

NOTA CLÍNICA

Paquimeningitis craneal hipertrófica idiopática: reporte de caso

Patricia Quintero-Cusguen^a, Ángela M. Gutiérrez-Álvarez^{b,*} e Iván M. Herrera-Rojas^c

^aGrupo de investigación RICAUTA, Unidad de Neurología, Hospital Universitario de La Samaritana, Bogotá, Colombia

^bGrupo de investigación NEUROS, Facultad de Medicina, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

^cNeurocirugía, Unidad de Neurología, Hospital Universitario de La Samaritana, Bogotá, Colombia

Recibido el 14 de septiembre de 2009; aceptado el 16 de marzo de 2010

PALABRAS CLAVE

Paquimeningitis;
Cefalea;
Autopsia;
Informes de casos;
Sistema nervioso

Resumen

La paquimeningitis craneal hipertrófica idiopática es una enfermedad poco común que cursa con inflamación crónica y engrosamiento de la duramadre. Se manifiesta con cefalea y compromiso de pares craneales; las imágenes de resonancia que evidencian un engrosamiento de la duramadre y que realzan con la administración de gadolinio ayudan en el diagnóstico.

Se reporta un caso de autopsia de un varón de 69 años que consultó por dolor de cabeza crónico asociado a pérdida de la visión en el transcurso de 3 meses por compromiso del nervio óptico, con diagnóstico de paquimeningitis hipertrófica. El líquido cefalorraquídeo mostró cambios inflamatorios y la duramadre extirpada evidenció inflamación granulomatosa crónica, sin signos de vasculitis ni de proceso infeccioso o neoplásico.

La paquimeningitis hipertrófica idiopática es un diagnóstico de exclusión. El estudio exhaustivo, tanto bacteriológico como histopatológico, no identificó ninguna causa específica de esta hipertrofia difusa de la duramadre.

© 2009 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Publicado por Elsevier España, S.L.

Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Pachymeningitis;
Headache;
Autopsy;
Case report;
Nervous system

Cranial idiopathic hypertrophic pachymeningitis: a case report

Abstract

Cranial idiopathic hypertrophic pachymeningitis is a rare disorder characterized by chronic inflammation causing thickening of the dura mater. Headache, multiple cranial neuropathy and magnetic resonance images showing GD-DTPA-enhanced thickened dura can aid diagnosis.

We report the autopsy case of a 69-year-old man with chronic headache and visual loss due to optic nerve damage developing over a 3-month period, who was diagnosed with hypertrophic

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amgutier@urosario.edu.co (A.M. Gutiérrez-Álvarez).

pachymeningitis. Cerebrospinal fluid showed inflammatory changes. The sample of hypertrophied dura mater revealed chronic granulomatous inflammation without signs of vasculitis or infectious or neoplastic processes.

Idiopathic hypertrophic pachymeningitis is an exclusion diagnosis. Exhaustive tests (both bacteriological and histopathological) to identify the cause of dural thickening in our patient proved unsuccessful.

© 2009 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

HITZ GILTZARRIAK

Pakimeningitisa;
Zefalea;
Autopsia;
Kasu txosten;
Nerbio sistema

Garezurreko pakimeningitis hipertrofiko idiopatikoa, kasu txostena

Laburpena

Garezurreko pakimeningitis hipertrofiko idiopatikoa ez da gaixotasun arrunta; inflamazio kronikoa eta duramaterra loditzea eragiten du. Zefalearekin eta pare kranialaren konpromisoarekin agertzen da. Duramaterra lodi dutela erakusten duten erresonantziaren irudiek, eta gadolinioa administratzeak eragindako nabarmentzeak diagnostikoa egiten laguntzen dute.

69 urteko gizon baten autopsiaren kasu bat azalduko dugu. Gizon horrek buruko min kronikoagatik egin zigun kontsulta; hiru hilabeteren buruan, nerbio optikoa kaltetu zitzaionez, ikusmena galdu zuen, eta pakimeningitis hipertrofikoa diagnostikatu zitzaion. Likido zefalorakideoak aldaketa inflamatorioak izan zituen eta kendu zitzaion duramaterrak inflamazio granulomatoso kronikoa agerian utzi zuen, baina ez zuen baskulitisaren edo prozesu infekzioso edo neoplasikoaren zantzurik.

Baztertze diagnostiko bat da pakimeningitis hipertrofiko idiopatikoa. Egin genion azterketa bakteriologikoak eta histopatologikoak ez zuen duramaterraren hipertrofia zehaztu behar horren arrazoi berezirik identifikatu.

© 2009 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Argitaratzailea: Elsevier España, S.L.

Eskubide guztiak gordeta.

Introducción

La paquimeningitis hipertrofica idiopática es una enfermedad poco común que causa un engrosamiento localizado¹ o difuso de la duramadre, con o sin inflamación asociada². Puede ser primaria o idiopática, cuando no se puede identificar la causa. Puede ser secundaria cuando se identifica una etiología como artritis reumatoidea, tuberculosis, sarcoidosis, sífilis, granulomatosis de Wegener y cáncer³⁻⁵. Cursa con alteraciones neurológicas progresivas por la compresión de las estructuras vecinas. La mortalidad por esta patología es baja, pero es común la presencia de secuelas neurológicas definitivas.

A continuación se presenta un caso clínico con los hallazgos paraclínicos, de imágenes e histopatológicos en un paciente a quien se diagnosticó paquimeningitis craneal hipertrofica idiopática.

Caso clínico

Paciente de 69 años, varón, de ocupación agricultor, quien consultó por cuadro de 3 meses de evolución, consistente en cefalea global, persistente, de moderada intensidad, de predominio frontal, que se asoció a una disminución progresiva de la agudeza visual, hasta llegar a la ceguera. Además, había presentado náuseas y ocasionalmente vómitos de contenido alimentario; estos síntomas se exacerbaban 8 días antes de su hospitalización. Como antecedentes patológicos

tenía hipertensión arterial. En el examen físico de ingreso se evidenció mal estado general, estado pálido, deshidratado y desnutrido. En el examen neurológico se encontró un paciente bradipsíquico, bradilálico, con pensamiento concreto, confuso, ceguera bilateral, atrofia óptica bilateral, hiperreflexia generalizada y rigidez nucal.

Con diagnóstico de síndrome de hipertensión endocraneana, se inició el estudio con exámenes que evidenciaron anemia microcítica heterogénea, leucocitosis, neutrofilia, proteínas totales 5,44 g/dl y albúmina de 3 g/dl e hiponatremia persistente. El calcio en sangre y orina era normal. La proteína C reactiva persistió elevada. El VDRL era no reactivo; la PCR elevada (170 mg/dl), los ANAS: 1/160, IgG-IgM anticardiolipina negativos; ANAS anti-LA, SM, RNP, RO negativos; Ag/AC frente al virus de la inmunodeficiencia humana no reactivo; IgG-IgM frente a citomegalovirus negativas, y la hormona tirotrópica fue normal.

En la resonancia magnética (RM) de cráneo se observaron higromas residuales en la línea media y engrosamiento meníngeo difuso, que realzaba de forma importante con la administración de gadolinio y producía aplanamiento de los surcos corticales (fig. 1).

Se realizaron punciones lumbares con presiones de apertura siempre altas (> 32 cm de agua), con análisis citoquímico que mostró un aumento de proteínas y celularidad aumentada a expensas de linfocitos; KOH, ZN, látex para criptococo, VDRL, ADA, tinta china, histoplasmosis, paracoccidiodomicosis, neurocisticercosis, PCR para tuberculo-

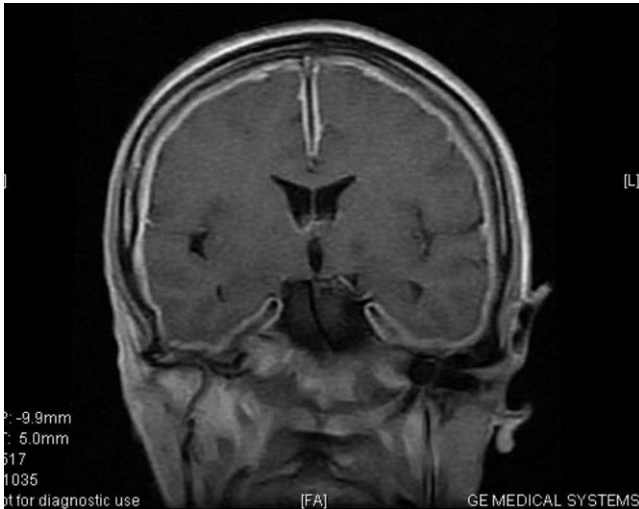


Figura 1 Resonancia magnética de cráneo: engrosamiento meníngeo difuso, que realza de forma importante con la administración de gadolinio.

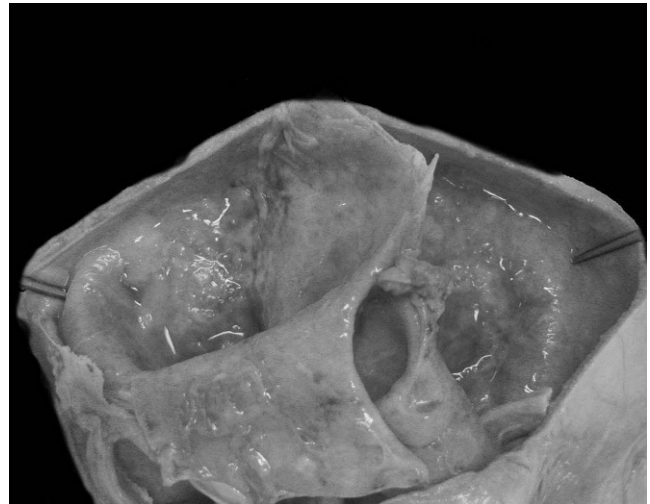


Figura 2 En la necropsia se encuentra gran engrosamiento y fibrosis de las meninges intracraneales.

sis, cultivo para *Mycobacterium*, gram y cultivo para gérmenes comunes fueron todos negativos. En la citología de líquido cefalorraquídeo (LCR) no se evidenciaron células tumorales.

Los potenciales evocados visuales mostraron un defecto de la conducción de la vía visual de carácter severo bilateral. El electroretinograma evidenció un trastorno de la despolarización de receptores de ambos ojos.

Después de descartado un proceso infeccioso, se inició tratamiento con dexametasona por vía intravenosa (24 mg/día). Debido a la persistencia de la presión elevada de apertura en la punción lumbar, se realizó una derivación ventrículo peritoneal y una biopsia de meninges. El paciente presentó una crisis convulsiva que se trató con fenitoína y, posteriormente, tuvo un deterioro clínico progresivo y falleció. En la necropsia se encontraron un engrosamiento importante y fibrosis en toda la meninge intracraneal (fig. 2). El estudio microscópico mostró infiltrados de linfocitos maduros, células plasmáticas, células epitelioides, sin signos de vasculitis ni de proceso infeccioso o neoplásico (fig. 3).

El caso previamente descrito se caracteriza por signos de aumento de la presión intracraneana y compromiso de los pares craneales. En la RM de cerebro se evidenció un engrosamiento meníngeo global y se confirmó, por los hallazgos macro y micropatológicos, la presencia de un engrosamiento difuso de la meninge craneana. El estudio exhaustivo, tanto bacteriológico como histopatológico, no identificó ninguna causa específica de esta hipertrofia difusa de la duramadre.

Discusión

La paquimeningitis hipertrófica idiopática se describe desde finales del siglo XIX y se asoció en principio con sífilis y tuberculosis⁶. El diagnóstico se ha facilitado con el progreso de las imágenes diagnósticas en las últimas décadas, y a pesar de esto son relativamente pocos los casos descritos en forma aislada y esporádica con pequeñas variaciones en su manifestación clínica y progreso de la enfermedad^{7,8}.

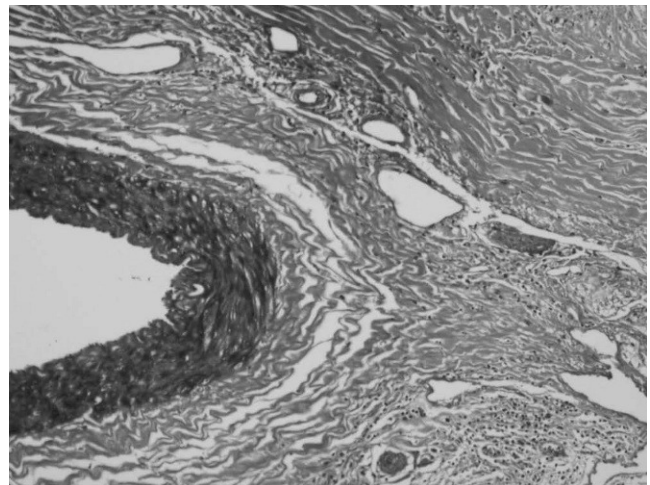


Figura 3 Coloración de tricromo donde se evidencia una proliferación fibrosa temprana.

Los casos descritos en la literatura científica se dividen en espinal⁹, craneal¹⁰ y craneoespinal¹¹. Afecta especialmente a adultos mayores de 50 años y tiene un ligero predominio en el sexo varón.

El síntoma más frecuente de presentación es la cefalea y le sigue el compromiso visual.

La cefalea puede ser focal o difusa y se puede atribuir tanto a la inflamación de la duramadre como al aumento de la presión intracraneana.

Todos los pares craneales pueden estar comprometidos; si la lesión está en la fisura orbitaria superior y la región del seno cavernoso, se encuentran afectados los III, IV y VI pares craneales. Si es en la zona petrosa y tentorial, se encuentran comprometidos los V, VII, VIII, IX y X pares craneales¹⁰. Es infrecuente encontrar temblor, ataxia, déficit motor o compromiso de consciencia.

Por compromiso de estructuras adyacentes, se describen trombosis de senos venosos, encefalitis, hidrocefalia, hipopituitarismo o afección del eje hipotálamo-hipófisis^{7,12}.

El estudio de LCR presenta un aumento de las proteínas y de las células a expensas de los linfocitos, con o sin aumento de la presión de apertura¹³.

En las imágenes diagnósticas, la RM es el método más importante y útil para evidenciar las lesiones y excluir otras afecciones. Las meninges hipertróficas suelen ser isointensas en T1, marcadamente hipointensas en T2 y realzan con la administración de gadolinio¹⁴⁻¹⁶.

En el examen histológico se encuentran de forma característica un infiltrado inflamatorio granulomatoso y un engrosamiento fibrótico de la duramadre^{2,17}.

Los corticoides son efectivos para mejorar los síntomas y evitar el progreso clínico de la enfermedad. Sin embargo, un importante porcentaje de pacientes (50-66%) no responde a los corticoides, por lo que se requiere el uso de azatioprina, ciclofosfamida o metotrexato, e incluso de exploración quirúrgica para descompresión^{9,14,15,18}. El curso natural de esta enfermedad es aún desconocido y se ha reportado incluso una resolución espontánea de ésta¹⁹. La paquimeningitis hipertrófica idiopática es un diagnóstico de exclusión.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Lu YR, Yeh JH, Tsai MD, et al. Focal idiopathic hypertrophic pachymeningoencephalitis. *J Formos Med Assoc.* 2008;107:181-4.
- Nagashima T, Maguchi S, Terayama Y, et al. P-ANCA-positive Wegener's granulomatosis presenting with hypertrophic pachymeningitis and multiple cranial neuropathies: case report and review of literature. *Neuropathology.* 2000;20: 23-30.
- Takuma H, Shimada H, Inoue Y, et al. Hypertrophic pachymeningitis with anti-neutrophil cytoplasmic antibody (p-ANCA), and diabetes insipidus. *Acta Neurol Scand.* 2001;104:397-401.
- Tan K, Lim SA, Thomas A, et al. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis causing seizures. *Eur J Neurol.* 2008;15:e12-3.
- Rojana-udomsart A, Pulkes T, Viranuwatti K, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Clin Neurosci.* 2008;15: 465-9.
- Parney I, Johnson E, Allen P. "Idiopathic" cranial hypertrophic pachymeningitis responsive to antituberculous therapy: case report. *Neurosurgery.* 1997;41:965-71.
- Kadoya C, Soejima T, Haruyuki Y, et al. Pachymeningoencephalitis: case report. *Neurosurgery.* 1993;33:131-4.
- Prabhakar S, Bhatia R, Lai V, et al. Hypertrophic pachymeningitis: varied manifestations of a single disease entity. *Neurol India.* 2002;50:45-52.
- Voller B, Vass K, Wanschitz J, et al. Hypertrophic chronic pachymeningitis as a localized immune process in the cranio-cervical region. *Neurology.* 2001;56:107-9.
- Lizarazo J, Parra E, Gutiérrez P, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Biomédica.* 2004;24:125-32.
- Botella C, Orozco M, Navarro J, et al. Idiopathic chronic hypertrophic craniocervical pachymeningitis: case report. *Neurosurgery.* 1994;35:1144-9.
- Yamakita N, Hanamoto T, Muraoka N, et al. Hypopituitarism and diabetes insipidus with localized hypertrophic pachymeningitis (Tolosa-Hunt syndrome) associated with Hashimoto thyroiditis. *Am J Med Sci.* 2004;327:38-43.
- Scully RE, Mark EJ, McNeely WF, et al. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 20-1997. A 74-year-old man with progressive cough, dyspnea, and pleural thickening. *N Engl J Med.* 1997;336: 1895-903.
- Lee YC, Chueng TC, Hsu SW, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: case report with 7 years of imaging follow-up. *Am J Neuroradiol.* 2003;24:119-23.
- Pai S, Welsh CT, Patel S, et al. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: report of two cases with typical MR imaging findings. *Am J Neuroradiol.* 2007;28:590-2.
- Friedman DP, Flanders AE. Enhanced MR. Imaging of hypertrophic pachymeningitis. *AJR.* 1997;169:1425-8.
- Riku S, Kato S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neuropathology.* 2003;23:335-44.
- Bosman T, Smonin C, Launay D, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis treated by oral methotrexate: a case report and review of literature. *Rheumatol Int.* 2008;28:713-8.
- Nishio S, Morioka T, Togawa A, et al. Spontaneous resolution of hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurosurg Rev.* 1995;18: 201-4.