

# Paquimeningitis hipertrófica idiopática: reporte de un caso

## Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: a case report

Ignacio A. Lager, Verónica Kurtz, Juan I. López, José Crespo, Jorgelina Pérez García, Diego Ballesteros, Francisco Knorre

### RESUMEN

La paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI) constituye una rara enfermedad inflamatoria crónica cuya etiología permanece desconocida. Los pacientes presentan como característica imágenes que muestran engrosamiento dural difuso y congestión venosa. Su diagnóstico requiere descartar origen infeccioso y autoinmune. Se presenta el caso de una paciente femenina de 56 años con cefalea holocraneana que evoluciona con diplopía, vértigo, parálisis facial periférica bilateral e hipoestesia facial izquierda y meningismo. Luego de descartar otras causas, se realizó una resonancia magnética de encéfalo con gadolinio que evidenció refuerzo paquimeningeo a predominio basal y bitemporal, por lo que se interpretó como PHI. La paciente mejoró con tratamiento con corticoides y continúa actualmente en descenso de la dosis con respuesta favorable.

**Palabras clave:** paquimeningitis, resonancia magnética de encéfalo, corticoides.

### ABSTRACT

Idiopathic hypertrophic pachymeningitis (IHP) is a rare chronic inflammatory disease whose etiology remains unknown. Patients with IHP present as a main feature on imaging, a diffuse dural thickening and venous congestion. In these cases, diagnosis requires ruling out infectious and autoimmune origins. We present a case of a 56-year-old female patient with holocraneal headache, who developed vertigo, bilateral peripheral facial paralysis and left facial hypoesthesia and meningism. After ruling out other causes, a gadolinium enhanced magnetic resonance of the brain showed pachymeningeal reinforcement with basal and bitemporal predominance. So this patient was interpreted as having IHP. The patient improved with corticosteroids, and continues tapering doses with a favourable response.

**Keywords:** pachymeningitis, brain magnetic resonance, corticosteroids.

Frnteras en Medicina 2018;13(1):40-42

## INTRODUCCIÓN

La paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI) es una enfermedad inflamatoria crónica rara de etiología desconocida<sup>1-3</sup>. Fue descrita por primera vez por Charcot y Joffroy como “un proceso en el que las leptomeninges vecinas sufren un engrosamiento opaco, fusionándose a la duramadre”<sup>4</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 56 años, sin antecedentes relevantes. En 2009, consultó por cefalea holocraneana, de frecuencia diaria, opresiva e intensidad moderada, que recibió múltiples esquemas terapéuti-

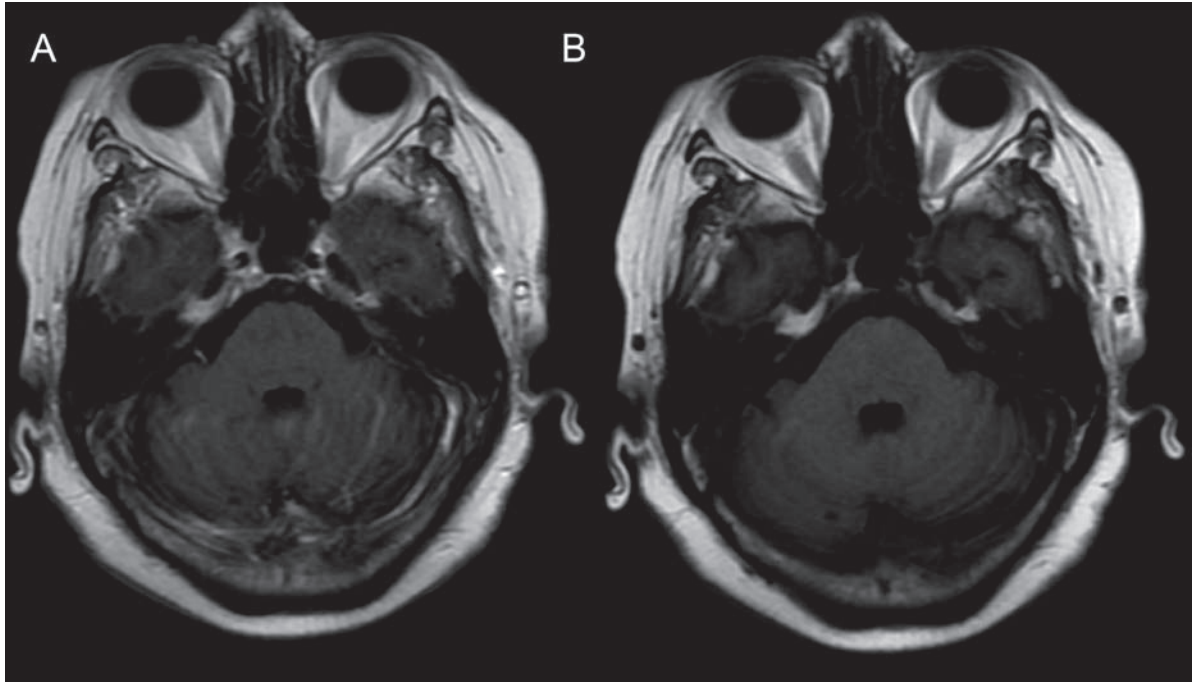
cos sin buena respuesta. Entre 2013-2015 evolucionó en forma progresiva con diplopía, vértigo, parálisis facial periférica bilateral e hipoestesia facial izquierda. Simultáneamente, se intensificó la cefalea y agregó meningismo, por lo que se realizó una nueva tomografía de encéfalo y punción lumbar con resultado físico químico normal. Se enviaron muestras tanto de LCR como de sangre para serologías virales y bacterianas las cuales resultaron negativas, descartándose etiologías infecciosas. Se solicitó además estudios inmunológicos para descartar enfermedades autoinmunes (ANA, anti-ADN, FAN, anti-Ro, anti-La, anti-SM, RNP, PCR, C3, C4, FR, IgG4 y proteinograma electroforético) así como neoplásicas, todos los cuales resultaron normales. La resonancia magnética (RM) de encéfalo con gadolinio evidenció refuerzo paquimeningeo a predominio basal y bitemporal, por lo que, debido a los resultados serológicos y a los hallazgos imagenológicos se interpretó como PHI. Debido a la localización de los hallazgos imagenológicos y a la paciente y sus comorbilidades, el Servicio de Neurocirugía estableció que no realizará una biopsia por los riesgos que podría ocasionar. Como el tratamiento con analgésicos y el posterior agregado de amitriptilina no mejoraron el cuadro clínico, en el año 2016 se decidió iniciar tratamiento con corticoides (meprednisona 60 mg). La paciente mostró buena respuesta clínica respecto de la cefalea y respues-

Servicio de Neurología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez.

Correspondencia: Dr. Ignacio Lager. Servicio de Neurología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez. Dr. Juan Felipe Aranguren 2701, C1406FWY CABA, Rep. Argentina. Tel: 011 4630-2900. nacholager@gmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: 03/01/2018 | Aceptado: 20/01/2018



**Figura 1.** Resonancia magnética del encéfalo (RMN). A. RMN de encéfalo con gadolinio que informa refuerzo paquimeningeo a predominio basal y bitemporal. B. RMN T1 con engrosamiento de meníngeo.

ta parcial respecto al compromiso de los pares craneales. Actualmente continúa bajo seguimiento con descenso de corticoides (meprednisona 20 mg).

## DISCUSIÓN

La PHI es una enfermedad inflamatoria crónica rara de etiología desconocida caracterizada por engrosamiento dural difuso que puede estar asociada o no a masas dures, congestión venosa e incluso trombosis de los senos venosos<sup>2-8</sup>.

La serie más grande de casos fue realizada en Japón por Yonekawa, comunicando 159 casos. Este reporte informó que esta enfermedad afecta predominantemente adultos (edad media de 58 años) con una prevalencia en Japón de 0.949/100 000<sup>9</sup>.

La etiología de la paquimeningitis hipertrófica es diversa, puede ser infecciosa (micobacterias, neurosífilis, enfermedad de Lyme, cisticercosis, entre otras), inflamatoria (neurosarcoidosis, granulomatosis con poliangeítis, artritis reumatoidea, poliangeítis microscópica, enfermedad de Churg-Strauss, síndrome de Sjögren), neoplasias primarias (meningiomas, gliomas, linfomas) o secundarias (carcinomatosis dural), puede tener una presentación secundaria a la administración de fármacos intratecales o enfermedades relacionadas a IgG4 (epiescleritis, colangitis esclerosante, fibrosis testicular, tiroiditis de Riedel, fibrosis mediastinal o pseudotumor orbitario)<sup>1-7,11</sup>. Es por este motivo que un adecuado diagnóstico de PHI requiere descartar causas secundarias.

Si bien la fisiopatología es desconocida, la PHI puede ocasionar pérdida de la visión, hidrocefalia obstructiva, disfunción cerebelosa, crisis convulsivas, trombosis venosa e incluso oclusión de arterias cerebrales. La cefalea es el síntoma universal y más frecuente, pudiendo ser focal o difusa, lo cual estaría relacionado con la localización del engrosamiento meníngeo y no con la hipertensión endocraneana<sup>1,4,5</sup>. La cefalea puede ser el síntoma único y universal por varios años, hasta el posterior desarrollo del cuadro clínico, siguiendo en frecuencia la ataxia y la parálisis de pares craneales<sup>3-5</sup>. Respecto de estos últimos, los que con mayor frecuencia se comprometen son el II, VI, VII, VIII, IX, X, XI y XII, presentándose clínicamente como pérdida de la visión (uno de los síntomas más frecuentes), hipoacusia sensitiva, papiledema, neuropatía óptica, nistagmus, diplopía y parálisis facial<sup>2,7</sup>. La causa del compromiso de los pares craneales se debería a que el engrosamiento de la meninges comprometería tanto el sitio de salida del nervio como la vascularización de los mismos. En ocasiones, esta enfermedad compromete el parénquima cerebral ocasionando convulsiones, edema cerebral, déficit neurológico, manifestaciones psiquiátricas<sup>6</sup> y/o paraparesia progresiva; incluso se han descrito casos en los cuales la PHI simulaba un accidente isquémico transitorio<sup>6,7,10</sup>.

La PHI se considera como diagnóstico de exclusión. Se deben realizar estudios complementarios, tanto en sangre como en LCR, para descartar causas autoinmunes (ANCA, FAN, ANA, anti-ADN, FR, IgG4) y también

serológicas (tales como TBC, sífilis, enfermedad de Lyme, entre otras) que excluyan las infecciosas<sup>3,4,7</sup>. En los exámenes de laboratorio, el hallazgo más frecuente es el incremento de la VSG, así como en el LCR pudiendo evidenciar pleocitosis (hasta en el 50% de los casos, a predominio linfocitario), y proteinorraquia moderada<sup>2,8,11</sup>.

Los estudios de neuroimágenes, en especial la resonancia magnética (RM), contribuyen al establecimiento del diagnóstico. En la RM se suele evidenciar un engrosamiento difuso de la duramadre, isointenso en T1, discretamente hiperintenso en T2, que se incrementa con la administración de contraste de forma homogénea<sup>1-3,6,7</sup>.

Si bien la biopsia confirma el diagnóstico, actualmente es recomendada en aquellos pacientes en los cuales

la clínica progresa o bien hay un empeoramiento en los hallazgos neuroimagenológicos de control a pesar de estar recibiendo el tratamiento<sup>8,11</sup>.

Los pacientes suelen experimentar recurrencias clínicas o signos imagenológicos de regresión, por lo cual requieren tratamiento constante<sup>1</sup>. El tratamiento inadecuado puede resultar en pérdida de la visión irreversible, estatus epilépticos y parálisis, por lo que el tratamiento requiere la utilización de inmunosupresores y corticoides, siendo estos últimos muy útiles para prevenir la secuela fibrosis compresiva<sup>2-6,12</sup>.

En pacientes con escasa o nula respuesta al tratamiento farmacológico, se debe considerar la intervención quirúrgica, siendo las laminectomías descompresivas y la incisión de la duramadre hasta la extirpación parcial las técnicas más frecuentes<sup>6</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Karakasis C, Deretzi G, Rudolf J, Tsipsios I. Long-term lack of progression after initial treatment of idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Journal of Clinical Neuroscience* 2012;19:321-3.
2. Rojana-Udomsart A, Pulkes T, Viranuwatti K, Laothamatas J, Phudichareonrat S, Witoonpanich R. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Journal of Clinical of Neuroscience* 2008;15:465-9.
3. Panos G, Duarte G, Pooia F. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis mimicking neurosarcoidosis. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2012;14:176-8.
4. So-Hyang I, Keun-Tae C, Hyung S, Jong-Sun C. Idiopathic Hypertrophic Cranial Pachymeningitis Presenting With Headache. *Headache* 2008;48:12 32-5.
5. Rashmi G, Kieran M, Coombes A. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis presenting as acute painless visual loss. *International Ophthalmology* 2012;32:195-7.
6. Dziedzic T, Wojciechowski J, Nowak A, Marchel A. Hypertrophic pachymeningitis. *Child's Nervous System* 2015;31:1025-31.
7. Flores Silva F, Reyes Melo IR. Paquimeningitis hipertrófica. *Revista mexicana de neurociencias* 2011;12:200-3.
8. Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick HJ. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* 2004;62:686-94.
9. Yonekawa T, Murai H, Utsuki S, et al. A nationwide survey of hypertrophic pachymeningitis in Japan. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:732-9.
10. Fan Y, Liao S, Yu J, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis manifested by transient ischemic attack. *Medical Science Monitor* 2009;15:178-81.
11. Mazzocchi O, Risso JA, Viozzi F, et al. Paquimeningitis hipertrófica, glomerulonefritis y vasculitis de pequeños vasos asociada a ANCA. *Medicina (Bs As)* 2007;67:151-5.
12. Zimelewicz Oberman D, Cuello Oderiz C, Baccanelli M, Christiansen S, Zurrú MC. Paquimeningitis asociada a enfermedad por IgG4. *Medicina (Bs As)* 2017;77:242-4.