

Cefalea y déficit neurológico: piensa en HaNDL

C. Pardo Domínguez, R. Porcel Chacón, P. Ortiz Pérez
Área de Pediatría. Hospital Costa del Sol. Marbella (Málaga)

Resumen

El síndrome HaNDL constituye una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición de episodios de cefalea intensa y focalidad neurológica transitoria con peculiaridades en el LCR. Es considerado como un trastorno de curso benigno por su carácter reversible y autolimitado.

Presentamos el caso de una niña de 12 años que consulta por cefalea de dos semanas de evolución y monoparesia del miembro superior izquierdo posterior que se percibió en su valoración inicial en Urgencias. Se realizó una TAC, con resultado normal, y de la punción lumbar se obtuvo un LCR donde destacaba una pleocitosis linfocitaria. La RMN cerebral mostró datos compatibles con HTIC. Tras los resultados de las pruebas complementarias fue diagnosticada de síndrome de HaNDL e inició tratamiento sintomático, presentando mejoría clínica progresiva.

El síndrome HaNDL se trata de una entidad clínica rara y poco conocida que por sus peculiaridades puede generar inquietud. Existen casos y series de casos publicados en la literatura en pacientes adultos, siendo una patología más rara en la población pediátrica. Su diagnóstico diferencial es amplio y abarca patologías potencialmente letales, por lo que conocer las características clínicas y la evolución natural de este proceso resulta de utilidad en el diagnóstico diferencial de las cefaleas con déficit neurológico transitorio.

Palabras clave

Cefalea, déficit neurológico, HaNDL, LCR, monoparesia, pleocitosis, pseudomigraña

Abstract

Title: Headache and neurological deficit: think of HaNDL

HaNDL syndrome is a rare clinical condition characterized where episodes of severe headache and transient neurological focus with peculiarities in the CSF occur. It is considered a benign course disorder due to its reversible and self-limiting nature.

We report the case of a 12-year-old girl who visits the hospital for a two-week headache and monoparesis of her left upper limb. After initial assessment in the emergency department, a CT scan was performed with normal results and a lumbar puncture from which a CSF was obtained showing lymphocytic pleocytosis. Brain MRI showed intracranial hypertension (IH) compatible data. After the results of the complementary tests, she was diagnosed with HaNDL syndrome and was prescribed symptomatic treatment, showing progressive clinical improvement.

HaNDL syndrome is a rare and little-known clinical entity which, due to its peculiarities, may cause concern. Cases and series of cases published in the literature exist in adult patients, being a rarer pathology in the paediatric population. Its differential diagnosis is wide and includes potentially lethal pathologies. Therefore, it is useful to know the clinical characteristics and natural evolution of this process in the differential diagnosis of headaches with transient neurological deficit.

Keywords

Headache, neurological deficit, HaNDL, CSF, monoparesis, pleocytosis, pseudomigraine

Introducción

El síndrome de cefalea transitoria y déficits neurológicos con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (LCR), conocido por su acrónimo en inglés HaNDL (*transient headache and neurologic deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis*) fue descrito por primera vez en 1980¹ pero la Sociedad Española de Neurología no elaboró hasta 1995 unos criterios diagnósticos². El paciente debía presentar al menos un episodio de déficit neurológico transitorio, acompañado o seguido de cefalea moderada o grave, pleocitosis en el LCR con predominio linfocitario, estudio etiológico negativo y resolución espontánea del cuadro clínico en menos de cuatro meses³. Posteriormente se han propuesto varios criterios diagnósticos, establecidos actualmente en la ICHD-3 (International Classification of Headache Disorders, 3rd edition), la cual lo engloba actualmente dentro del grupo de cefaleas atribuidas a enfermedad inflamatoria craneal no infecciosa.

La cefalea suele ser pulsátil, bilateral y de escasa duración. Generalmente aparece entre 15 y 60 minutos después del resto de los síntomas. Las manifestaciones neurológicas incluyen síntomas sensitivos en 3/4 partes de los casos, afasia en 2/3 y déficits motores en menos del 50%. Los síntomas visuales se dan en menos del 20% de los casos. El papiledema y la parálisis del VI par pueden aparecer ocasionalmente⁴.

En ocasiones existe un antecedente de viriasis, lo cual sugiere un posible origen autoinmune.

Su dato más característico es la presencia en el LCR de células de estirpe inflamatoria, de predominio linfocitario con nivel elevado de proteínas y glucorraquia normal¹. La presión de abertura del LCR es alta en el 50% de los casos. Las pruebas de imagen cerebral suelen ser normales, aunque podrían mostrar una perfusión retrasada⁵.

Caso clínico

Presentamos el caso de una niña de 12 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultaba por cefalea de dos semanas de evolución, retroocular y pulsátil, asociando fotofobia al despertar. Consultaron en Urgencias por aparición de monoparesia del miembro superior izquierdo (MSI). A la exploración física la paciente se encontraba hemodinámicamente estable y afebril, con una escala de Glasgow de 15 y sin datos de afectación meníngea. Destacaba imposibilidad para la movilización del MSI. El resto de la exploración, incluida exploración neurológica completa, era normal.

Se realizaron analítica sanguínea con hemograma, perfil renal, hepático y parámetros infecciosos normales, y tomografía axial de cráneo (TAC), que no mostró alteraciones. Durante el ingreso se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral, donde se apreció aumento de señal de los surcos en las secuencias FLAIR, fundamentalmente a nivel de lóbulos parietales, sugestivo de hipertensión intracraneal benigna (figura 1). El análisis del LCR mostró pleocitosis linfocitaria con 260 leucocitos/mm³ (95% mononucleares), proteinorraquia de 95 mg/dL y glucorraquia de 51 mg/dL. La presión de abertura fue elevada (53 mmHg). La tinción de Gram, el cultivo de LCR y la PCR a enterovirus y herpesvirus fueron negativos. Tras descartar otras entidades nosológicas, se diagnosticó de síndrome HaNDL.

Durante el ingreso se mantuvo afebril, con progresión y recurrencia de su cefalea, la cual aumentó y fue de difícil control con analgesia habitual. Asoció parestesias de miembros superiores y posteriormente diplopía con limitación de la abducción. Se realizó estudio oftalmológico, donde se objetivaron parálisis del VI par derecho y papiledema bilateral.

Tras el resultado de las pruebas complementarias se inició tratamiento con acetazolamida, presentando mejoría paulatina de la debilidad y del papiledema bilateral, y se resolvió la parálisis del VI par. Se realizó descenso progresivo del tratamiento hasta suspensión del mismo dos meses después. Durante los dos años posteriores de seguimiento no ha vuelto a presentar crisis.



Figura 1. RMN realizada durante el ingreso. Se muestra aumento de señal de los surcos en las secuencias FLAIR, fundamentalmente a nivel de lóbulos parietales

Conclusiones

El síndrome HaNDL constituye un reto diagnóstico para el pediatra. Se trata de una entidad rara que suele debutar a partir de la tercera década de la vida; sin embargo, han sido descritos casos en edades pediátricas, como la paciente que presentamos.

Pocas entidades banales van asociadas a sintomatología neurológica focal, por lo que ante esta clínica debemos ponernos en alerta. Su diagnóstico es de exclusión, y dentro del amplio abanico de diagnóstico diferencial se incluyen entidades potencialmente letales como las lesiones ocupantes de espacio, infecciones del sistema nervioso central (SNC), intoxicaciones, alteraciones metabólicas, cuadros de isquemia del SNC o cuadros psiquiátricos.

Nuestra actuación inicial urgente debe ir encaminada a descartar estas patologías, siendo fundamental la realización de una analítica sanguínea, análisis de LCR y prueba de imagen.

A diferencia del resto de las entidades, este síndrome suele ser autolimitado y de buen pronóstico, por lo que su identificación y diagnóstico probablemente eviten complicaciones iatrogénicas.

Es por este motivo que consideramos muy importante dar a conocer casos excepcionales como éste, ya que reconocer sus características clínicas y saber la evolución natural de este proceso benigno puede resultar de utilidad en el diagnóstico diferencial y el manejo de las cefaleas con déficit neurológico transitorio. ■

Bibliografía

1. Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology*. 1981; 31: 1.257-1.262.
2. Berg MJ, Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis. *Neurology*. 1995; 45: 1.648-1.654.
3. Martín-Balbuena S, Arpa-Gutiérrez FJ. Pseudomigraña con pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo o síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo. Revisión histórica. *Rev Neurol*. 2007; 45(10): 624-630.
4. Santos S, Sierra-Bergua B, De los Mártires-Armingol I, Navarro-Calzada J, Pérez-Lázaro C, Garcés-Redondo M, et al. Migraña con pleocitosis: un caso de evolución atípica. *Rev Neurol*. 2004; 38(5): 446-448.
5. Barón J, Mulero P, Pedraza MI, Gamazo C, De la Cruz C, Ruiz M, et al. Síndrome HaNDL: correlación entre la topografía del déficit neurológico y las alteraciones en electroencefalograma y SPECT en una serie de 5 nuevos casos. *Neurología*. 2016; 31(5): 305-310.