

Síndrome HaNDL

HaNDL Syndrome

Síndrome HaNDL

Camilo Ernesto Barros-Gutiérrez, MD., Esp.*

Edwin Silva-Monsalve, MD., Esp.**

Sandra Gualtero-Trujillo, MD., Esp.***

Resumen

Introducción: El Síndrome HaNDL (Headache and neurologic deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis) por sus siglas en inglés, es una patología que cursa con cefalea, focalización neurológica y linfocitosis en el líquido cefalorraquídeo. **Objetivo:** este artículo busca presentar un caso de Síndrome de HaNDL, puesto que esta condición nosológica implica un reto diagnóstico. **Resultados y conclusiones:** Se presenta el caso de un paciente con diagnóstico de síndrome de HaNDL los hallazgos al examen físico y del líquido cefalorraquídeo. [Barros-Gutiérrez CE, Silva-Monsalve E, Gualtero-Trujillo S. *Síndrome HaNDL. MedUNAB 2015; 17(3): 190-192*].

Palabras clave: Cefalea; Linfocitosis; Líquido cefalorraquídeo; Diagnóstico; Trastornos Migráficos.

Abstract

Introduction: The syndrome of transient Headache and Neurological Deficits with cerebrospinal fluid Lymphocytosis, is a pathology that presents cephalalgia, neurological focalization and lymphocytes in the cerebrospinal fluid. **Objective:** This article presents a HaNDL Syndrome case, since this nosological condition implies a diagnostic

challenge. **Results and conclusions:** A case of a patient with HaNDL syndrome diagnosis, physical examination findings and cerebrospinal fluid are presented. [Barros-Gutiérrez CE, Silva-Monsalve E, Gualtero-Trujillo S. *HaNDL Syndrome. MedUNAB 2015; 17(3): 190-192*].

Keywords: Headache; Lymphocytosis; Cerebrospinal Fluid; Diagnosis; Migraine Disorders.

Resumo

Introdução: A síndrome de HaNDL (Headache and neurologic deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis) por sua sigla em inglês é uma doença que causa dor de cabeça, foco neurológico e linfocitose no líquido cefalorraquídeo. **Objetivo:** Este artigo tem como objetivo apresentar um caso de Síndrome de HaNDL, uma vez que esta condição nosológica envolve um desafio diagnóstico. **Resultados e conclusões:** Apresenta-se o caso de um paciente diagnosticado com a síndrome de HaNDL, o encontrado no exame físico e o líquido cefalorraquídeo. [Barros-Gutiérrez CE, Silva-Monsalve E, Gualtero-Trujillo S. *Síndrome HaNDL. MedUNAB 2015; 17(3): 190-192*].

Palavras-chave: Cefaleia; Linfocitose; Líquido Cefalorraquídeo; Diagnóstico, Transtornos de Enxaqueca.

* Médico, Médico internista, Unidad de cuidado intensivo coronario, Clínica del Occidente, Bogotá, Colombia.

** Médico, Médico infectólogo, Servicio de Infectología, Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia.

*** Médica, Médica infectóloga, Servicio de Infectología, Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Camilo Ernesto Barros Gutiérrez, Médico internista Unidad de cuidado intensivo coronario, Clínica del Occidente, Avenida de las Américas N° 71C-29, Bogotá, Colombia.

Introducción

El síndrome de cefalea, déficit neurológico y linfocitosis en líquido cefalorraquídeo (HaNDL por sus siglas en inglés) es una condición también como pseudomigraña con pleocitosis en líquido cefalorraquídeo y que puede ser similar a la migraña complicada y la enfermedad cerebrovascular(1).

El síndrome fue descrito inicialmente por Bartleson y colaboradores en una serie de siete pacientes (2). Este síndrome consistente en una condición autolimitada usualmente observada en adultos jóvenes, el síndrome HaNDL también ha sido reportado en población pediátrica (3) y gestantes (4). Berg y Williams publicaron criterios diagnósticos basados en los datos clínicos de laboratorio de 40 casos hasta 1995(5). Un grupo español de estudio de la cefalea revisó los datos clínicos y de laboratorio de 50 casos (6). La aparición de HaNDL ocurre entre los 14 a 39 años. Este síndrome es más frecuente en hombres con una relación hombre/mujer de 3 a 1. Este síndrome debe ser sospechado en pacientes con las siguientes características clínicas y de laboratorio de acuerdo a los criterios de Berg y Williams:

1. Uno o más episodios de cefalea bilateral y/o hemicraneal que se acompaña de déficit neurológico temporal.
2. El déficit neurológico resuelve en 3 días.
3. Resolución completa del síndrome en 3 meses.
4. Ausencia de signos y síntomas entre los episodios.
5. Líquido cefalorraquídeo con linfocitosis y con resultados etiológicos negativos.
6. Estudios neurorradiológicos negativos, excepto por una disminución de la absorción de radionúclido tomografía cerebral por emisión de positrones (SPECT).
7. Otras características clínicas que incluyen: Incremento de la concentración total de proteínas en líquido cefalorraquídeo, incremento en la presión de apertura, cambios focales, temporales y no epileptiformes en el electroencefalograma y presencia de pródromo viral o fiebre.

El mecanismo exacto causal de este síndrome sigue sin conocerse. Algunos autores atribuyen el cuadro a una meningoencefalitis viral, incluso la enfermedad de Mollaret (meningitis linfocítica benigna) se ha propuesto como etiología del HaNDL(7).

Se presenta el caso de un paciente de 26 años de edad con cuadro de cefalea y déficit motor, sin hallazgos relevantes en los estudios imagenológicos cerebrales. El estudio de líquido cefalorraquídeo evidenció hallazgos compatibles con meningitis linfocitaria con las serologías y tinciones negativas para gérmenes referidos más adelante.

Descripción del caso

Hombre de 26 años de edad sin antecedentes con cefalea de intensidad 3/10 en la escala visual análoga del dolor de 48

horas, la cual progresa de forma súbita, a la región retrocular y de intensidad 8/10 en la escala visual análoga de dolor, se presentó en horas de la madrugada y se asocia a paresia braquiocrural derecha, náusea y emesis en proyectil. Recibió tratamiento inicial con Amoxicilina oral sin mejoría clínica. El examen físico y la química sanguínea se encontraban dentro de límites normales. El análisis de líquido cefalorraquídeo inicial evidenció una presión de apertura de 38cms de agua por raquimetría, presencia de 56 leucocitos/mm3 de predominio linfocitario (94% linfocitos y 6% neutrófilos), glucosa 69mg/dl (sérica 93 mg/dl), nivel de proteínas 203 mg/dl, las tinciones para gérmenes comunes, las serologías para *Herpes simplex*, *Citomegalovirus*, *Cryptococco*, *Listeria*, *Mycoplasma* y *Leptospira* en líquido cefalorraquídeo fueron negativos. La serología en suero para VIH fue negativa. En las gráficas siguientes se reporta el comportamiento de los hallazgos de líquido cefalorraquídeo realizados al paciente durante el seguimiento del caso. Las imágenes de escanografía cerebral y de resonancia magnética fueron interpretadas como normales.

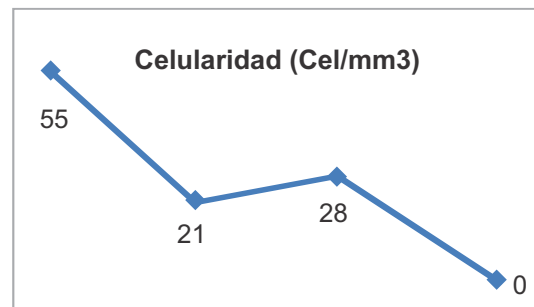


Figura 1. Conteo de leucocitos en líquido cefalorraquídeo.

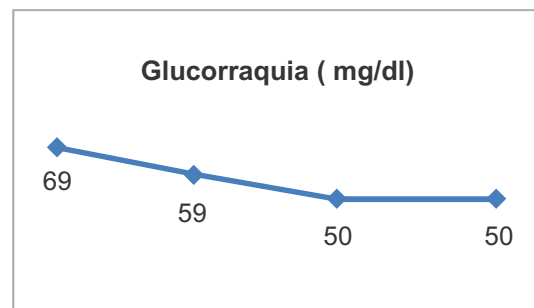


Figura 2. Niveles de glucosa en Líquido cefalorraquídeo.

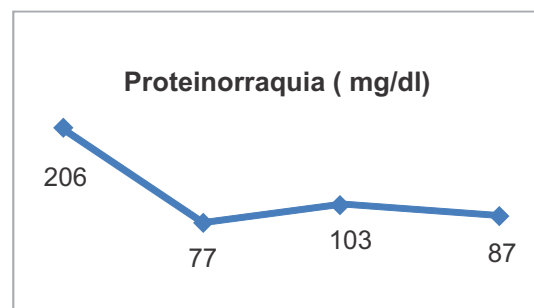


Figura 3. Niveles de proteínas en Líquido cefalorraquídeo.

Discusión

Este paciente cumple los criterios diagnósticos de cefalea con déficit neurológico y linfocitosis en líquido cefalorraquídeo (síndrome HaNDL) (5,6).

En casos previos reportados de este síndrome, no se documentó etiología definitiva (1,5,6). Por otro lado, este paciente presentó una mejoría en sus síntomas neurológicos de forma progresiva sin manejo específico, así como normalización de los parámetros del líquido cefalorraquídeo. Reconocer el síndrome HaNDL permite ampliar los diagnósticos diferenciales de eventos que cursan con cefalea y déficit neurológico (ej: migraña con aura y accidente isquémico transitorio (AIT)). Los AIT se caracterizan por déficit focal y temporal de aparición súbita y que por definición duran menos de 24 horas, pero típicamente menos de 5 minutos. Son eventos de aparición tardía en la vida que no ocasionan cefalea. Por el contrario, los síntomas de migraña con aura progresan gradualmente en minutos o se presentan en episodios que generalmente duran 30 minutos, se asocian con cefalea pulsátil, severa y unilateral, fotobia, náusea o emesis. Otras patologías a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de HaNDL son: neuroborreliosis de Lyme (8,9), neurosífilis (10), neurobrucelosis (11), mycoplasma (12), meningitis tuberculosa (13), neoplásica (14) y por VIH (15).

Las manifestaciones focales son raras en las meningitis de Mollaret (16).

Conclusiones

El síndrome de HaNDL es una condición de frecuencia no conocida que se presenta como el cuadro de cefalea con déficit neurológico focal y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo, siendo una entidad autolimitada y que debe ponerse en consideración en el estudio del paciente con meningitis aséptica, con los hallazgos clínicos antes descritos, esta patología se presenta con un curso clínico autolimitado, la información sobre su fisiopatología y su tratamiento aún están por esclarecer.

Conflicto de intereses

Los autores manifiestan que no tienen ningún conflicto de interés.

Referencias

1. Boundy, K., Brodaty, H., Woodward, M., Ames, D., & Barnes, N. (2008). 407: Dementia patients seen at Australian clinics: Baseline demographics of the PRIME study. *Journal of Clinical Neuroscience*, 15(3), 343.
2. Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP (1981). A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology*;31:1257-62.
3. Filina, T., Feja, K. N., & Tolan, R. W. (2013). An Adolescent With Pseudomigraine, Transient Headache, Neurological Deficits, and Lymphocytic Pleocytosis (HaNDL Syndrome): Case Report and Review of the Literature. *Clinical Pediatrics*, 52(6), 496-502.
4. Kaplan, Y., Kamisli, S., Kamisli, O., & Celik, H. (2013). HaNDL syndrome presenting during pregnancy. *Journal of the Neurological Sciences*, 333, e517-e518.
5. Berg MJ, Williams LS. (1995) The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis. *Neurology*; 45: 648 - 54.
6. Gómez-Aranda F., Canadillas F., Martí-Masso J.F., et al. (1997) Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. A report of 50 cases. *Brain*;120:1105-13.
7. Rolak, Chase J, Ashizawa T. (1982) migraine and CSF pleocytosis. *Neurology* 32: 1074 (letter).
8. Steere AC (1989) Lyme disease. *N Engl Med* 321: 586 - 96.
9. Dalessio DJ (1994) Diagnosing the severe headache. *Neurology* 44 [Suppl 3]: S6-S12.
10. López de Munain A, Garcia-Arenzana JM, Martí-Masso JF (1990) Luetic meningitis: an atypical form of presentation simulating a pseudomigraine with inflammatory CSF. *Rev clin Esp* 187:259 (letter).
11. Roldán-Montaud A, Jiménez-Jiménez FJ, Zancada F, Molina-Arjona JA, Fernández Ballesteros A, Gutiérrez-Vivas A (1991) Neurobrucellosis mimicking migraine. *Eur Neurol* 31: 30.
12. Dalton M, Newton RW (1991) Aseptic meningitis. *Dev Med Child Neurol* 33; 446-51.
13. Rohr-Le Floch J, Myers P, Gauthier G (1992) cerebral ischemic accidents and tuberculous meningitis. *Rev Neurol*. 148: 779-82.
14. Grossman SA, moynihan TJ (1991) Neoplastic meningitis. *Neur Clin* 9: 842-56.
15. Hollander H, Stringari S (1987) Human immunodeficiency virus. Associated meningitis. *Clinical course and correlations. Am J Med* 83:813-16.
16. Rolak, Chase J, Ashizawa T. (1982) migraine and CSF pleocytosis. *Neurology* 32: 1074 (letter).