



Neurology perspectives



19941 - Paquimeningitis por IgG4. A propósito de un caso

Bautista Lacambra, M.; Tique Rojas, L.; Saldaña Inda, I.; Capdevila Lalmolda, J.; Vilorio Alabesque, A.; Marta Moreno, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Resumen

Objetivos: Comunicar un caso de paquimeningitis hipertrófica por IgG4 en un paciente previamente diagnosticado de sinusopatía por IgG4 por biopsia.

Material y métodos: Paciente en séptima década de la vida con primer episodio de diplopía por afectación del VI derecho, edematización palpebral estudiado por ORL siendo diagnosticado mediante biopsia de afectación tipo pseudotumor orbitario por IgG4, sin demostrarse afectación meníngea en dicho momento. Mejoría del cuadro con corticoterapia sin ser posible retirar el tratamiento esteroideo. En seguimiento por nuestro servicio se apreció captación del PET a nivel de canal medular C2-D5 sin clínica asociada. Tres años después debuta con cervicalgia, tetraparesia de predominio izquierdo y retención aguda de orina, ingresando en neurología.

Resultados: La RM urgente mostró paquimeningitis hipertrófica a nivel craneal y medular de C1 a D8. No afectación a otros sistemas en el estudio de extensión. El LCR mostró una hiperproteorraquia de 3,09 g/L como único hallazgo significativo. La elevación sérica de IgG4 no alcanzó los niveles de 135 mg/dL, por lo que se etiquetó el cuadro como paquimeningitis hipertrófica en contexto de enfermedad por IgG4 probable. Se descartaron causas infecciosas, inflamatorias, autoinmunes y neoplásicas que pudieran producir el cuadro. Se decidió manejar el paciente con rituximab por progresión del cuadro a pesar de tratamiento corticoideo. El paciente ha mejorado de su clínica y continúa en tratamiento con antiCD20 sin incidencias reseñables.

Conclusión: La paquimeningitis hipertrófica por IgG4 es una entidad infrecuente, pero con una notificación creciente debido a que podría ser responsable de un porcentaje de paquimeningitis hipertróficas consideradas idiopáticas.