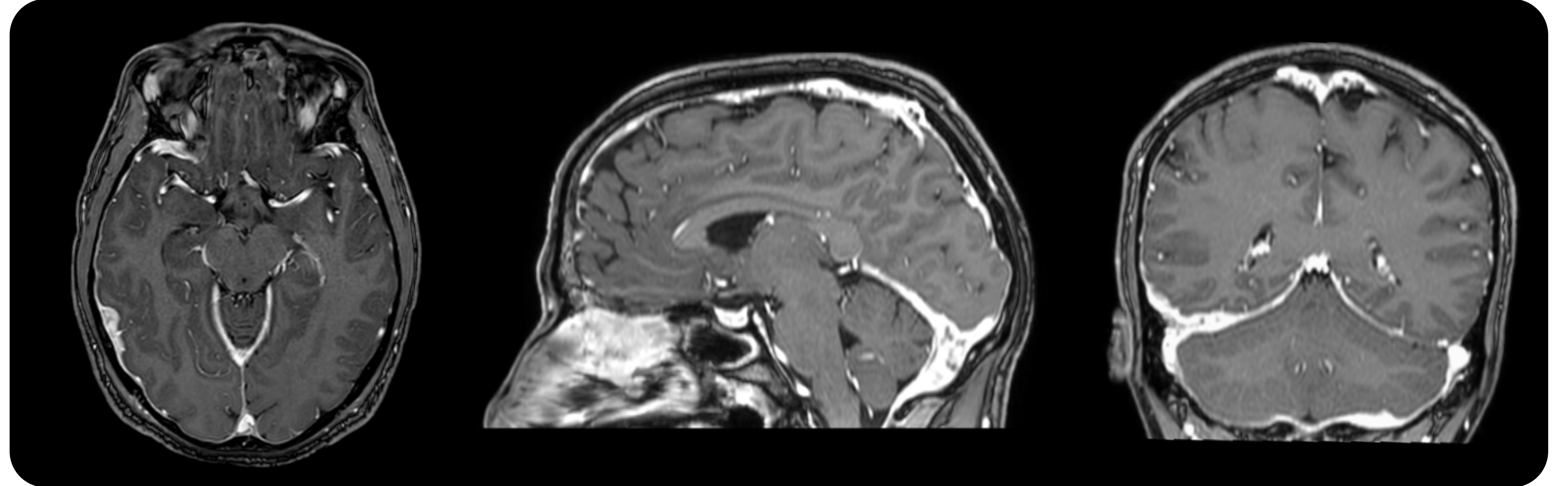


## Introducción

La paquimeningitis hipertrófica es un trastorno infrecuente que se caracteriza por un engrosamiento focal o difuso de la duramadre. Puede ser idiopática o bien secundaria a numerosas causas, incluyendo infecciones (ej: tuberculosis, Lyme, micosis), conectivopatías (ej: enfermedades granulomatosas, artritis reumatoide, Behçet, enfermedad relacionada con IgG<sub>4</sub>), neoplasias (ej: carcinomatosis, linfomatosis, meningioma en placa, Erdheim-Chester) o hipopresión de LCR. Sus síntomas típicos son la cefalea y la afectación de pares craneales.

## Caso clínico

- Varón magrebí de 37 años
- Cefalea *de novo* de 3 semanas de evolución
- Diplopía binocular transitoria
- Sin fiebre, clínica infecciosa ni síndrome general
- Antecedentes: rinosinusitis y patología de las vías lacrimales
- Exploración física general y neurológica: normal
- Análisis de sangre, Rx de tórax y TC cerebral: anodinos
- RM encefálica: engrosamiento paquimeningeo (**figura 1**)



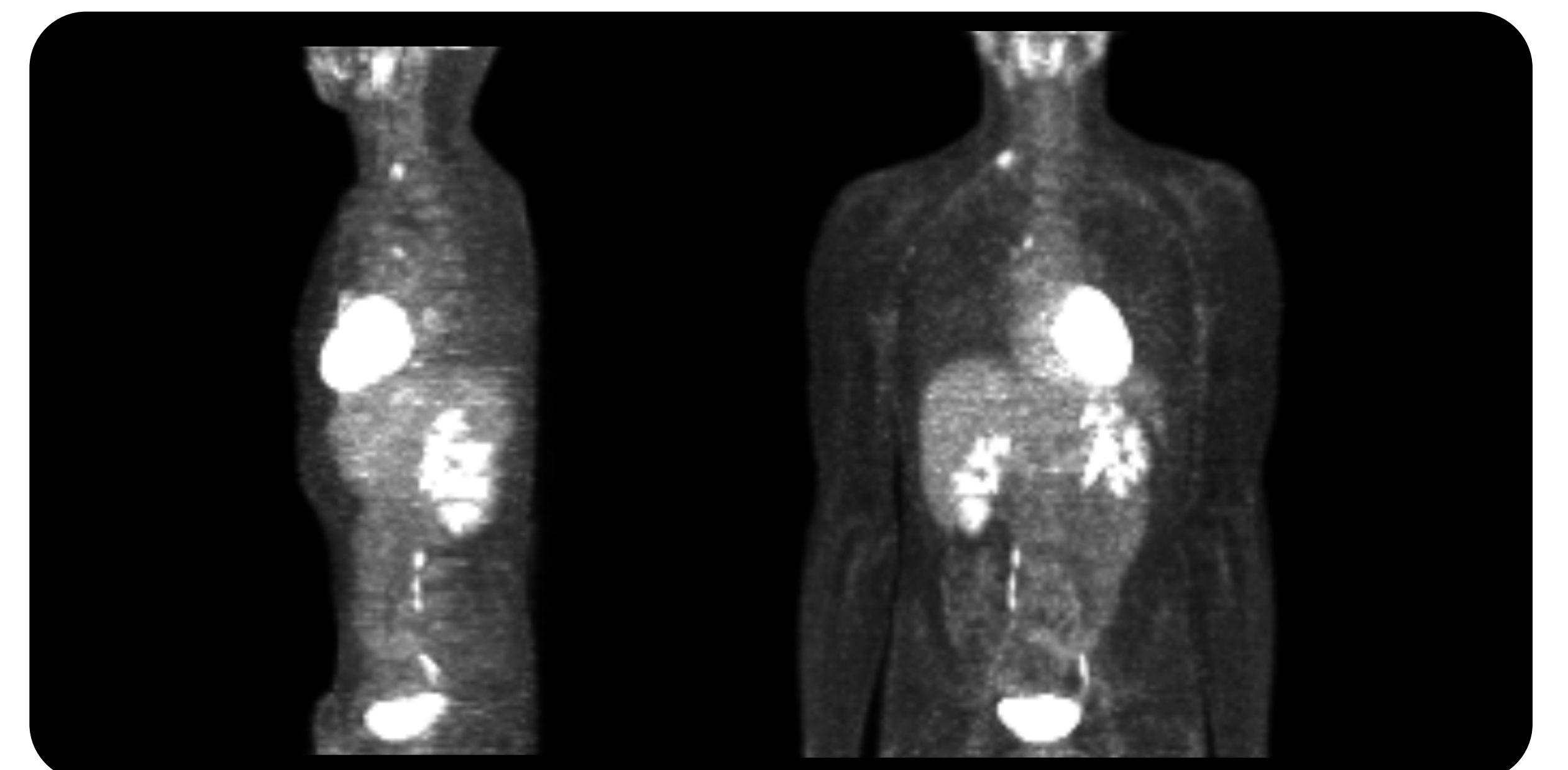
**Figura 1. RM encefálica con contraste.** Engrosamiento parcheado de la duramadre, de predominio en cisura interhemisférica, región temporal derecha y en fosa posterior (tentorio y tórcula), con realce patológico tras la administración de contraste. Parénquima encefálico sin hallazgos patológicos.

## Resultados

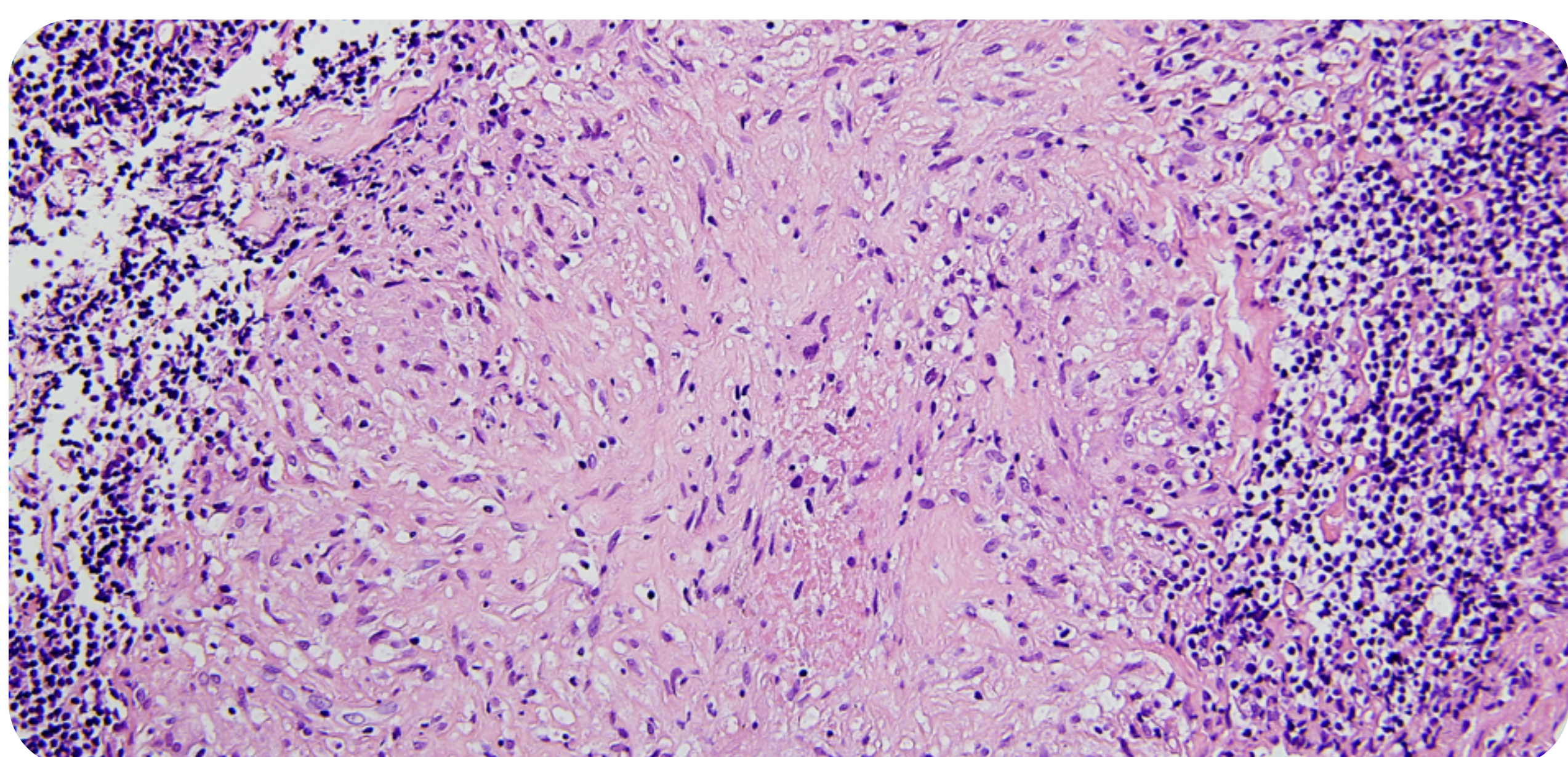
- Sangre (con autoinmunidad, IgG<sub>4</sub>, ECA, serologías): VSG 52 mm
- Orina: normal
- LCR (con IgG<sub>4</sub>, cultivo, serologías, PCR de herpes): proteínas 0.62 g/L
- Test de patergia: negativo
- HLA-B27: negativo
- TC y PET corporal: aortitis y adenopatías hipermetabólicas (**figuras 2 y 3**)
- Biopsia de adenopatía: granulomas no caseificantes (**figura 4**)
- Mantoux e IGRA *quantiferon*: positivos
- Espirometría: normal
- Evaluación oftalmológica: normal



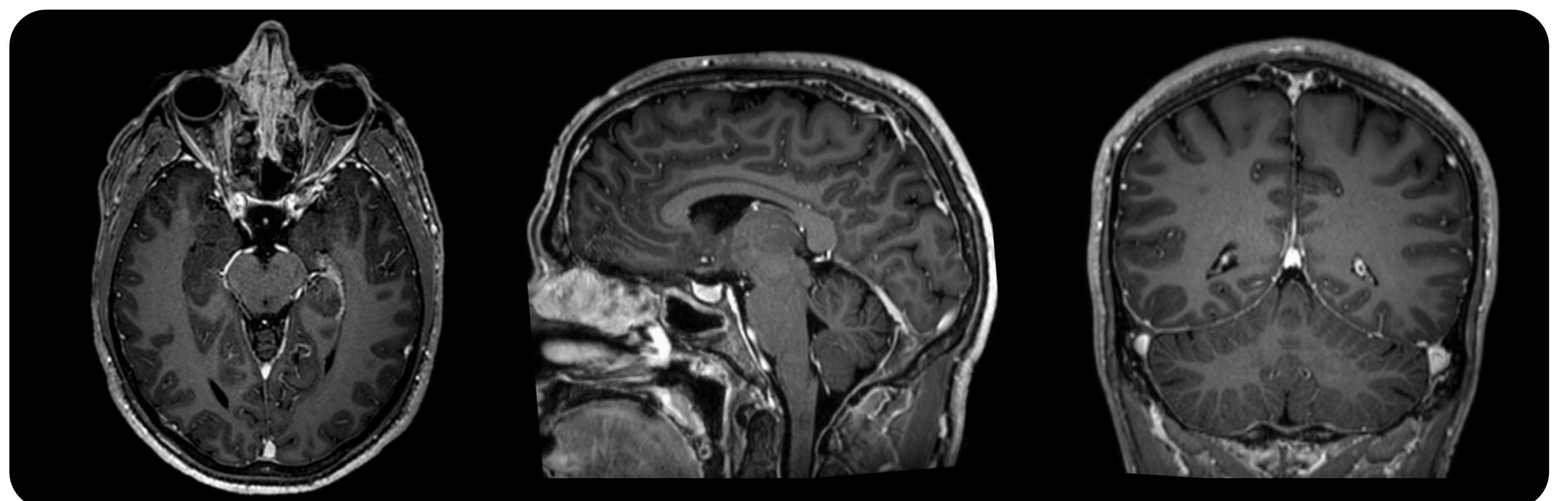
**Figura 2. TC torácica con contraste.** Engrosamiento parietal circunferencial de un segmento de 65 mm de longitud de la aorta torácica descendente en probable relación a vasculitis. Adenopatías calcificadas paratraqueales derechas y subcarinales, de hasta 9 mm, sugestivas de enfermedad granulomatosa remota.



**Figura 3. PET corporal.** Hipermetabolismo en la arteria aorta coincidente con el engrosamiento parietal descrito en la TC. Hipermetabolismo en una adenopatía cervical y en otra paratraqueal inferior derechas.



**Figura 4. Biopsia con aguja gruesa (BAG) de adenopatía cervical.** Linfadenitis granulomatosa no caseificante. No se observaron hongos ni bacilos ácido-alcohol resistentes en el estudio dirigido.



**Figura 5. RM encefálica con contraste (control a los 6 meses de terapia con prednisona).** Mejoría radiológica a expensas de una marcada reducción del engrosamiento paquimeningeo en comparación con el estudio previo.

Ante la sospecha de paquimeningitis secundaria a una sarcoidosis sistémica se inicia tratamiento con prednisona (inicialmente 1 mg/kg/día con posterior reducción progresiva), así como quimioprofilaxis de infección tuberculosa latente con isoniazida. En uno de los controles rutinarios se detecta una elevación puntual de la ECA sérica (82 U/L). El paciente evoluciona de forma favorable, constatándose una gran mejoría radiológica en la RM encefálica de control a los 6 meses de tratamiento (**figura 5**).

## Conclusiones

Las manifestaciones neurológicas de la sarcoidosis son tan variadas como infrecuentes. La paquimeningitis hipertrófica es una de ellas y obliga al clínico a un diagnóstico diferencial muy amplio y a un estudio exhaustivo de cada caso.

## Referencias

1. Tavee JO, Stern BJ. Neurosarcoidosis. Continuum (Minneap Minn). 2014 Jun;20(3 Neurology of Systemic Disease)
2. Fritz D, et al. Many faces of neurosarcoidosis: from chronic meningitis to myelopathy. Curr Opin Pulm Med 2017 Sep;23(5):439-466
3. Christakis PG, et al. Idiopathic hyperthropic pachymeningitis mimicking neurosarcoidosis. Clin Neurol Neurosurg. 2012 Feb;114(2):176-8