



Clínica cotidiana

Afasia, parestesias y cefalea en un adolescente

Cristina Angulo García^{a,*}, Sara García de Francisco^a, Esther Tejada Solís^a,
 Susana Duce Tello^a, María Beatriz Pazos Paz^a, Tamara Díaz Canales^b

^aCentro de Salud Orcasitas. Madrid. ^bCentro de Salud El Espinillo. Madrid.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de febrero de 2021

Aceptado el 26 de diciembre de 2022

On-line el 13 de enero de 2023

Palabras clave:

Parestesias

Afasia

Cefalea

Síndrome HaNDL

Migraña con aura

Estatus epiléptico

R E S U M E N

Se presenta el caso clínico de una mujer de 16 años de edad, que acude por presentar parestesias en el miembro superior derecho, posteriormente en el inferior derecho y finalmente afasia con frecuentes parafasias fonémicas y semánticas y cefalea bifrontal pulsátil.

Se realiza una resonancia magnética cerebral, en la que se obtienen hallazgos que sugieren una hipoperfusión en el hemisferio izquierdo. El resultado de la punción lumbar muestra hiperproteíorraquia. En el electroencefalograma se observan irregularidades inespecíficas, no epileptiformes, en la región fronto-central izquierda.

Se realiza un diagnóstico diferencial entre el síndrome HaNDL (*Headache and Neurological Deficits with cerebrospinalfluid Lymphocytosis*), estatus focal afásico con origen comicial y aura migrañosa atípica. Esta acaba siendo el diagnóstico final.

La paciente evoluciona favorablemente hasta quedar completamente asintomática tras 5 horas desde el inicio del cuadro.

© 2022 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Aphasia, paresthesias and headache in a teenager

A B S T R A C T

It describes the clinical case of a 16-year-old woman who presents with paresthesias in right arm, later in right leg, and sequentially she relates aphasia with frequent phonemic and semantic paraphasias and pulsatile bifrontal headache.

A brain magnetic resonance is performed with findings suggesting hypoperfusion in the left hemisphere, a lumbar puncture with high protein in cerebrospinal fluid, and an electroencephalogram with nonspecific non-epileptiform irregularities in the left fronto-central region.

It carries out a differential diagnosis between HaNDL syndrome (*Headache and Neurological Deficits with cerebrospinal fluid Lymphocytosis*), focal aphasic status with epileptic etiology and migraine with atypical aura, reaching the diagnosis of the latter.

The patient is evolving favorably, until she is totally asymptomatic 5 hours after the beginning of the case.

© 2022 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A

Keywords:

Paresthesias

Aphasia

Headache

HaNDL syndrome

Migraine with aura

Status epilepticus

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cris19angar@hotmail.com (C. Angulo García).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2022.063>

2254-5506 / © 2022 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Mujer de 16 años de edad, correctamente vacunada, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés, sin tratamiento habitual y con antecedentes familiares de tía y abuela maternas con cefalea migrañosa.

De forma aguda nota parestesias en el miembro superior derecho, posteriormente en el inferior derecho y después alteración del lenguaje consistente en parafasias semánticas y fonémicas y bloqueos. Tras ello aparece cefalea bifrontal pulsátil y opresiva, de intensidad hasta 10/10, con náuseas, pero sin vómitos ni fotofobia. No fiebre ni clínica sistémica actual ni en las semanas previas.

Hace meses tuvo un episodio similar, autolimitado, de 10 minutos de duración, de alteración en la emisión del lenguaje, sin cefalea, por el que no consultó.

Durante la exploración se encuentra hemodinámicamente estable, alerta, consciente y orientada; presenta afasia con frecuentes parafasias fonémicas y semánticas, bloqueos, fallos en nominación y repetición preservada; puede obedecer órdenes

motoras axiales y apendiculares de un paso, pero se intoxica con secuenciales; no disartria; pupilas isocóricas normorreactivas; no nistagmo, ni diplopía, ni asimetría facial; resto de pares craneales normales; no claudicación en la maniobras antigraavitatorias; no hipoestesia, ni dismetría; signos meníngeos negativos.

Las principales hipótesis etiológicas que se plantean ante este cuadro son síndrome HaNDL (*Headache and Neurological Deficits with cerebrospinalfluid Lymphocytosis*), aura migrañosa atípica y estatus focal afásico con origen comicial.

Como pruebas complementarias se realiza analítica, que no muestra alteraciones; tóxicos en orina negativos.

Electrocardiograma: ritmo sinusal a 80 lpm con QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización.

La resonancia magnética cerebral (figura 1) muestra una mayor dilatación de las venas corticales izquierdas respecto a las derechas, lo que sugiere una hipoperfusión en el hemisferio izquierdo.

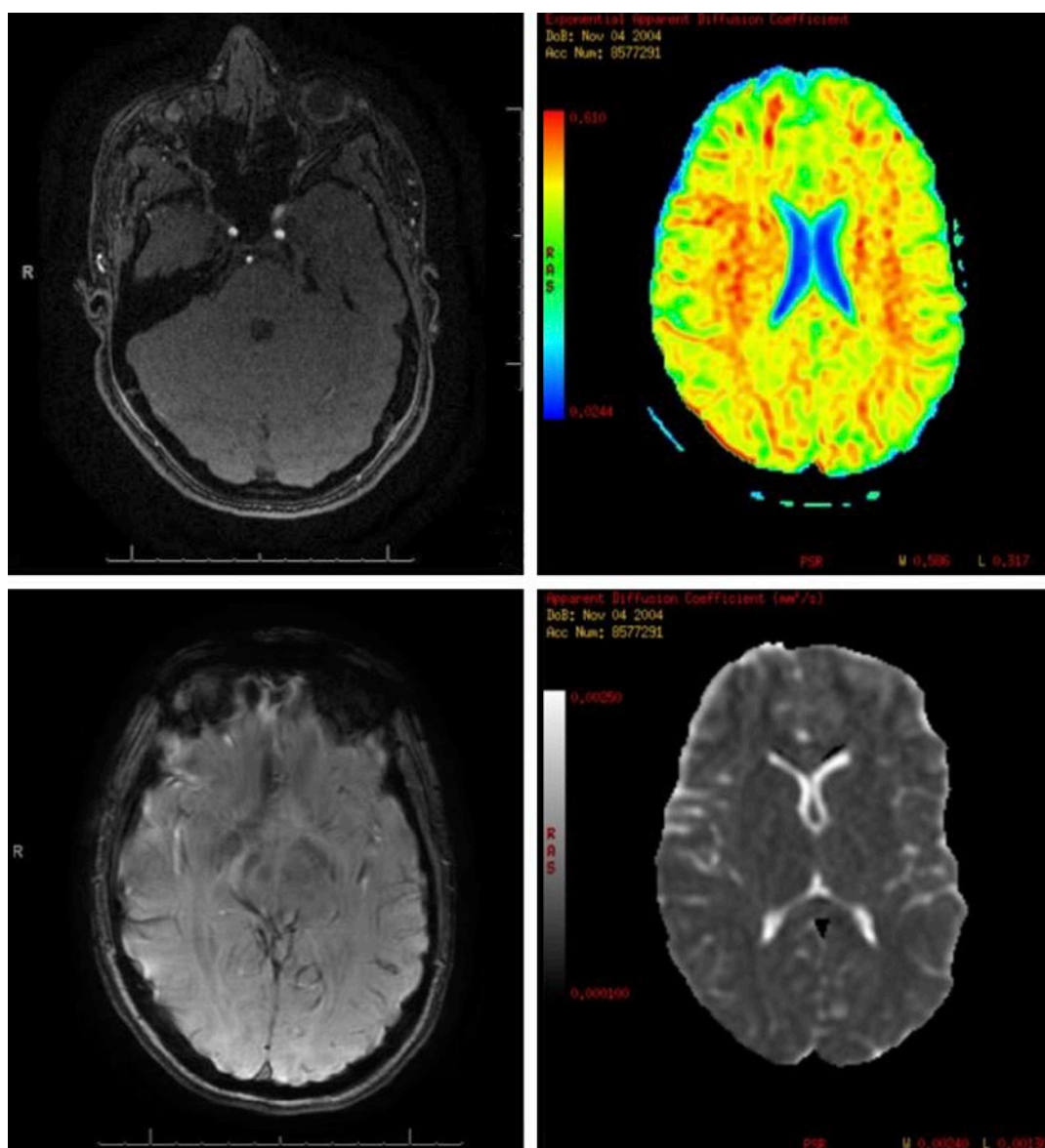


Figura 1 –
Resonancia magnética craneal con secuencias de difusión, SWAN y 3D TOF, sin contraste intravenoso: asimetría en las venas corticales, con mayor dilatación en las venas izquierdas respecto de las derechas, que puede estar relacionada con una dilatación por aumento de la desoxihemoglobina, secundario a mayor extracción de oxígeno por hipoperfusión en el hemisferio izquierdo.

Se realiza una punción lumbar, en la que se observa hiperproteíorraquia (0,66 g/L). Se hace una segunda punción lumbar, cuyo resultado es líquido hemático.

Se lleva a cabo una PCR para SARS-CoV-2, que resulta negativa.

Posteriormente se realiza un electroencefalograma, que muestra mínimas e inespecíficas irregularidades no epileptiformes en la región fronto-central izquierda.

El estudio de neuroimagen descarta lesiones isquémicas o hemorrágicas y muestra un patrón de hipoperfusión en el hemisferio izquierdo, compatible con una migraña con aura atípica. Los hallazgos en la punción lumbar hacen menos probable el diagnóstico del síndrome de HaNDL. La segunda extracción de líquido cefalorraquídeo da como resultado un líquido hemático, no valorable por tanto. El estudio con EEG muestra leves irregularidades de carácter no epileptiforme. Así pues el diagnóstico principal de este episodio de afasia motora e hipoestesia en el hemicuerpo derecho con posterior cefalea de características migrañosas es una probable migraña con aura atípica.

La paciente presenta una mejoría progresiva de la focalidad neurológica hasta quedar asintomática tras 5 horas desde el inicio del cuadro. Se mantiene la vigilancia clínica y se completa el estudio. No hay nuevas incidencias.

Se programa seguimiento por el servicio de Neurología. En el caso de aparición de cefalea, se recomienda analgesia con antiinflamatorios no esteroideos.

Comentario

Síndrome HaNDL

Es una rara entidad benigna y autolimitada, consistente en episodios transitorios de déficit neurológico, que se acompañan de cefalea intensa y pleocitosis del líquido cefalorraquídeo^{1,2}. Desde el punto de vista epidemiológico, es más frecuente en la tercera y cuarta décadas de la vida, aunque también existen casos en población pediátrica^{1,3}.

La etiología es aún desconocida y se postula un origen viral o inflamatorio¹⁻³.

Clínicamente se caracteriza por episodios de cefalea hemi u holocraneal, pulsátil, de intensidad moderada o grave, acompañados de déficit neurológico, como hemiparestesia, hemiparesia, disfasia, afasia y síntomas visuales. Estas manifestaciones neurológicas tienen una duración que oscila entre 15 minutos y 2 horas; el total del síndrome entre 14 y 21 días^{1,2}.

Su diagnóstico es por exclusión de otras enfermedades del sistema nervioso central¹⁻³ y debe corresponderse con los criterios diagnósticos establecidos³:

- Uno o más episodios de cefalea bilateral o hemicraneal con déficit neurológico temporal.
- Resolución del déficit neurológico en 3 días.
- Resolución completa del síndrome en 3 meses.
- Ausencia de signos y síntomas entre los episodios.
- Líquido cefalorraquídeo con linfocitosis.
- Estudios de neuroimagen negativos.
- Otras características clínicas: incremento de la concentración total de proteínas en el líquido cefalorraquídeo,

incremento de la presión de apertura, cambios focales, temporales y no epileptiformes en el electroencefalograma y presencia de pródromos virales.

Asimismo, se han descrito alteraciones focales electroencefalográficas y en la tomografía cerebral por emisión de positrones, en la que se observan defectos de perfusión que pueden permanecer durante días o meses y posteriormente normalizarse².

Teniendo en cuenta las características benignas y autolimitadas, el tratamiento consiste en el control sintomático de la cefalea¹.

Migraña

Es una entidad común que afecta al 12 % de la población general; entre un quinto y un tercio tienen síntomas neurológicos focales transitorios de duración inferior a 1 hora, especialmente antes, pero también pueden ocurrir durante o incluso después de algunas cefaleas ("aura")^{4,5}.

Su etiología se explica por una depresión cortical y/o por la activación de los núcleos del troncoencéfalo^{4,5}.

Los síntomas son visuales, sensoriales, del lenguaje, motores y del tronco del encéfalo como parte de los criterios de diagnóstico.

La "visual" es el tipo más común de "aura", llegando a estar presente hasta en 99 % de los pacientes diagnosticados de migraña con aura. El "aura sensorial" se produce en 30-54 %; la del "lenguaje" ocurre hasta en el 31 %. La prevalencia de la motora es de 6-10 %⁴.

Centrándonos en los principales síntomas del caso clínico, el "aura sensorial" se suele manifestar como una marcha jacksoniana unilateral, que comienza en la mano hasta en el 95 % de los casos, avanza por el brazo y luego afecta a la cara y la lengua^{4,5}. El "aura del lenguaje" consiste en comprensión deficiente y disminución de la capacidad para leer o escribir⁴. El "aura motora", cuya duración es superior a la del resto de síntomas típicos de "aura" (hasta 72 horas), tiende a comenzar en la mano y progresar por el brazo; provoca una debilidad variable desde leve torpeza hasta hemiplejía⁴.

Las crisis suelen tratarse con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y triptanes. Como tratamiento preventivo se emplean betabloqueantes, antiépilépticos y AINE⁵.

Estatus focal afásico con origen comicial

La afasia secundaria a ictus o posterior a él es un episodio común que ocurre tras las crisis epilépticas; sin embargo, la afasia *de novo* que aparece como la única manifestación clínica del estado epiléptico es menos frecuente⁶.

Tiene una incidencia anual de 6,2-41 por 100.000 habitantes⁷ y una mortalidad de alrededor del 15 %⁸.

Su principal etiología son las enfermedades cerebrovasculares, pero entre sus causas también encontramos traumatismos, enfermedades neurodegenerativas y crisis epilépticas asociadas a áreas cerebrales claves para el lenguaje^{6,8}.

Entre los criterios de diagnóstico para las convulsiones afásicas se incluye la preservación de la producción del lenguaje durante las convulsiones, seguida de una fase afásica posterior al ictus en la que se conserva la conciencia. La afasia debe asociarse con convulsiones, que quedan documentadas en el encefalograma. Debe mejorar tras del tratamiento de las convulsiones⁶.

Por tanto, entre las pruebas complementarias a realizar, es indispensable hacer un encefalograma y es de gran utilidad realizar pruebas de neuroimagen^{6,8}.

Como tratamiento comúnmente se emplean diazepam y fenitoína^{6,7}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martín-Cascón M, Villaverde-González R, Espinosa-Parra F, Meseguer-Noguera R. Síndrome HaNDL: cefalea y déficit neurológico transitorio con pleocitosis linfocitaria en líquido cefalorraquídeo. *Rev Clin Esp.* 2015; 215(4): 246-7.
2. García-Gómez F, de la Riva-Pérez P, Páramo D, Navarro-Mascarell G, Dinca-Avarvarei L, Calvo-Morón M. Diagnóstico de síndrome de HaNDL. *Rev Esp Med Nucl Imag Mol.* 2019; 38(5): 332-4.
3. Barros-Gutiérrez C, Silva-Monsalve E, Gualtero-Trujillo S. Síndrome HaNDL. *MedUNAB.* 2015; 17(3): 190-2.
4. Kissoon N, Cutrer F. Aura and other neurologic dysfunction in or with migraine. *Headache: J Head Face Pain.* 2017; 57(7): 1179-94.
5. Vgontzas A, Burch R. Episodic migraine with and without aura: Key differences and implications for pathophysiology, management, and assessing risks. *Curr Pain Headache Rep.* 2018; 22(12): 78.
6. Qiu J, Cui Y, Sun L, Zhu Z. Aphasic status epilepticus as the sole symptom of epilepsy: A case report and literature review. *Exp Ther Med.* 2017; 14(4): 3501-6.
7. Huertas González N, Barros González A, Hernando Requejo V, Díaz Díaz J. Estatus epiléptico focal: revisión del tratamiento farmacológico. *Neurología.* 2019; 37(9): 757-66.
8. Quintas S, Rodríguez-Carrillo J, Toledano R, de Toledo M, Navacerrada Barrero F, Berbís M, et al. When aphasia is due to aphasic status epilepticus: a diagnostic challenge. *Neurol Sci.* 2017; 39(4): 757-60.