entre los síntomas visuales positivos y negativos con la dependencia del aura visual en la integridad de las vías visuales cerebrales (11).

### 2.3 DIAGNÓSTICO

La ausencia de cefalea y la presencia de síntomas focales neurológicos transitorios hace del diagnóstico del aura típica sin cefalea todo un reto (2). Por tanto, el diagnóstico del aura típica sin cefalea inicia con una anamnesis adecuada (8), ya que, aunque sea una afectación benigna, puede simular una enfermedad más severa (2).

En la clínica práctica, el aura de migraña puede ser muy difícil de distinguir de ataques isquémicos transitorios e ictus. La migraña es el tercer simulador más común de ictus, siguiendo a las convulsiones y los trastornos psiquiátricos; y representa el 18% de todos los tratamientos trombolíticos inadecuados. También, al contrario, pacientes con ictus pasados por alto en urgencias reciben más frecuentemente el diagnóstico erróneo de migraña (4).

El diagnóstico de migraña con aura y de migraña con aura típica fue sistematizado por primera vez con la publicación de la *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-1) con criterios actualizados publicados como segunda edición (ICHD-2) en 2004 y la más reciente tercera edición (ICHD-3) en 2018 (13).

Las características clínicas de casos notificados en el trabajo de Shah et al. de 2018 de aura típica sin cefalea separadas entre características visuales y neurológicas/troncoencefálicas se recogen en la siguiente lista:

- Visuales:
  - Fotopsia
  - Escotoma
  - Escotoma centelleante
  - Hemianopsia
  - Diplopía
  - Ceguera
  - Metamorfopsia
  - Ceguera monocular transitoria
- Neurológicas/troncoencefálicas:
  - Parestesias
  - Afasia
  - Disartria
  - Vértigo
  - Amnesia
  - Confusión o estupor
  - Pérdida de consciencia

- Alteración del estado de ánimo
- Hemiparesia
- Pérdida de audición
- Hipo
- Midriasis
- Síndrome de Horner
- Diplopía
- El aura está acompañada o seguida dentro de los 60 minutos de cefalea.

Esta clasificación no contempla criterios específicos para los síntomas visuales por lo que en ocasiones estos síntomas son muy difíciles de distinguir de un ictus isquémico, una crisis epiléptica u otras etiologías que cursan con síntomas visuales transitorios. Por este motivo resulta de gran utilidad para el correcto diagnóstico emplear además la *Visual Aura Rating Scale (VARs)*, una sencilla y específica escala para el aura visual.

Eriksen et al. en 2005 quisieron complementar la tradicional ICHD-2 para el diagnóstico de la migraña con aura desarrollando una escala diagnóstica para el aura migrañosa que cuantificara la importancia de las características cardinales de la migraña con aura. Según VARs, para que se pueda diagnosticar como aura visual, esta tiene que presentar:

- Duración de 5-60 minutos (3 puntos).
- Desarrollarse gradualmente más de o igual a 5 minutos (2 puntos).
- Presencia de escotoma (2 puntos).
- Presencia de líneas en zig-zag (2 puntos).
- Que sea unilateral (homónima) (1 punto).

La máxima puntuación es 10 puntos. Un score predictivo del VARs de 5 o más separa con una sensibilidad del 96% y una especificidad del 98% a los pacientes con aura visual migrañosa de pacientes con otras alteraciones visuales reversibles no migrañosas. La escala VARs añade ponderaciones basadas en la evidencia a un número de características claramente especificadas; es fácil de aprender, aplicar y enseñar, y puede ser una adición muy valiosa al diagnóstico tradicional con ICHD-2 (12).

## 2.4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Para realizar un diagnóstico diferencial entre el aura visual sin cefalea y la patología con la que más se confunde, el accidente isquémico transitorio (AIT), lo más importante es estudiar la historia del paciente y la descripción de sus síntomas. El AIT se presenta con más frecuencia en pacientes mayores de 65 años y los síntomas están más asociados con las comorbilidades cardiovasculares como pueden ser la hipertensión, la diabetes mellitus o historia familiar positiva (7). En cambio, en el aura visual migrañosa los pacientes presentarán síntomas visuales que más comúnmente incluyen la teicopsia y la fotopsia con un desarrollo gradual y una evolución lenta (2). El cambio visual en el aura visual de la migraña no es estático, sino dinámico. El aura visual típica es frecuentemente colorida, brillante y puede formar siluetas geométricas. Aunque se puedan visualizar punteados oscuros, el borde es brillante. Los pacientes con AIT fundamentalmente presentan hemianopsia homónima con un formato relativamente consistente (7), donde la intensidad de la sintomatología visual es máxima desde el principio (10).

También se diferencian los síntomas en la duración de estos. Mientras en el AIT los síntomas pueden llegar a durar de 5 a 10 minutos, en el aura visual los síntomas duran un máximo de 60 (2). Sin embargo, hay un caso clínico de síntomas visuales negativos (visión atenuada en el campo derecho) sin cefalea de más de 6 meses de duración (7). La clasificación ICHD-3 es una herramienta altamente útil para el neurólogo para distinguir entre una migraña con aura y un AIT, aun estando en el primer punto de contacto con el paciente, como puede ser el área de urgencias o con la clínica de AIT. De hecho, uno de los cambios que fue introducido desde el ICHD-2 a través del ICHD-3 beta hasta el ICHD-3 fue el cambio en los criterios diagnósticos de la migraña con aura y la migraña con aura típica, con el objetivo de poder diferenciar mejor las migrañas de los accidentes isquémicos transitorios (13).

Con respecto en las diferencias en la neuroimagen (TAC y RNM) entre el AIT y el aura visual, en esta última la neuroimagen suele ser normal, mientras que en el AIT hay evidencias de enfermedad isquémica cerebrovascular. En la evaluación cerebrovascular, también vemos que en el aura visual es normal, en cambio en el

AIT por lo general muestra evidencias de arteriosclerosis de la arteria carótida o estenosis de la arteria intracraneal (7).

A pesar de las diferencias entre una enfermedad y otra, el diagnóstico de aura típica sin cefalea en la clínica práctica es muy difícil, como ya se evidenció en un caso clínico donde el paciente fue previamente diagnosticado de AIT por su descripción de síntomas como “visión borrosa” y una neuroimagen normal. La visión borrosa no es un síntoma específico de la enfermedad y no surge de la corteza visual, aunque es más probable que esté relacionado con la migraña (2).

Otra de las entidades con las que se hace el diagnóstico diferencial es con la epilepsia no convulsiva, ya que esta también surge de la corteza occipital (2). Los médicos deben prestar atención a la identificación de estos eventos poco frecuentes, especialmente porque el aura visual típica en gente joven puede ser fácilmente mal diagnosticada como epilepsia (7). Ambas tienen numerosos rasgos superpuestos como pueden ser sus activadores, ataques recurrentes, síntomas visuales, síntomas sensoriales positivos (parestesias, debilidad motora y alteraciones del lenguaje). La diferencia está en que los fenómenos visuales positivos se localizaban de forma central en el campo visual en los pacientes epilépticos en contraste con la localización periférica de los pacientes con migraña, mientras que los fenómenos visuales negativos tienden a ser difusos en los pacientes epilépticos y periféricos en los migrañosos. Otra de las diferencias con la epilepsia, es que en esta la duración de los síntomas suele ser extremadamente corta, llegando a durar unos segundos mientras, como ya sabemos, en la migraña los síntomas de aura suelen durar de 5 a 60 minutos (2).

Otros diagnósticos preocupantes son los tumores cerebrales y la hemorragia subaracnoidea. Esta última se presenta con una cefalea insoportable, llamada “cefalea en estallido”, mientras que los tumores cerebrales en ocasiones tienen cefaleas de comienzo insidioso con o sin déficits focales neurológicos. La neuroimagen en estos casos es lo que puede ayudar al diagnóstico (2).

## 2.5 TRATAMIENTO

Actualmente, no hay agentes terapéuticos que hayan demostrado ser consistentemente eficaces para deshacerse del aura típica (6). Las evidencias de un tratamiento específico del aura típica sin cefalea son limitadas. Los síntomas del aura visual suelen ceder espontáneamente sin tratamiento agudo en un periodo de semanas o meses (3), aunque auras prolongadas o persistentes pueden requerir de alguna intervención (2). Existen en cambio, algunos pacientes que apenas responden al tratamiento profiláctico de la migraña, o la medicación antiepiléptica, como es el valproato (3).

Varios medicamentos para el tratamiento del aura prolongada han sido probados en casos aislados o series de casos pequeñas. Estos medicamentos incluyen al isoproterenol inhalado, nifedipino sublingual, valproato sódico, ketamina intranasal, furosemida intravenosa, acetazolamida oral y lamotrigina. En un ensayo sobre las diferencias entre la ketamina y el midazolam intranasales en pacientes con aura prolongada encontraron que la ketamina reducía la severidad del aura ( $p=0.032$ ) pero no su duración, mientras que el midazolam no tenía ningún efecto (2).

La lamotrigina es uno de los primeros agentes que fueron investigados específicamente por su efecto en el aura. En un ensayo previo de lamotrigina en una población de pacientes migrañosos con y sin aura no demostró eficacia en el tratamiento de la migraña. Sin embargo, en un estudio abierto reciente llevado a cabo entre 59 pacientes con migraña con aura, el 75% de los pacientes tratados con lamotrigina (de 50 a 300 mg al día) mostró una reducción sostenida de la frecuencia del aura desde la línea de base hasta al menos el 50%. Entre este grupo que mostró una reducción significativa de la frecuencia del aura, el 77% tuvo una reducción global en la frecuencia de los ataques de migraña. Hubo una alta correlación significativa ( $p<0.002$ ) entre la mejoría en el aura y el descenso global en la frecuencia de los ataques, implicando aún más al aura como un probable mecanismo para la generación de los ataques migrañosos (6).

El medicamento tonabersat es un derivado de benzopirano que parece que inhibe la depresión cortical propagada. En estudios preclínicos se ha visto que

reduce considerablemente la DCP e inhibe la comunicación entre las uniones gap de las neuronas a nivel del ganglio del trigémino (16). Su eficacia se estudió en dos ensayos clínicos para el tratamiento de las cefaleas migrañosas con resultados dispares. El efecto del aura se analizó en uno de los dos ensayos mostrando el beneficio en los participantes con aura migrañosa, pero no en aquellos que no presentaban aura, apoyando el concepto de la DCP como generador del aura migrañosa (2).

El bloqueo del nervio occipital bilateral mayor con bupivacaina al 0.5% también ha sido investigado para el tratamiento de las auras. En un estudio prospectivo de 18 pacientes con 22 auras en total, el 85% de las auras de más de 2h de duración mejoraron con el bloqueo nervioso, con el 60% teniendo una recuperación completa (2).

En últimos ensayos realizados por Fuglsang et al. se ha visto que la hipercapnia puede abortar los ataques migrañosos, posiblemente por la propensión de la hipoxia para inducir y perpetuar la DCP debido a la vasoconstricción cerebral implicando a la hipoperfusión como uno de los desencadenantes migrañosos. La hipercapnia normóxica estable se puede alcanzar capturando una fracción controlada del aire expirado, que es vuelto a inspirar juntamente con una cantidad controlada de aire atmosférico (14).

## 2.6 JUSTIFICACIÓN

El aura visual sin cefalea de inicio en la edad adulta es un tipo de migraña muy poco frecuente, ya que en la mayoría de los casos el aura visual siempre precede a una cefalea que ocurre posteriormente. En cambio, en el aura visual típica sin cefalea, solo se padecen los síntomas visuales sin seguirse de la migraña, pudiéndose confundir con otras patologías diferentes como pueden ser el accidente isquémico transitorio o incluso la epilepsia occipital.

En este trabajo se estudiará un caso clínico de una mujer de 77 años con aura visual sin cefalea sin haber sufrido antes ningún tipo de migraña con aura, una afección muy atípica en esta edad sobre todo en estas edades tan avanzadas de la vida.

### **3. HIPÓTESIS**

El aura visual sin cefalea de aparición en la edad adulta sin ataques previos es infrecuente y puede simular un accidente isquémico transitorio o una crisis comicial occipital, pero las características clínicas detalladas del episodio permiten diferenciar ambas entidades.

### **4. OBJETIVOS**

#### **4.1 OBJETIVO PRINCIPAL**

- Describir un caso clínico donde el aura visual típica de la migraña se presenta sin cefalea posterior en la edad adulta como primer síntoma.

#### **4.2 OBJETIVOS SECUNDARIOS**

- Realizar una revisión bibliográfica recopilando información sobre el aura visual relacionándola con la presencia o ausencia de cefalea, su fisiopatología, la clínica, el diagnóstico y su comparación con otras patologías de similar clínica, y el tratamiento de la primera.
- Comparar con otros casos clínicos encontrados en diferentes artículos de investigación publicados en los últimos años para destacar los factores comunes entre ellos.
- Examinar con qué frecuencia en los casos clínicos de los artículos los pacientes presentan esta enfermedad iniciándose en la edad adulta.

## 5. MATERIAL Y MÉTODOS

Para proceder a la realización de este trabajo, fue necesaria la revisión del caso por el comité de bioética del Hospital Arnau de Vilanova, donde se estudió a la paciente del caso clínico que se revisa.

En primer lugar, se empezó la búsqueda de bibliografía relacionada con la migraña, en referencia a su definición, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento para tener los conocimientos de base sobre la enfermedad principal con la que se relaciona el aura visual.

A continuación, se buscaron artículos que se enfocaran más concretamente en las auras de migraña, sobre todo en el aura visual. Específicamente, se buscaron los artículos que pudieran hablar de aura visual sin cefalea indagando en su fisiopatología, diagnóstico, características del aura, diagnósticos diferenciales y tratamiento.

En la revisión bibliográfica para el tema principal, el aura visual, se comenzó buscando en las principales bases de datos de PubMed/MEDLINE, Google Scholar, EBSCOhost y SciELO las palabras clave en inglés “migraine visual aura”, añadiéndose después, “visual aura without headache” o “visual aura without migraine”.

Una vez seleccionadas las palabras clave o el conjunto de estas, se seleccionaron los artículos que incluyeran el aura visual, acompañada o no de cefalea y relacionada o no de otros tipos de aura.

Los artículos seleccionados varían en los años de publicación, ya que la información que buscamos sobre el aura visual sin cefalea y la migraña no es muy extensa en todos los artículos existentes en las bases de datos en las que realizamos la búsqueda.

Además, la mayoría de los artículos seleccionados incluían como mínimo un caso clínico de un paciente en la edad adulta con signos y síntomas de aura visual sin cefalea. Hubo algunos artículos utilizados que no contenían caso clínico, pero fueron igualmente incluidos en el trabajo por la relevancia de la información teórica que contenían sobre la migraña o el aura visual.

Los demás artículos fueron seleccionados para complementar el trabajo con imágenes y métodos diagnósticos para entender la etiopatogenia del aura visual, escalas de clasificación y ayuda del diagnóstico del aura visual sin cefalea y diagnósticos diferenciales entre la enfermedad que nos compete en este trabajo con otras enfermedades con manifestaciones visuales muy similares.

### 5.1 CRITERIOS DE SELECCIÓN

Los criterios de selección que se establecieron para poder recopilar la información adecuada para realizar este trabajo fueron los siguientes:

#### Criterios de inclusión:

- Artículos donde el aura visual estuviera presente siempre, asociada o no a cefalea.
- Artículos donde se incluyera un caso clínico donde los pacientes sufrían la migraña en la edad adulta.
- Artículos que dieran información sobre la fisiología, patología, clínica, diagnóstico y tratamiento del aura visual y de la migraña.
- Artículos seleccionados que se encontraran en los cuartiles Q1 y Q2, o, en casos excepcionales, en el Q3.

#### Criterios de exclusión:

- Artículos con otros tipos de auras en la migraña exclusivamente y que no incluyeran las visuales entre ellas.
- Artículos con casos clínicos en los que solo constaran personas jóvenes o niños.
- Artículos que incluyeran casos de migraña con cefalea y sin mención de auras.
- Artículos en idiomas diferentes al inglés o al español.
- Artículos que no estuvieran en los cuartiles Q1, Q2 o Q3.

### Procedimiento de selección:

Inicialmente, en la búsqueda realizada mediante las diferentes bases de datos utilizando las palabras clave relacionadas con el caso clínico, se encontraron 35 artículos válidos para nuestro trabajo en PubMed, 5 en Google Scholar, 4 en EBSCOhost y 1 en SciELO, seleccionándolos en función del título de cada artículo. De la totalidad de artículos encontrados, se escogieron 41 que coincidían con el concepto del trabajo que se quería realizar y se descartaron los que tenían contenido no relevante para el trabajo y no coincidían con los criterios de inclusión.

Se eligieron los artículos que contenían casos clínicos de aura visual sin cefalea en edad adulta, y también los que describían los conceptos necesarios para obtener información fiable sobre esta enfermedad. Se descartaron un gran número de artículos en cada base de datos donde se realizó la búsqueda por estar repetidos en cada una de ellas. Tras una lectura de los resúmenes de cada artículo, se seleccionaron finalmente los 41 artículos seleccionados anteriormente, de los cuales 28 sirvieron para poder realizar este trabajo.

Al tener ya los trabajos seleccionados, se empleó la plataforma de búsqueda *Scimago Journal & Country Rank* (SJR), una empresa estadística que mide la influencia científica de las revistas académicas según el número de citas en otros medios y periódicos o revistas de importancia. Según nuestra búsqueda bibliográfica, corroboramos que los artículos que podemos utilizar para nuestro trabajo están situados en el Q1 de la plataforma SJR, adjuntando toda esta información de clasificación de cuartiles en la tabla 1 del anexo.

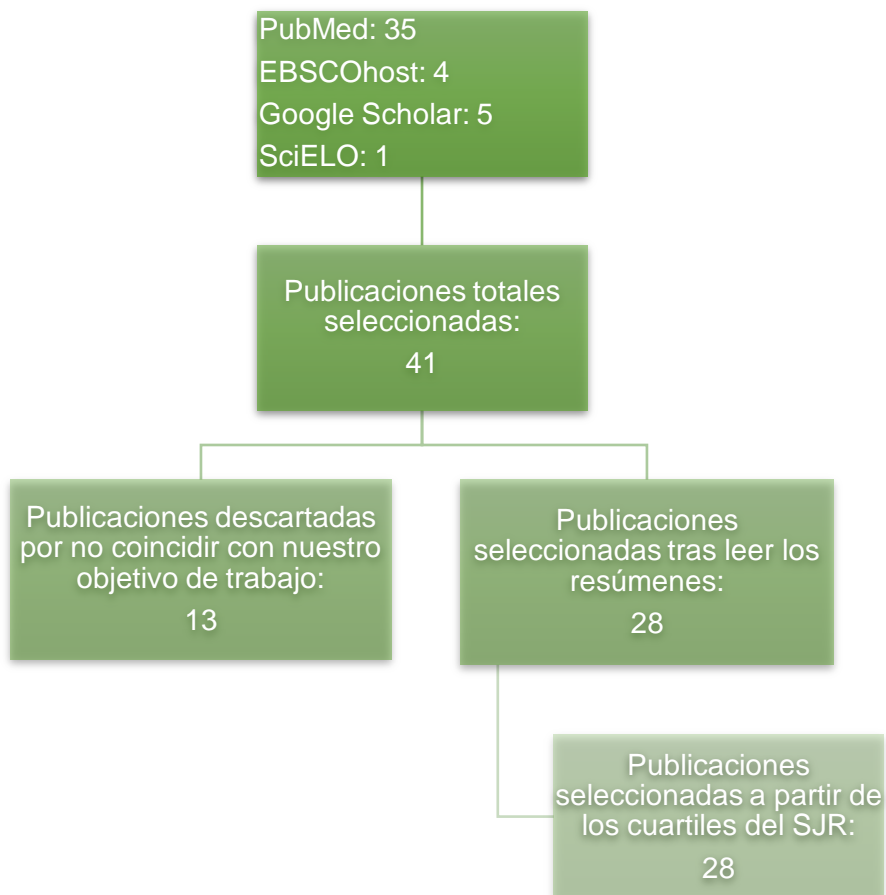


Figura 11. Diagrama de flujo para el proceso de selección de artículos de trabajo.

## 6. RESULTADOS

### 6.1 CASO CLÍNICO

El caso clínico sobre el que vamos a trabajar es el de una mujer de 77 años que es derivada por interconsulta ambulatoria a oftalmología desde su médico de atención primaria el día 24 de abril del 2019.

Como antecedentes personales de interés, la paciente cuenta que una de sus hijas padece cefaleas compatibles con migraña, pero nuestra paciente nunca ha tenido dolores de cabeza migrañosos. Está en seguimiento en reumatología por polimialgia, con tratamiento de prednisona suspendido en julio de 2018. La paciente es dislipémica y fue intervenida quirúrgicamente de un carcinoma intraductal microinfiltrante de mama con radioterapia adyuvante. Se le realizó una tiroidectomía a los 53 años y sus únicos tratamientos en la actualidad son rosuvastatina y ketoconazol.

En la interconsulta, la paciente refiere que ocasionalmente ve un escotoma brillante en el ojo izquierdo de 30 minutos de duración. Este escotoma no va acompañado de cefaleas en ningún momento del proceso. También solicita control de catarata, ya que refiere un destello brillante muy fuerte de 15 minutos de duración sin cefalea posterior.

Desde hace tres o cuatro años la paciente ha presentado unos 20 episodios de visión de un brillo en el lado izquierdo del campo visual que no relaciona con un desencadenante aparente. El último episodio ocurrió el mes anterior realizando actividades de la vida diaria. De un modo brusco, comenzó a ver un brillo con rayas en zig-zag amarillas con un ligero desplazamiento por el campo visual izquierdo. Asociada, refiere visión de puntos brillantes que le ocasionan visión borrosa que desaparecen a los 10 minutos del comienzo del episodio. Este incidente tampoco se siguió de cefalea.

Desde hace un mes, presenta ligeros dolores punzantes de cabeza de 15 minutos de duración, en los que no precisa tomar analgesia. El dolor no le resulta incapacitante a la paciente.

En el examen de la presión intraocular junto con la tropicamida, la agudeza visual con compensación en el ojo derecho es de 0.5 mientras que la agudeza visual sin compensación en el ojo izquierdo es de 1. La presión intraocular sin tropicamida en el ojo derecho es de 15 y en el izquierdo es de 16, siendo estos valores normales ya que el rango de normalidad se encuentra entre los 12 y los 22 mm Hg.

En la lámpara de hendidura se observa una catarata centronuclear y en el fondo de ojo se observa la retina a plano sin lesiones periféricas. En la tomografía de coherencia óptica se observa bien la capa de fibras nerviosas de la retina.

Se concluye que no se objetiva patología ocular que justifique los síntomas visuales de la paciente, y lo más recomendable sería consultar con neurología.

En la anamnesis, el resultado de la *Visual Aura Rating Scale* (VARs) es de 10, que es el máximo resultado de la escala, indicando que la paciente presenta un aura migrañosa. En esta escala se miden 5 síntomas visuales característicos que son: duración 5-60 minutos (3 puntos), se desarrolla gradualmente durante 5 minutos o más (2 puntos), escotoma (2 puntos), líneas en zig-zag (2 puntos) y que sea unilateral (1 punto) (12).

En el análisis realizado a la paciente en mayo de 2019, los datos que se ven alterados únicamente son la proteína C reactiva en valor de 1.8 y leucocitos en orina 10-30 por campo.

El 8 de octubre de 2019 acude a su médico de atención primaria refiriendo que desde hace 10 meses ve un escotoma brillante en el ojo izquierdo de 30 minutos de duración, sin cefaleas.

El médico de atención primaria solicitó un TAC donde no se identificaron lesiones ocupantes de espacio tanto intra como extraaxiales. No se vislumbró hemorragia ni isquemia. Se pudo visualizar una mínima leucoaraiosis periventricular a astas frontales. Discretas calcificaciones seniles de globos pálidos, sin significación patológica. El parénquima encefálico se encontró sin otras alteraciones valorables. El sistema ventricular conservaba su forma y talla normales. No se aprecian herniaciones, la línea media está centrada. Sí que se observó un discreto engrosamiento mucoso de porción inferior de los senos maxilares con pequeños quistes de retención.

El 24 y el 25 de marzo de 2020, debido a la pandemia por el virus SARS-COV2, se realizó consulta telefónica de las cuales solo contestó a la primera. No se pudo realizar más seguimiento a la paciente.

## 7. DISCUSIÓN

La migraña es un trastorno de cefalea episódica primaria caracterizado por varias combinaciones de cambios neurológicos, gastrointestinales y autonómicos. La migraña afecta en gran medida a la calidad de vida. La OMS clasifica a la migraña entre las enfermedades médicas más incapacitantes del mundo.

El aura de la migraña consiste en síntomas focales neurológicos que preceden, acompañan o, raramente, siguen al ataque de cefalea (17). El interés de nuestro trabajo se fundamenta en la descripción de un caso de aura visual sin cefalea de inicio de comienzo en la edad adulta en una mujer de 77 años.

La migraña con aura típica es una enfermedad con una alta prevalencia que afecta al 8% de la población general. Los síntomas del aura típica migrañosa son alteraciones visuales, sensoriales o lingüísticas completamente reversibles. El aura visual es de lejos la más común y ocurre en el 98-99% de las migrañas con aura, mientras que las alteraciones de la sensibilidad y del lenguaje ocurren en el 36% y el 10% de las auras respectivamente. Estos fenómenos visuales pueden ser definidos subdividiéndose en escenarios de percepción visual en los síntomas visuales elementales como las líneas en zig-zag, formas crecientes o luces centelleantes (4).

Un conocimiento detallado de los síntomas de aura es crucial para diagnosticar la migraña con aura, ya que es una entidad clínica que no presenta biomarcadores para su diagnóstico (18).

El aura en la migraña ha suscitado conceptos importantes en la fisiopatología de la migraña. Quince años después de la descripción de la depresión cortical propagada por Leao en 1944, la atención fue atraída a la similitud del aura a este fenómeno. Se ha especulado que la DCP es el mecanismo del aura con la despolarización de la corteza occipital, causando los fenómenos positivos del aura visual y la depresión resultante siendo responsable del escotoma (19).

Los mecanismos desencadenantes del aura migrañosa y la cuestión de si la DCP es o no un requisito para el desarrollo de la cefalea migrañosa aún resultan controvertidos (20).

La migraña puede ocurrir a cualquier edad, pero es más común entre la tercera y quinta décadas de la vida. La prevalencia de la migraña es mayor entre las edades de 20 a 55 años, llegando a su pico más alto a los 40 y descendiendo en edades posteriores (1).

En el estudio realizado por Aiba et al. (20) se diagnosticó aura típica sin cefalea en pacientes con edades comprendidas entre los 23 y los 87 años, los cuales seguían una distribución bifásica (20-39 años y 60-69 años).

En la muestra de pacientes estudiados en el trabajo de Cologno et al. (21), la edad principal de los pacientes que visitaron su centro de estudio fue de  $30'3 \pm 11'7$  años (entre 12 y 61 años).

La edad de inicio del aura sin cefalea en el estudio de Eriksen et al. (18), fue a los  $36 \pm 15$  años (entre los 13-73 años) tanto en hombres como en mujeres y fue una edad más alta que la edad de inicio del aura con cefalea.

Las edades del estudio de Kelman (19) se comprendían entre los 13 y los 80 años y en el estudio de Queiroz et al. (22) la edad principal en la que comenzó la primera migraña de los pacientes fue a los  $17'6 \pm 9'9$  años y la primera aura visual fue a los  $21 \pm 11'4$  años.

En el caso de nuestra paciente, la edad de inicio de los síntomas fue a los 77 años sin haber sufrido en edades más tempranas de la vida síntomas relacionados con la migraña o con el aura visual.

En la mayoría de los estudios seleccionados para la comparativa con nuestro caso clínico, el porcentaje de mujeres es más alto que el de hombres, sobre todo en pacientes sin cefalea tras el aura.

De los 1063 pacientes que estudiaron en el trabajo de Aiba et al (20), 35 pacientes (3'2%) fueron diagnosticados con aura típica sin cefalea siguiendo los criterios del ICHD-II, incluyendo 12 hombres y 23 mujeres en un ratio de 1:1'9.

En el estudio de Donnet et al. (1), de los 57 pacientes, 12 eran hombres y 45 mujeres y en el estudio de Eriksen et al. (18), 21 pacientes de 362 presentaron aura sin cefalea, de los cuales 11 fueron hombres y 10 mujeres.

En el trabajo de Hansen et al. (23), de los 267 pacientes totales, 215 fueron mujeres y 52 hombres y en el estudio de Kelman (19), de los 952 pacientes estudiados, el 84'9% eran mujeres y en cambio había 15'1% de hombres. En este mismo estudio se vio que las mujeres tenían una frecuencia de aura más alta que los hombres.

En el estudio de Martins et al. (24) donde estudian el comienzo del aura reciente y tardío, de los 77 pacientes totales del estudio, 59 eran mujeres y solamente 18 eran hombres, proporción que mantenía al separar a los pacientes en ambos grupos.

Como se puede ver en los estudios seleccionados, hay una tendencia a que esta patología de aura visual con o sin cefalea sea más frecuente en las mujeres que en los hombres como en el caso de nuestra paciente, de sexo femenino.

No es raro encontrar inicio de síntomas visuales en edad avanzada. Los síntomas pueden ocurrir por primera vez después de 50 años en ausencia de cefalea (1).

Relatos de experiencias concretas cuentan que el dolor de cabeza siguiendo al aura migrañosa puede desaparecer con la vejez, dejando solamente el aura como componente de la migraña en la edad avanzada (25).

Fisher describió los “acompañantes de la migraña en la edad avanzada” refiriéndose a los individuos en los que su aura empezaba después de la cuarta década de vida. En este trabajo de Martins et al. (24) se separaron sus dos grupos de estudio para analizar el comienzo del aura temprana o tardía en la barrera de los 45 años, ya que se vio que era el punto de inflexión en la epidemiología de la migraña. Un análisis de los mismos datos con un corte en la edad de 65 años mostró resultados idénticos sugiriendo la tendencia relacionada con la edad de presentación del fenotipo de la migraña con menos cefalea y más fenómeno de aura.

En el estudio de Aiba et al. (20), mostró un descenso en la prevalencia de la cefalea migrañosa activa con la edad, pero no hubo descenso en la prevalencia de el aura visual migrañosa activa, mostrando que el aura visual no parece descender incluso en edades avanzadas. Estos resultados sugieren que la migraña con aura

puede cambiar a aura típica sin cefalea al envejecer. Con esta información también coincide el estudio de Donnet et al. (1), al estudiar pacientes mayores de 50 años y viendo que era más frecuente que presentaran aura sin cefalea, comparándolo con los estudios que usaban para realizar su ensayo. Vieron también que otros estudios mostraban que este fenómeno podría ocurrir más significativamente en hombres que en mujeres.

También en el estudio de Eriksen et al. (18), 31 pacientes que experimentaron aura con y sin cefalea de los 362 estudiados en total manifestaron cese de los ataques de aura con cefalea, pero 24 de ellos continuaron teniendo ataques de aura sin cefalea. Esto concluye en que la edad de inicio del aura sin cefalea fue mayor que en el aura con cefalea. Además, como en los trabajos comentados anteriormente, los pacientes que tuvieron aura con cefalea en edades más tempranas de la vida manifestaron un descenso de episodios de aura con cefalea, mientras que el aura sin cefalea continuó manifestándose en edades más avanzadas, siendo más frecuente en hombres.

En cambio, en el estudio de Kelman (19), no encontraron cambios en el aura a través de las edades ni longitudinalmente en el tiempo. Esto ocurre también en el estudio de Mattsson et al. (25), donde vieron que la prevalencia y la duración o frecuencia del aura visual de la migraña no estaban relacionadas con la edad. Sin embargo, la intensidad del dolor de cabeza siguiendo al aura visual disminuía significativamente con la edad.

En el caso de nuestra paciente, su primer síntoma fue el aura visual sin presentar cefalea posteriormente, y no sufriendo episodios en la juventud de migraña. En este caso sí que se cumple que, en edades tardías de la vida, como en los 77 años de la paciente, el comienzo de los síntomas a esta edad es más probable que sea aura visual sin cefalea de inicio, que migraña con cefalea.

La presentación clínica de los ataques de migraña varía considerablemente, tanto entre pacientes como en un mismo paciente. Mientras que esta variabilidad es obvia en la clínica práctica diaria, no se ha caracterizado prospectivamente de forma amplia, particularmente en la migraña con aura (23).

Un mejor entendimiento de la variabilidad de los síntomas de migraña tiene el potencial de proveer una nueva visión en los mecanismos básicos de la enfermedad, que puede llevar a una mejoría en el cuidado del paciente (23).

De los 35 pacientes con ataques de aura sin cefalea en el estudio de Aiba et al, (20) solamente 11 de ellos tuvieron aura visual únicamente, 9 padecieron aura sensorial solamente, y 15 de ellos experimentaron ambos tipos de aura juntas.

En el estudio de Cologno et al. (21), de 32 pacientes, solo 6 presentaron aura visual sin cefalea. Tres de estos pacientes (dos mujeres y un hombre) ya informaron de historia de aura migrañosa sin cefalea en sus primeras visitas, mientras que otros dos pacientes (un hombre y una mujer) informaron de historia de migraña con aura típica. Finalmente, el último paciente (un hombre) informó de historia de ambas migrañas con y sin cefalea.

En el estudio de Donnet et al. (1), se reclutaron 57 pacientes con migraña con aura con edades a partir de 50 años. De estos 57 pacientes, se describió aura típica sin cefalea en 26 y fue la única expresión de la enfermedad en 5 pacientes. 22 pacientes del total tuvieron ataques tanto de aura con cefalea como de aura típica sin cefalea, haciendo que el total de pacientes que experimentaron aura típica sin cefalea fue del 47%.

En el estudio de Eriksen et al. (18), de los 21 pacientes que experimentaron exclusivamente aura sin cefalea, 16 (76%) tuvieron solamente aura visual, 2 tuvieron aura visual combinada con aura sensorial y 3 aura visual, sensorial y afásica. De los pacientes con ambos ataques de aura con y sin cefalea, cuando experimentaban ataques de aura sin cefalea, el 83% tenían exclusivamente aura visual.

En el estudio de Hansen et al. (23), en 5.9% de los ataques en la fase prospectiva del ensayo, hubo auras sin reportes de cefaleas u otros síntomas asociados. En este trabajo consideraron que este porcentaje de pacientes era alto.

Kelman (19) en su estudio habla de que el aura visual estaba presente muy frecuentemente en el 60'8% de los pacientes, frecuente en el 19'5%, ocasional en el 20'7% y ausente en el 7'9%. De estos pacientes, el aura sin cefalea estaba ausente en el 66'7%, estaba presente el 1-25% de las veces que se presentaban

ataques en el 12'3%, presente el 25-50% de las veces en el 7'9%, presente el 50-75% de las veces en el 4% y 75-100% de las veces en el 3'1% de pacientes.

En el estudio de Martins et al. (24) donde se estudia el comienzo tardío particularmente del aura, vio que estos pacientes eran más propensos a tener ataques de aura sin cefalea típica. La mayoría de los síntomas de aura en estos pacientes eran visuales. Hubo más casos en el aura de comienzo tardío con el diagnóstico de probable aura migrañosa según la ICHD-II que en el grupo de migraña de comienzo temprano. Las razones fueron la presencia de un solo episodio de aura en 5 pacientes y una mayor duración de más de 60 minutos en 3 pacientes.

En el estudio de Queiroz et al. (22), el 9% de los pacientes presentaron aura típica con dolor de cabeza no migrañoso y el 4'9% tuvieron aura típica sin cefalea. 8 pacientes (6'6%) tuvieron un segundo diagnóstico de migraña con aura: 6 con aura típica sin cefalea y 2 con una probable migraña con aura. Las auras visuales ocurrieron en todas las migrañas en un 38'5% de pacientes.

En el caso de nuestra paciente, ésta solo presentó aura visual, sin presentarse otros tipos de aura como la sensorial, afásica o motora; no se acompañó de cefalea y, por tanto, fue diagnosticada así exclusivamente de aura visual sin cefalea.

La frecuencia del aura y sus propios síntomas varían ampliamente en la literatura. Las características del aura han sido bien caracterizadas (19). En el estudio de Kelman et al., el aura visual estuvo presente en el 92'1% de los pacientes con aura y con frecuencia estaba presente como el único síntoma de aura.

Las auras visuales de la migraña se pueden manifestar con una infinidad de formas. Hay muchos aspectos que deben ser considerados: la frecuencia, la consistencia, duración, uniformidad, tiempo, relación temporal con la cefalea, localización del campo visual y características del fenómeno visual (22).

El aura por regla general se desarrolla más de 5 a 20 minutos, dura menos de 60 minutos (17).

De los 32 pacientes que participaron en el ensayo de Cologno et al. (21), solo 11 manifestaron únicamente escotomas centelleantes. 12 pacientes tuvieron una combinación de escotomas centelleantes y teicopsias, 7 solo manifestaron teicopsias y 2 más padecieron teicopsias alternándose con escotomas centelleantes y escotomas negativos. En 12 de los casos se involucró todo el campo visual, con hemianopsia de inicio en el campo visual derecho en un caso. En los 20 casos restantes, la alteración visual apareció y continuó como hemianopsia involucrando solo el campo visual derecho en 4 pacientes y el campo visual izquierdo en 9, y propagándose progresivamente desde el campo visual derecho al izquierdo o viceversa en 7 pacientes.

En el artículo de Donnet et al. (1), el aura siempre se manifestó como síntomas visuales, principalmente escotomas centelleantes (27 pacientes), ceguera en la mitad del campo visual en 16 pacientes, visión borrosa en 11 pacientes, teicopsia en 5, o efectos visuales simulando la visión de un caleidoscopio en 2. Algunos de los pacientes tuvieron combinaciones de dos síntomas simultáneamente. En el estudio de Eriksen et al. (18), el aura visual ocurrió al menos en el 99% de pacientes (358 de los 362 totales). El aura visual en estos pacientes fue predominantemente unilateral/homónima con luces parpadeantes, escotoma o líneas en zig-zag. El aura visual comenzaba con más frecuencia periféricamente que centralmente en el campo visual. La principal duración del desarrollo gradual del aura en 68 pacientes del estudio fue de entre 5 y 30 minutos, 4 pacientes con auras desarrolladas entre 31 a 60 minutos, y ninguno de más de 60 minutos. Hubo 9 pacientes que no supieron especificar el tiempo de duración del desarrollo del aura visual.

En el estudio de Hansen et al. (23), de los 267 pacientes en total de los que se estudió la migraña con aura, todos tuvieron síntomas visuales como parte de la migraña, la mayoría de ellos presentando más de un síntoma de aura visual (entre 1 y 5). El síntoma más prevalente fueron puntos o luces deslumbrantes, líneas onduladas o dentadas y escotoma. Otros de los síntomas visuales clasificados como aura incluyen alucinaciones, visión borrosa, fotopsia, halos, oscurecimiento de la visión y micropsia.

Los síntomas del aura visual en los pacientes del estudio de Queiroz et al. (22) se originaban en la periferia del campo visual en la mitad de los pacientes. La mayoría de ellos (75'4%) tenían auras unilaterales; en el 45'9%, exclusivamente unilateral; en 22'1%, bloqueado lateralmente. La implicación bilateral del campo visual se describió en el 53'3%; en 23'8%, exclusivamente fue bilateral. Las imágenes se movían a través del campo visual en el 57'4% (desde el centro a la periferia en el 47'8%, y desde la periferia al centro en 31'3). El fenómeno visual más común fue la visión borrosa (54'1%) y puntos pequeños brillantes (47'5%). Solo el 41'8% describió las clásicas líneas en zig-zag y el 16'4% describieron la típica forma de C o forma creciente. En la siguiente figura podemos ver algunos de los dibujos de los pacientes de este trabajo donde mostraban los patrones de sus auras. La mayoría de los pacientes solamente mostraban un patrón de aura.

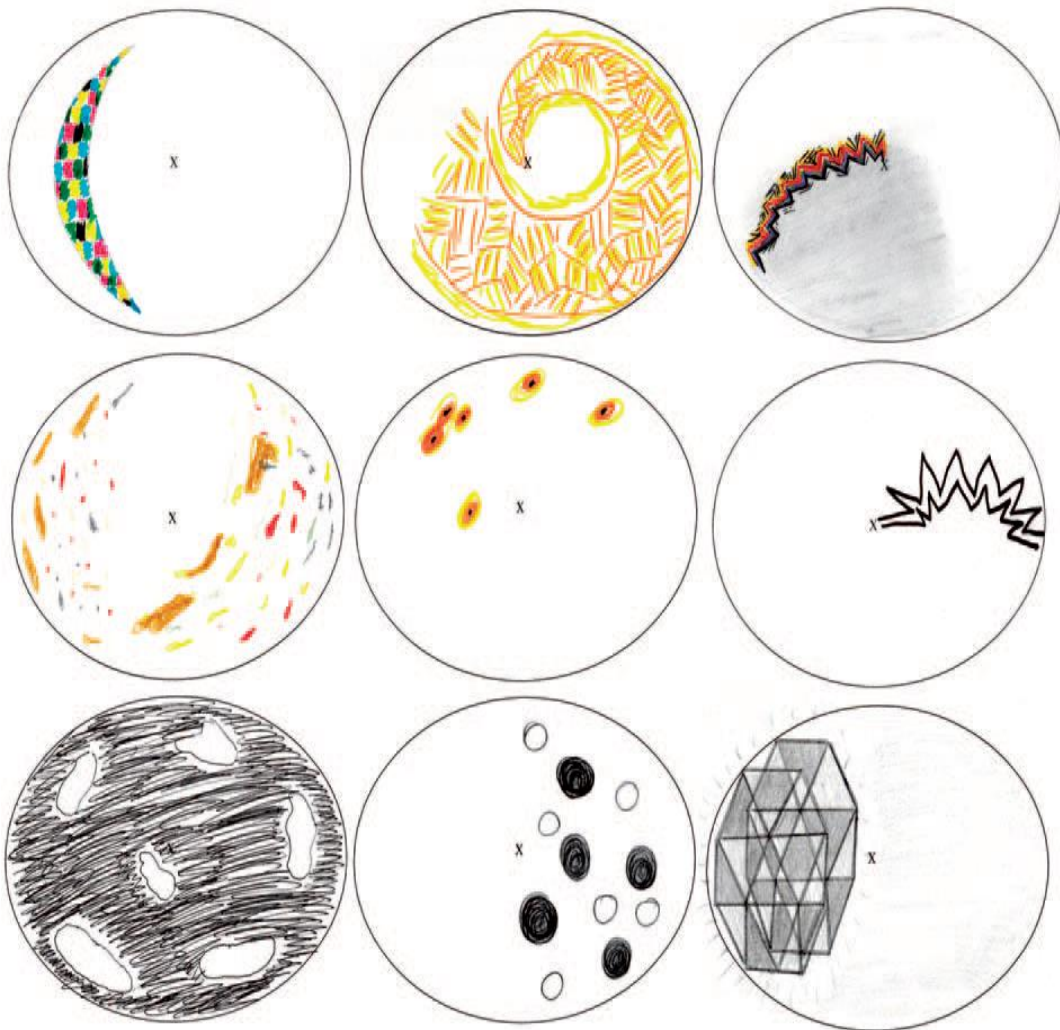


Figura 12. Ejemplos de auras visuales descritas por los pacientes (22).

La paciente de nuestro caso clínico acudió a consulta principalmente por escotoma brillante en el ojo izquierdo de 10 meses de evolución y 30 minutos de duración en cada episodio. La paciente no presentó cefaleas en ningún momento. Anteriormente, desde hace 3 o 4 años también sufrió 20 episodios de visión de un brillo en el lado izquierdo del campo visual sin ningún desencadenante aparente. Describe sus brillos como rayas en zig-zag amarillas con desplazamiento por el campo visual izquierdo. También relata visión de puntos brillantes, ocasionando visión borrosa que desaparecen a los 10 minutos. En todos estos episodios, ninguno asoció cefalea.

Aisladamente, la paciente sí que presentó desde un mes antes de la consulta dolores punzantes de cabeza de 15 minutos de duración, no incapacitantes, sin precisión de analgesia.

El aura típica sin cefalea se diagnostica acorde a los criterios diagnósticos operacionales de la Clasificación Internacional de los Trastornos de Dolor de Cabeza (ICHD-II). (20). Para complementar estos criterios, Eriksen en 2005 (12) desarrolló una escala diagnóstica para el aura migrañosa que cuantifica sus características principales. Esta es la *Visual Aura Rating Scale (VARs)*, que es la escala que se utilizó para diagnosticar el aura visual en la paciente de nuestro caso clínico. La paciente obtuvo la puntuación máxima de la escala de 10 puntos, dando a entender que cumple todos los criterios de la escala para ser diagnosticada de la enfermedad.

Este tipo de enfermedad es vista más frecuentemente en oftalmología que en las consultas de neurología en la medicina general, ya que solo desarrollan síntomas visuales sin ningún dolor de cabeza (20).

Al ocurrir el aura sin cefalea por primera vez después de los 50 años en el estudio de Donnet et al. (1), sin historia de cefalea en el pasado, es necesario que el diagnóstico de migraña con aura se base en las manifestaciones clínicas de los episodios, pero requiere la exclusión de otros diagnósticos. La migraña con aura está asociada con un riesgo incrementado de ictus isquémico, fibrilación auricular y foramen oval persistente. Es también en ocasiones difícil diferenciar la migraña con aura de otras enfermedades, particularmente los accidentes isquémicos

transitorios y la epilepsia. La migraña es el tercer simulador más común del ictus, siguiendo a las convulsiones y los desórdenes psiquiátricos y al revés, pacientes con ictus pasados por altos en los servicios de emergencias reciben más frecuentemente el diagnóstico erróneo de migraña (4).

Otro de los diagnósticos diferenciales para tener en cuenta es el CADASIL (arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía), ya que esta enfermedad al expresar una variante del NOTCH 3 en el cromosoma 19 muestra una susceptibilidad aumentada a la depresión cortical propagada, que es el mecanismo fisiopatológico del aura migrañosa. Los pacientes con esta enfermedad frecuentemente pueden presentar como manifestación clínica la migraña con aura, empezando de media a los 30 años. Puede ocurrir en el 50% de pacientes con CADASIL, siendo la manifestación inicial en algunos de ellos. También se han dado casos de aura sin cefalea en aproximadamente el 20% de los pacientes con CADASIL (26,27,28).

El manejo del paciente diagnosticado de aura de migraña sin cefalea se basa en tranquilizarle explicándole la naturaleza benigna del proceso que no suele requerir el empleo de fármacos.

Para la prevención específica del aura, la lamotrigina, que es un antagonista del glutamato que bloquea los canales de sodio voltaje dependientes, puede tener un efecto superior. En un estudio piloto se mostró una reducción significativa en la duración del aura (de 23 a 4 minutos) después de 4 meses de terapia con el fármaco.

Estudios animales han mostrado que la ketamina, un antagonista del receptor del glutamato NMDA, bloquea la propagación de la DCP. La ketamina intranasal ha mostrado que reduce la severidad, pero no la duración del aura visual en un grupo de 18 pacientes con migraña y aura prolongada (15).

## 8. CONCLUSIONES

1. El aura visual de migraña sin cefalea es una variante poco frecuente de migraña, y se da en el 3% de las mujeres y en el 1% de los varones con migraña conocida.
2. Es una enfermedad de naturaleza benigna que se puede presentar a cualquier edad, pero más frecuentemente se inicia en la edad adulta y es importante reconocerla dado que puede simular patologías graves como el ictus, epilepsia o tumores cerebrales.
3. En la fisiopatología de la migraña y el aura, aunque no es bien conocida, están implicadas la depresión cortical propagada y el sistema trigémino vascular.
4. El diagnóstico diferencial del aura visual, cuando no se acompaña de cefalea, es complicado y se basa en una correcta historia clínica. Lo adecuado sería conocer bien el historial del paciente y tener claros los síntomas visuales del aura aplicando la escala de VARS para poder diferenciarlos óptimamente de otros síntomas de las enfermedades de diagnóstico diferencial.
5. El antecedente personal de haber sufrido crisis de migraña asociando dolor en la juventud o previamente a los ataques de aura sin cefalea es un dato clínico clave de diagnóstico en estos casos.
6. Las pruebas de imagen en el aura visual sin cefalea están indicadas para excluir la patología vascular o tumoral.

## 9. BIBLIOGRAFÍA

1. Donnet A, Daniel C, Milandre L, Berbis J, Auquier P. Migraine with aura in patients over 50 years of age: The Marseille's registry. *J Neurol*. 2012;259(9):1868–73.
2. Shah DR, Dilwali S, Friedman DI. Current Aura Without Headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22(11).
3. Marzoli SB, Criscuoli A. The role of visual system in migraine. *Neurol Sci*. 2017;38:99–102.
4. Viana M, Tronvik EA, Do TP, Zecca C, Hougaard A. Clinical features of visual migraine aura: A systematic review. *J Headache Pain*. 2019;20(1).
5. Hadjikhani N, Vincent M. Neuroimaging clues of migraine aura. *J Headache Pain*. 2019;20(1).
6. Cutrer FM, Huerter K. Migraine aura. *Neurologist*. 2007;13(3):118–25.
7. He Y, Li Y, Nie Z. Typical aura without headache: A case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2015;9(1):1–5.
8. Sanabria Sanchinel AA, Madrid Rubí W. Aura visual típica sin cefalea: A propósito de un caso. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de Córdoba*. 2019;76(4):261–2.
9. Hadjikhani N, Sanchez Del Rio M, Wu O, Schwartz D, Bakker D, Fischl B, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2001;98(8):4687–92.
10. Van Dongen RM, Haan J. Symptoms related to the visual system in migraine [version 1; peer review: 2 approved]. *F1000Research*. 2019;8:1–9.
11. Lepore F. Effects of visual pathway lesions on the visual aura of migraine. *Cephalalgia*. 2009;29(4):430–5.
12. Eriksen MK, Thomsen LL, Olesen J. The visual aura rating scale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia*. 2005;25(10):801–10.
13. Göbel CH, Karstedt SC, Münte TF, Göbel H, Wolfrum S, Lebedeva ER, et al. ICHD-3 is significantly more specific than ICHD-3 beta for diagnosis of

- migraine with aura and with typical aura. *J Headache Pain*. 2020;21(1).
14. Fuglsang CH, Johansen T, Kaila K, Kasch H, Bach FW. Treatment of acute migraine by a partial rebreathing device: A randomized controlled pilot study. *Cephalalgia*. 2018;38(10):1632–43.
  15. Fraser CL, Hepschke JL, Jenkins B, Prasad S. Migraine aura: Pathophysiology, mimics, and treatment options. *Semin Neurol*. 2019;39(6):739–48.
  16. Santamarina Alcantud B. Canalopatías: Disfunción De Canales De Calcio Voltaje Dependientes Como Causa De Enfermedades Neuronales. 2016;13.
  17. Silberstein SD. Migraine. 2004;363:381–91.
  18. Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, Nazim F, Olesen J. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia*. 2004;24(7):564–75.
  19. Kelman L. The aura: A tertiary care study of 952 migraine patients. *Cephalalgia*. 2004;24(9):728–34.
  20. Aiba S, Tatsumoto M, Saisu A, Iwanami H, Chiba K, Senoo T, et al. Prevalence of typical migraine aura without headache in Japanese ophthalmology clinics. *Cephalalgia*. 2010;30(8):962–7.
  21. Cologno D, Torelli P, Manzoni GC. A prospective study of the headache phase in 32 migraine with aura patients. *Cephalalgia*. 2002;22(6):411–5.
  22. Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, Purdy RA. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia*. 2011;31(16):1652–8.
  23. Hansen JM, Goadsby PJ, Charles AC. Variability of clinical features in attacks of migraine with aura. *Cephalalgia*. 2016;36(3):216–24.
  24. Martins IP, Goucha T, Mares I, Antunes AF. Late onset and early onset aura: The same disorder. *J Headache Pain*. 2012;13(3):243–5.
  25. Mattsson P, Svärdsudd K, Lundberg PO, Westerberg CE. The prevalence of migraine in women aged 40-74 years: A population-based study. *Cephalalgia*.

- 2000;20(10):893–9.
26. Eikermann-Haerter K, Yuzawa I, Dilekoz E, Joutel A, Moskowitz MA, Ayata C. Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy syndrome mutations increase susceptibility to spreading depression. *Ann Neurol*. 2011;69(2):413–8.
  27. Guey S, Mawet J, Hervé D, Duering M, Godin O, Jouvent E, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia*. 2016;36(11):1038–47.
  28. Vahedi K, Chabriat H, Levy C, Joutel A, Tournier-Lasserre E, Bousser M-G. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol*. 2004;61(8):1237–40.

## 10. ANEXOS

**Tabla 1.** Artículos seleccionados con caso clínico de revistas situadas en el Q1.

TITULO	AUTOR	FECHA	REVISTA DE PUBLICACION	IMPACTO DE LA REVISTA	CASOS
Prevalence of typical migraine aura without headache in Japanese ophthalmology clinics	Aiba S, Tatsumoto M, Saisu A, Iwanami H	2010	Cephalalgia	Q1	1063
A prospective study of the headache phase in 32 migraine with aura patients	Cologno D, Torelli P, Manzoni GC	2002	Cephalalgia	Q1	32
Migraine with aura in patients over 50 years of age: the Marseille's registry	Donnet A, Daniel C, Milandre L	2012	Journal of Neurology, Supplement	Sin cuartil aún designado	57

Fuente: elaboración propia.

TITULO	AUTOR	FECHA	REVISTA DE PUBLICACION	IMPACTO DE LA REVISTA	CASOS
Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura	Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, Nazim F, Olesen J	2004	Cephalalgia	Q1	362
Variability of clinical features in attacks of migraine with aura	Hansen J, Goadsby P, Charles A	2016	Cephalalgia	Q1	267
The aura: a tertiary care study of 952 migraine patients	Kelman L	2004	Cephalalgia	Q1	952
Late onset and early onset aura: the same disorder	Martins IP, Goucha T, Mares I, Antunes AF	2012	The Journal of Headache and Pain	Q1	77

Fuente: elaboración propia.

TITULO	AUTOR	FECHA	REVISTA DE PUBLICACION	IMPACTO DE LA REVISTA	CASOS
The prevalence of migraine in women aged 40±74 years: a population-based study	Mattson P, Svärdsudd K, Lundberg PO, Westerberg C-E	2000	Cephalalgia	Q1	728
Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA	Queiroz LP, Friedman DI, Rapaport AM, Purdy RA	2011	Cephalalgia	Q1	122
Clinical features of visual migraine aura: a systematic review	Viana M, Tronvik EA, Do TP, Zecca C, Hougaard A	2019	The Journal of Headache and Pain	Q1	14

Fuente: elaboración propia.

## 10.1 CERTIFICADO COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN



CEIm: 04/2021

D. Alberto Parra Gasent Vicepresidente del **Comité de Ética de la Investigación con medicamentos** del Departamento Arnau de Vilanova-Llíria de Valencia.

### INFORMA

Reunidos los miembros del Comité Ético de Investigación con medicamentos del Hospital Arnau de Vilanova, en su sesión ordinaria del día **24 de Febrero de 2021 (acta 02/2021)**, y una vez estudiada la documentación presentada por los Dres **CARLOS PERLA MUEDRA** y **TOMAS TORRES URBANO** en calidad de Investigadores Principales, del servicio de Neurología y Oftalmología del Hospital Arnau de Vilanova-Llíria; tiene a bien informar que el proyecto de investigación titulado: **“Proyecto de revisión Bibliográfica Retrospectiva de los siguientes cinco casos identificados con distintas patologías y signos clínicos neuro-oftalmológicos”**:

- 1) Revisión de Síndrome de Horner en ictus tálamo subtalámico.
- 2) Revisión de Neuritis óptica anti-MOG positiva.
- 3) Revisión del Aura visual sin cefalea de inicio en la edad adulta.
- 4) Manifestaciones neurooftálmicas en S. de hipertensión intracraneal idiopática familiar.
- 5) Revisión de manifestaciones Oftalmológicas de la Enfermedad de Steinert.

Se emite **DICTAMEN FAVORABLE** a la realización de dicho proyecto, en el Hospital Arnau de Vilanova-Llíria.

Y para que conste, lo firma en Valencia con fecha 24 de Febrero del 2021.



Fdo.: D. Alberto Parra Gasent

Vicepresidente del Comité de Ética de la Investigación con medicamentos.





## AURA VISUAL SIN CEFALEA DE INICIO EN LA EDAD ADULTA: A PROPÓSITO DE UN CASO

García Culebras E.I.<sup>1</sup>, Perla Muedra C.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Facultad de Medicina. Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir, <sup>2</sup> Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova.

### INTRODUCCIÓN

- El aura de migraña es un trastorno recurrente que se manifiesta con síntomas neurológicos focales reversibles que se van desarrollando gradualmente durante 5-20 minutos, durando menos de 60 minutos siguiéndose habitualmente de dolor de cabeza.
- El aura visual es el tipo de aura más común presentándose en el 98% de las migrañas con aura.
- El aura visual sin cefalea posterior y sin antecedente de episodios previos de migraña es un reto diagnóstico y se presenta con un patrón bifásico que comprende las edades de 20 a 39 años y de 60 a 69 años.
- El diagnóstico del aura visual es clínico y resulta esencial conocer las características clínicas detalladas siendo claves el tiempo de instauración, duración, binocularidad, escotomas, fopsias y hemianopsia.

- El aura visual sin cefalea de aparición en la edad adulta sin ataques previos es infrecuente y puede simular un accidente isquémico transitorio o una crisis comicial occipital, pero las características clínicas detalladas del episodio permiten diferenciar ambas entidades.

#### Hipótesis

#### Objetivo principal

- Describir un caso clínico donde el aura visual típica de la migraña se presenta sin cefalea posterior en la edad adulta como primer síntoma.

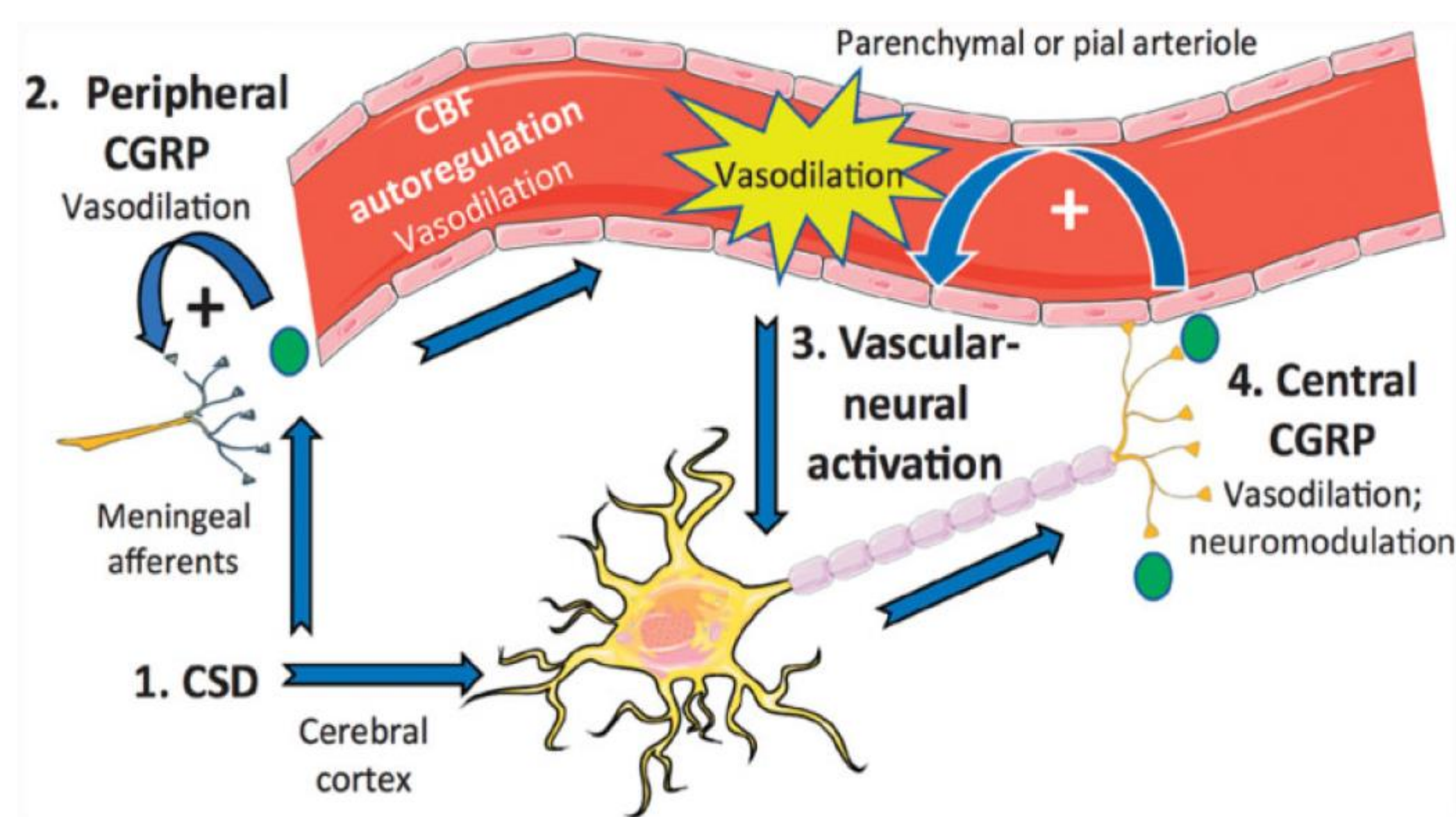


Figura 1. Modelo fisiopatológico de depresión cortical propagada del aura y la migraña (15).

#### Objetivos secundarios

- Realizar una revisión bibliográfica recopilando información sobre el aura visual relacionándola con la presencia o ausencia de cefalea, su fisiopatología, la clínica, el diagnóstico y su comparación con otras patologías de similar clínica, y el tratamiento de la primera.
- Comparar con otros casos clínicos encontrados en diferentes artículos de investigación publicados en los últimos años para destacar los factores comunes entre ellos.
- Examinar con qué frecuencia en los casos clínicos de los artículos los pacientes presentan esta enfermedad iniciándose en la edad adulta.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Búsqueda en PubMed/MEDLINE, EBSCOhost, Google Scholar y SciELO

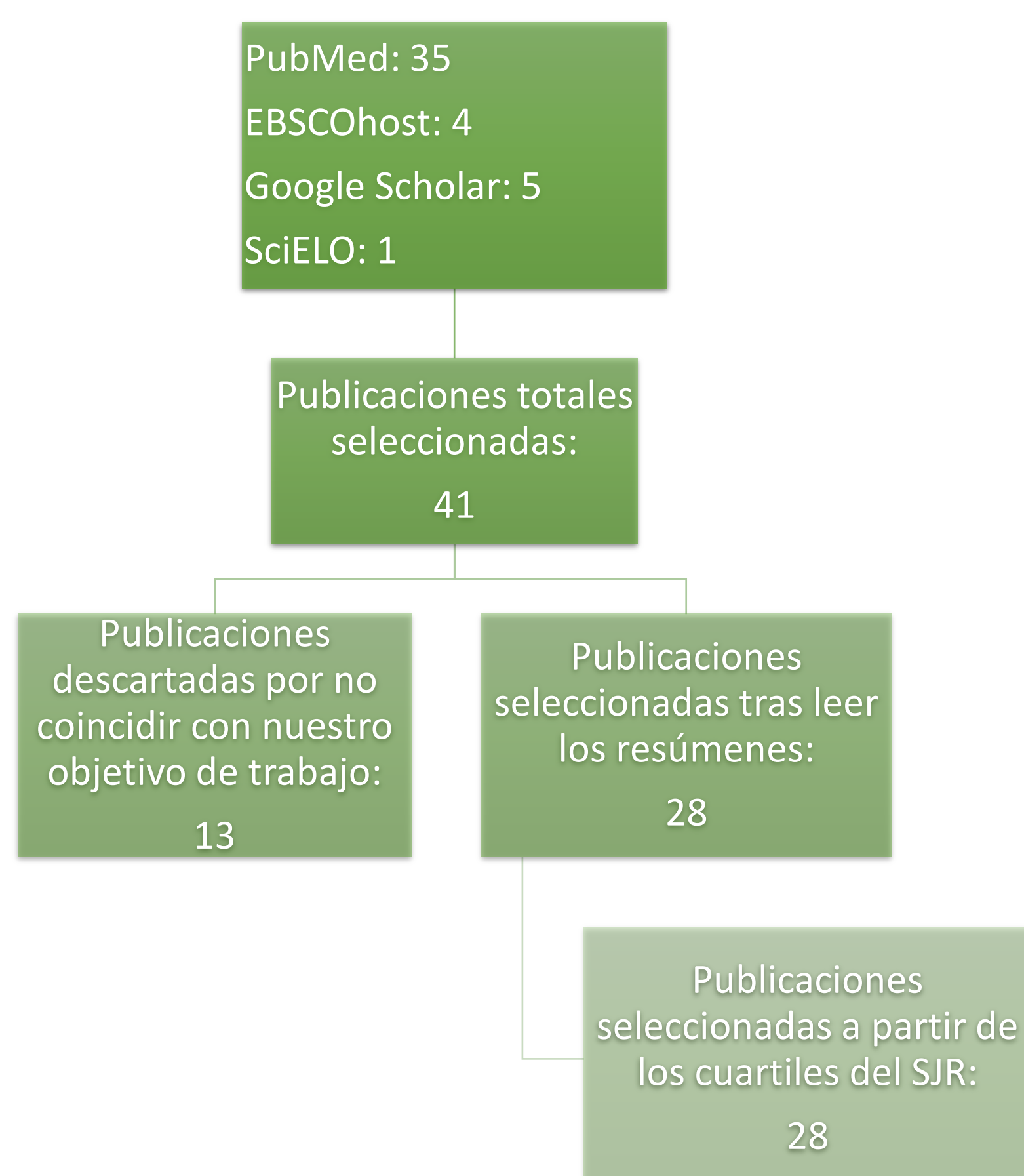


Figura 2. Diagrama de flujo para el proceso de selección de artículos de trabajo.

### RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Presentamos un caso clínico de una mujer de 77 años de edad sin antecedentes de migrañas que acude a consulta por síntomas compatibles con aura visual al presentar escotomas brillantes en el lado izquierdo de ambos ojos (hemianopsia homónima izquierda) de 30 minutos de duración que no se sigue posteriormente de cefalea.

El aura visual de migraña es una entidad que se puede presentar de forma aislada en la edad adulta sin haber presentado anteriormente episodios de cefalea acompañante.

Es necesario reconocer las manifestaciones clínicas detalladas del aura visual para poder realizar un buen diagnóstico diferencial con enfermedades más graves.

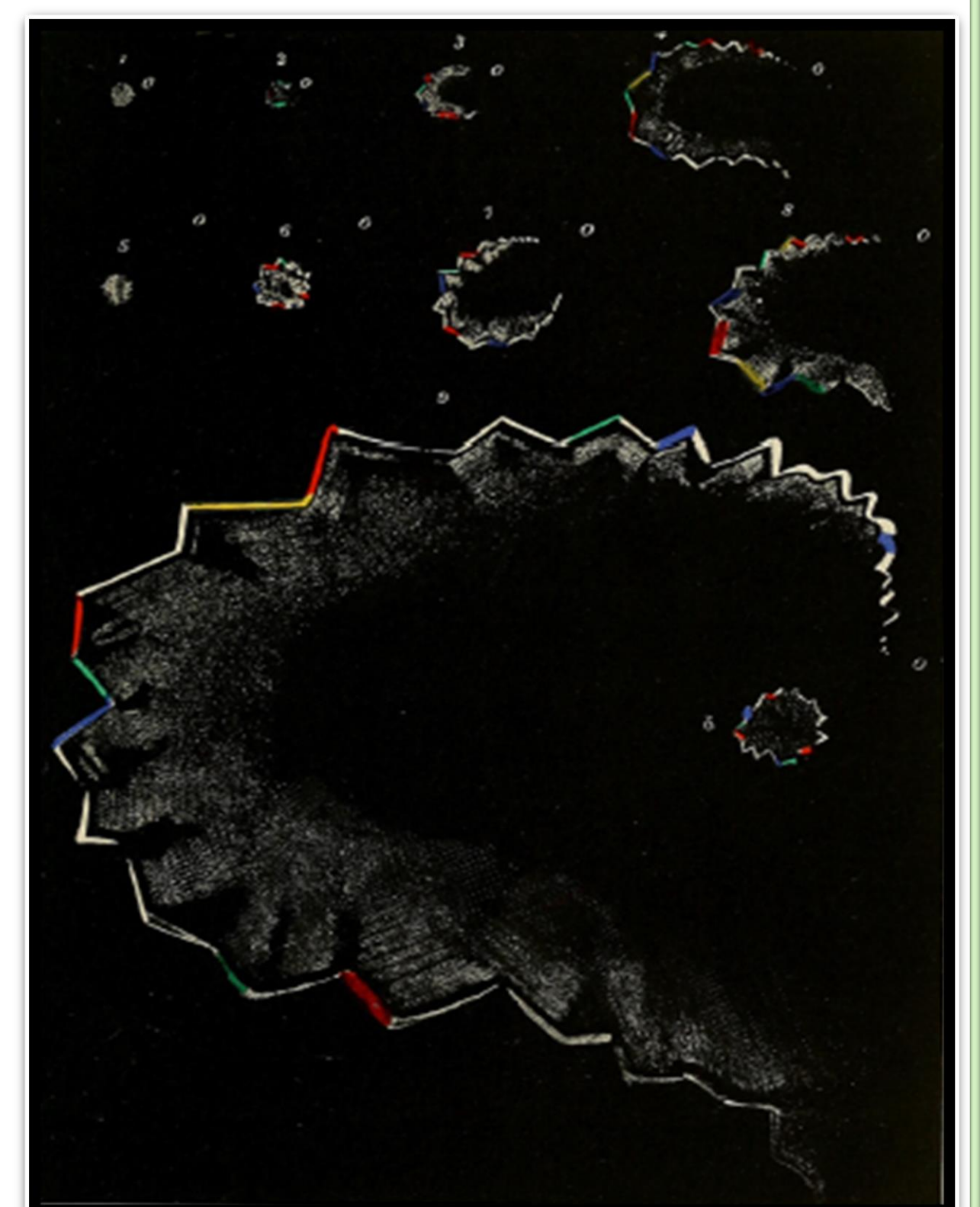


Figura 3. Ejemplo de aura visual migrañosa (10).

### CONCLUSIONES

1. El aura visual sin cefalea es una variante poco frecuente de migraña y se da en el 3% de las mujeres y en el 1% de varones con migraña.
2. Es una enfermedad que se presenta más frecuentemente en la edad adulta y es importante su reconocimiento temprano por poder simular patologías graves.
3. En la fisiopatología de la migraña y el aura están implicadas la depresión cortical propagada y el sistema trigémino vascular.
4. El diagnóstico diferencial de la enfermedad se basa en la historia clínica detallada de los síntomas visuales.
5. El antecedente de migraña asociando dolor en la juventud o ataques de aura puede facilitar el diagnóstico cuando está presente.
6. Las pruebas de imagen en el aura visual sin cefalea están indicadas para excluir patología vascular y tumoral.