

Paquimeningitis hipertrófica

Flores Silva Fernando Daniel,* Reyes Melo Isael R*

* Departamento de Neurología y Psiquiatría. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

Revista Mexicana de Neurociencia

Julio-Agosto, 2011; 12(4): 200-203

INTRODUCCIÓN

La paquimeningitis hipertrófica (PH) es un trastorno neurológico de espectro clínico variado que es debido al engrosamiento difuso o localizado de la duramadre, con o sin inflamación asociada. La primera descripción de la enfermedad fue hecha por Charcot en 1869, como “un proceso en el que las leptomeninges vecinas siempre sufren, y se tornan opacas y engrosadas”.¹

De acuerdo con el sitio de afección se distingue una forma espinal, craneal y cráneo-espinal.² Las características clínicas son variadas, de acuerdo con su localización, pero las más comunes son la cefalea crónica y afección de nervios craneales. Esta última es guía diagnóstica e incluye hipoacusia sensitiva, papiledema, neuropatía óptica, nistagmo, diplopía y paresia facial. Puede existir, asimismo, ataxia cerebelosa y paraparesia progresiva.³

Las causas de PH son diversas e incluyen infecciones, infiltración neoplásica, enfermedades autoinmunes, efectos tóxicos de fármacos y otras

que se anotan en la *tabla 1*. Cuando no se puede determinar la causa del engrosamiento paquimeningeo se conoce como paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI).^{4,5}

El engrosamiento difuso de la duramadre típicamente afecta la tienda del cerebelo, la hoz del cerebro y la meninges prepontinas, pudiendo extenderse al conducto auditivo interno, orbitas y médula espinal. Tiende a ser bilateral. El grosor es mayor a 2 mm pudiendo llegar hasta 1 cm.¹¹

CARACTERÍSTICAS EN RESONANCIA MAGNÉTICA (FIGURAS 1 - 4)

- T1 isodenso al tejido cerebral. Puede apreciarse alteración estructural de las cisternas de la base.^{1,3,4}
- T2 discretamente hiperintenso al tejido cerebral. Puede existir edema en el tejido cerebral adyacente por congestión venosa.^{1,3}
- T1+ Gadolinio. Realce homogéneo de grosor mayor de 2 mm continuo.^{3,4}

RESUMEN

La paquimeningitis hipertrófica es un trastorno de la duramadre que origina engrosamiento focal o difuso. Se presenta predominantemente en enfermedades autoinmunes, neoplásicas e infecciosas. Cuando no es posible establecer la causa se conoce como paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI). Clínicamente existe afección de nervios craneales, síntomas cerebelosos y paraparesia. Las características por imagen incluyen un aspecto isodenso (tomografía axial computada) o hipointenso (resonancia magnética nuclear) con gran realce a la administración de contraste y un grosor meníngeo superior a 2 mm. El tratamiento está dirigido a la causa y cuando se considera la PHI, el manejo con esteroides o metotrexato a dosis bajas puede ser útil.

Palabras clave: Paquimeningitis hipertrófica, granulomatosis de Wegener, resonancia magnética.

Hypertrophic Pachymeningitis

ABSTRACT

Hypertrophic pachymeningitis is a disorder of the duramater that causes focal or diffuse thickening. It occurs predominantly in autoimmune, neoplastic and infectious diseases. When the cause is not possible to be established this condition is known as idiopathic hypertrophic pachymeningitis (IHP). Clinically there is involvement of cranial nerves, cerebellar symptoms and paraparesis. The imaging features include isodense (computed tomography scan) or hypointense (magnetic resonance imaging) appearance with great enhancement after the administration of contrast, as well as meningeal thickness exceeding 2 mm. Treatment is focused to correct the cause, and when considering IHP, steroids or low-dose methotrexate could be useful.

Key words: Hypertrophic pachymeningitis, Wegener's granulomatosis, magnetic resonance.

Tabla 1
Causas de paquimeningitis hipertrófica^{2,6-15}

Infecciones

Enfermedad de Lyme
Sífilis
Tuberculosis
Infecciones por hongos
Cisticercosis
Pseudomona
HTLV 1

Neoplásicas

Carcinomatosis meníngea
Linfoma
Meningioma

Inmunológicas

Granulomatosis de Wegener
Artritis reumatoide
Sarcoidosis
Enfermedad de Behçet
Síndrome de Sjögren
Arteritis de la temporal
Poliangeítis microscópica
Condición ANCA (+)
Fibroesclerosis multifocal

Misceláneas

Hipotensión intracraneal
Mucopolisacaridosis
Administración intratecal de fármacos

Paquimeningitis hipertrófica idiopática

CARACTERÍSTICAS EN TOMOGRAFÍA (FIGURA 2)

Engrosamiento dural difuso isodenso al tejido cerebral que realiza uniformemente a la administración de contraste, ocasionalmente pueden encontrarse las meninges espontáneamente hiperdensas en relación con calcificación.^{1,3,4}

DIAGNÓSTICO

La resonancia magnética es el estudio que evidencia mejor la patología, la búsqueda etiológica debe ser individualizada y debe incluir al menos radiografía de tórax, velocidad de sedimentación globular, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), punción lumbar para búsqueda de infecciones e infiltración neoplásica.¹ Cuando el diagnóstico es incierto puede requerir de biopsia meníngea.^{3,4}

TRATAMIENTO

El tratamiento está dirigido a la causa, aunque en algunas ocasiones se puede requerir de manejo adicional de la paquimeningitis propiamente dicha.¹ Cuando se desconoce la causa y se concluye en PHI, es razonable iniciar un curso empírico de esteroides a dosis crecientes. Cuando no ocurre respuesta, al menos parcial, a dosis máximas en un plazo de tres a seis meses, se ha recomendado el uso de metotrexato a dosis bajas. Este tratamiento fue propuesto para esta condición con éxito por primera vez en el 2006 por Ruiz-Sandoval, *et al.*, con un esquema semanal subcutáneo de metotrexato a dosis ba-

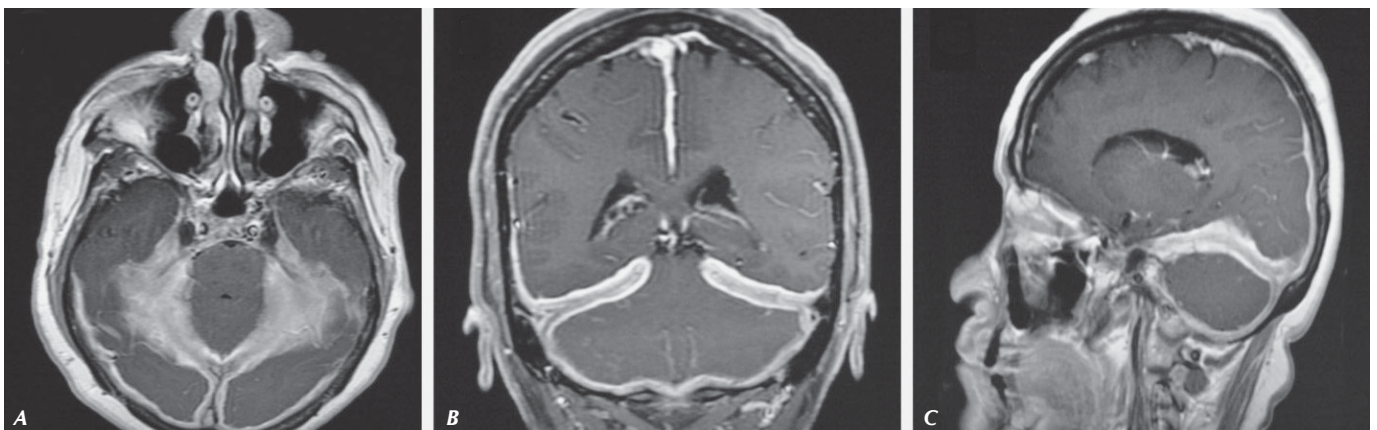


Figura 1. Mujer de 64 años de edad, con historia de ocho años de pérdida progresiva de audición, cinco años con cefalea, dos años con pérdida progresiva de visión. Se presentó con falla renal. Su diagnóstico final fue poliangeítis microscópica. Fue tratada con bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Secuencias de IRM T1 + Gadolinio mostrando realce paquimeningeo > 2 mm con predominio en fosa posterior y lóbulos parietal y occipital: **A.** plano axial. **B.** Plano coronal. **C.** Plano sagital.

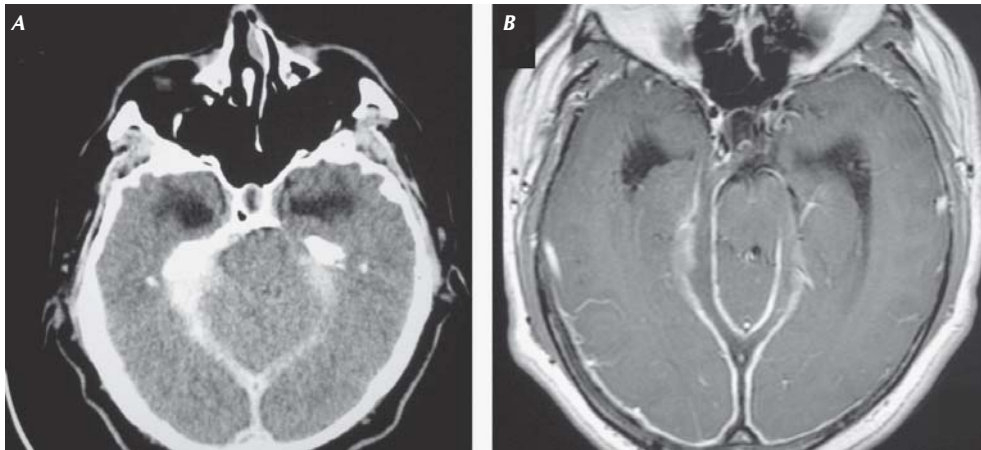


Figura 2. Hombre de 29 años de edad, con diagnóstico de granulomatosis de Wegener, se presentó con crisis convulsivas sin afectación de nervios craneales. Recibió tratamiento esteroideo y ciclofosfamida: **A.** Tomografía de cráneo simple con hiperdensidad espontánea de tienda del cerebelo. **B.** IRM T1 + gadolinio axial con realce difuso de meninges, de predominio posterior.

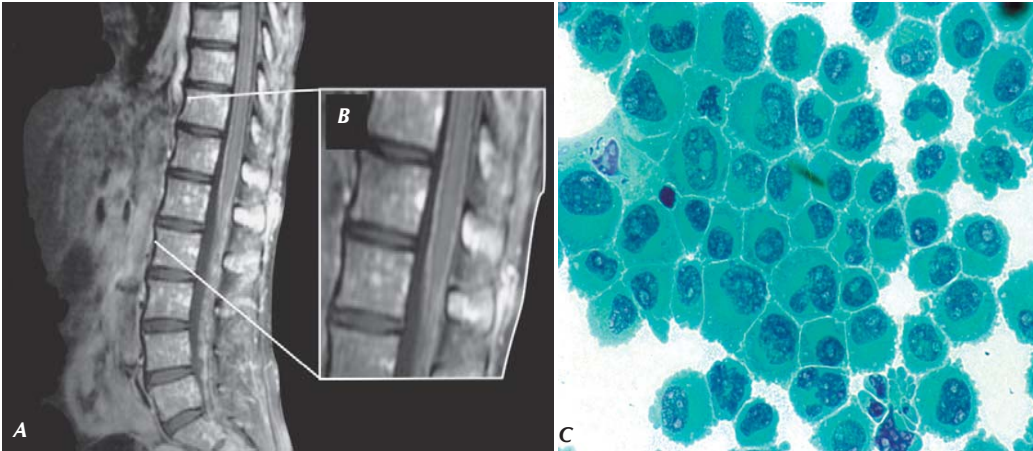


Figura 3. Mujer de 48 años de edad, tratada por mieloma múltiple en vigilancia. Se presentó por síndrome de cauda equina. Se demostró infiltración meníngea por mieloma IgA (mielomatosis meníngea): **A.** IRM T1 Sagital + Gadolinio que muestra infiltración paquimeningea medular. **B.** Acercamiento del cono medular. **C.** Examen citológico del líquido cefalorraquídeo con infiltración por células plasmáticas.

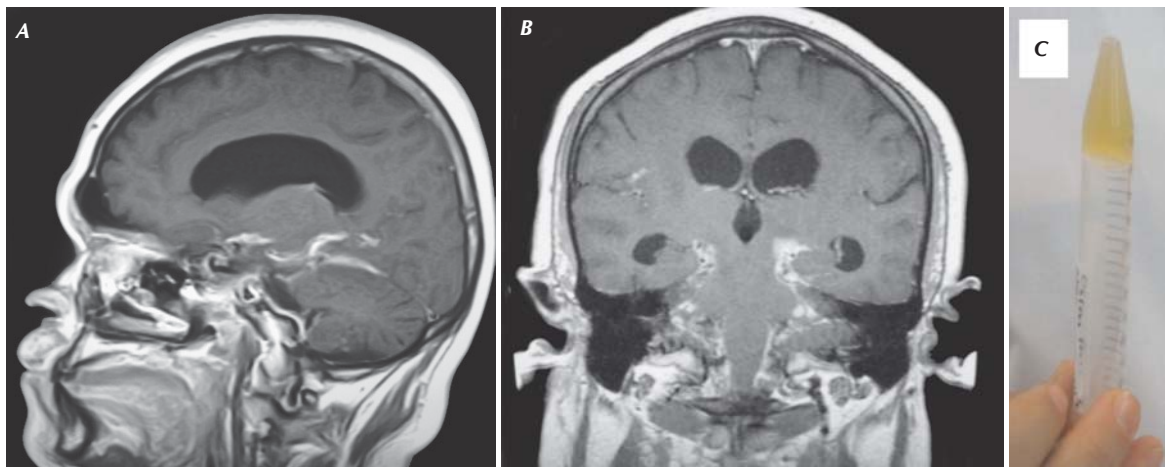


Figura 4. Hombre VIH (+) de 20 años de edad, con diagnóstico conocido de coccidioidomicosis pulmonar. Se presenta con papiledema, diplopía y síndrome piramidal bilateral. LCR con una concentración de proteínas de 2240 mg/dL. Se identificó más tarde coccidioidomicosis meníngea. Se manejó con fluconazol, anfotericina B y posaconazol en diferentes periodos: **A y B.** IRM T1 + Gadolinio en cortes cortes sagital (**A**) y coronal (**B**) con reforzamiento paquimeningeo basal, dilatación ventricular bilateral. **C.** Líquido cefalorraquídeo xantocrómico que se aglutina espontáneamente, resistiendo la gravedad, debido a hiperproteinorrea (síndrome de Froin).

jas (12.5 mg/sem).¹³ No obstante, se ha descrito también que dosis bajas de metotrexato por vía oral podrían ser igualmente efectivas (y más cómodas en su administración), tanto en adultos, como en niños.^{14,15}

REFERENCIAS

1. Koppersmith MJ, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick HJ. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* 2004; 62: 686-94.
2. Jiménez PE, Diamantopoulos J, Camacho I. Paquimeningitis hipertrófica craneal y espinal. Descripción de cuatro casos nuevos y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol* 2006; 43: 470-5.
3. Hatano N, Behari S, Nagatani T, Kimura M, Ooka K, Saito K, Yoshida J. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 1999; 45: 1336-42.
4. Riku S, Kato S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neuropathology* 2003; 23: 335-44.
5. Arismendi GJ, Gonzalez M, Molina OM, Cardozo JJ. Paquimeningitis hipertrófica idiopática: un dilema diagnóstico. *Rev Neurol*. 2004; 39: 830-4.
6. Iwasaki S, Ito K, Sugawara M. Hypertrophic cranial pachymeningitis associated with middle ear inflammation. *Otol Neurotol* 2006; 27: 928-33.
7. Kawano Y, Kiraj. Chronic hypertrophic pachymeningitis associated with HTLV-1 Infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 59: 435-7.
8. Nagashima T, Maguchi S, Terayama Y, Horimoto M, Nemoto M, Nunomura M, Mori M, et al. P-ANCA positive Wegener's Granulomatosis presenting with hypertrophic pachymeningitis and multiple cranial neuropathies. *Neuropathology* 2003; 23: 335-44.
9. Furukawa Y, Matsumoto Y, Yamada M. Hypertrophic pachymeningitis as an initial and cardinal manifestation of microscopic polyangiitis. *Neurology*. 2004; 63: 1722-4.
10. Nakamura T, Hirakawa K, Higashi S, et al. CD8+ lymphocites infiltrate predominantly in the inflammatory foci of MPO-ANCA positive thoracic hypertrophic pachymeningitis in a patient with HLA A24. *Mod Rheumatol* 2007; 17: 75-80.
11. Blaser S, Salzman KL. Hypertrophic pachymeningitis. 1st. Ed. In: Osborn Diagnostic Imaging Brain. Canada: AMIRSYS; 2004, p. II.4.30-32.
12. Sylaja PN, Cherian PJ, Das CK, Radhakrishnan VV, Radhakrishnan K. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurol India* 2002; 50: 53-9.
13. Ruiz-Sandoval JL, Bernard-Medina G, Ramos-Gómez EJ, Romero-Vargas S, Gutiérrez-Ureña S, González-Cornejo S, Chiquete E. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis successfully treated with weekly subcutaneous methotrexate. *Acta Neurochir (Wien)* 2006; 148: 1011-4.
14. Bosman T, Simonin C, Launay D, Caron S, Destée A, Defebvre L. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis treated by oral methotrexate: a case report and review of literature. *Rheumatol Int* 2008; 28: 713-8.
15. van Toorn R, Esser M, Smit D, Andronikou S. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis causing progressive polyneuropathies in a child. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 144-7.



Correspondencia: Dr. Fernando Daniel Flores Silva
Departamento de Neurología y Psiquiatría. Instituto Nacional de
Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga
15 Col. Sección XVI C.P. 14000 Deleg. Tlalpan, México, D.F.
Correo electrónico: ferfs98@gmail.com