

# Paquimeningitis hipertrófica idiopática: una causa de cefalea refractaria

Juan Pablo Tartari, Juan Ignacio Rojas, Marina Romano,  
Liliana Patrucco, Daniel Doctorovich y Edgardo Cristiano

## INTRODUCCIÓN

La paquimeningitis hipertrófica idiopática es una rara entidad caracterizada por un proceso inflamatorio y fibrosante de la duramadre. Fue descrita en 1940 y desde entonces se han reportado muy pocos casos. La cefalea y la afectación de nervios craneales suelen ser los síntomas cardinales. No se ha podido determinar la etiología por lo que el diagnóstico se hace por exclusión.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un hombre de 47 años sin antecedentes de importancia con una historia de cefalea de cinco años de evolución. Inicialmente se trataba de episodios de cefalea hemicraneana izquierda con buena respuesta a los analgésicos no esteroideos (AINE). Luego los episodios de cefalea se hicieron cada vez más frecuentes y la respuesta a los AINE se volvió errática. Finalmente presentaba cefalea crónica holocraneana e intensa. Durante la evolución presentó diplopía por paresia del VI par derecho de un mes de duración que revirtió espontáneamente.

No se evidenciaron alteraciones en el examen físico ni neurológico.

Se realizó una resonancia de cerebro con gadolinio que evidenció engrosamiento difuso de las meninges con refuerzo homogéneo con el contraste.

Los estudios de laboratorio solo mostraron eritrosedimentación elevada (43 mm/h). El resto de los estudios fueron: FAN (-), FR (-), ANCA p y c (-), HIV (-), VDRL (-), dosaje de ECA dentro de límites normales. El estudio de líquido cefalorraquídeo evidenció presión de apertura aumentada (40 cm de agua), 18 leucocitos (100% linfocitos), proteínas y glucosa dentro de parámetros normales. Examen directo de LCR y cultivo para gérmenes comunes, TBC y hongos: negativos. La anatomía patológica del líquido cefalorraquídeo no mostró células atípicas.

Se realizó tomografía de tórax, abdomen y pelvis con contraste que resultó normal.

Recibió tratamiento con corticoides (1 mg/kg) con buena respuesta por dos años. Al disminuir la dosis reapareció la cefalea, que no mejoró aumentando nuevamente la dosis de corticoides, por lo que se inició otro esquema inmuno-

supresor con azatioprina con lo cual se logró el control de los síntomas, si bien en el seguimiento radiológico no se observaron cambios.

## DISCUSIÓN

La paquimeningitis hipertrófica es un proceso inflamatorio y fibrosante que causa un engrosamiento de la duramadre. Se ha asociado a diversas causas: trauma, infecciones (tuberculosis, sífilis, hongos), tumores, sarcoidosis, artritis reumatoidea, enfermedad de Wegener. Cuando no puede demostrarse la etiología se la denomina paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI). A esta última pertenecen la mayoría de los casos descritos de paquimeningitis hipertrófica. Hay tres formas de presentación según la región comprometida: craneal (la más frecuente), espinal y craneo-espinal.

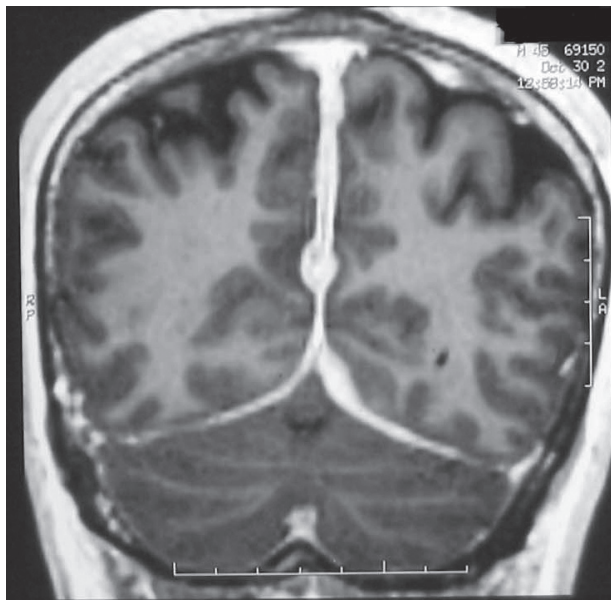
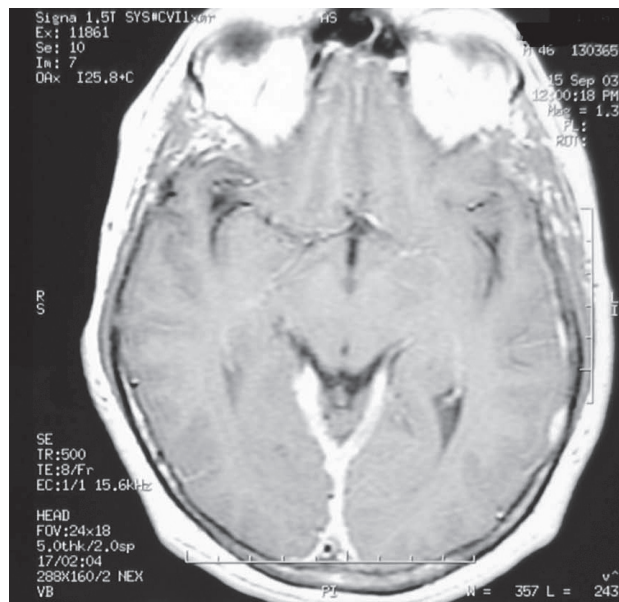
La cefalea es el síntoma de presentación más frecuente. Generalmente es holocraneana aunque en algunos casos puede tener características migrañosas. La cefalea se debe a la irritación meníngea y al aumento de la presión intracraneana. Puede ser la única manifestación de la enfermedad durante muchos años. Le sigue el compromiso de pares craneales por la compresión de estos por las meninges engrosadas (los nervios que más frecuentemente se comprometen son el VIII, II, III, IV y VI). Otras manifestaciones menos comunes son ataxia, trombosis venosa, infartos y convulsiones.

La resonancia magnética con gadolinio es el mejor método para detectarla. Típicamente se observa engrosamiento de la duramadre que suele verse hipo o iso-intenso en T1 e hipo-intenso en T2 y FLAIR con un refuerzo homogéneo con el contraste (puede haber un patrón nodular o mixto). Las estructuras que más frecuentemente se afectan son la tienda del cerebelo y la hoz del cerebro.

En los estudios de laboratorio puede haber aumento de la eritrosedimentación y en el estudio del líquido cefalorraquídeo pleocitosis a predominio linfocitario, hiperproteínorraquia con aumento de la presión.

La biopsia de meninges demuestra fibrosis de la duramadre. Suele haber un infiltrado inflamatorio de linfocitos y células plasmáticas.

**Figuras 1-2.** Corte axial y coronal de resonancia nuclear magnética con contraste que evidencia el realce mixto de la hoz del cerebro y de la tienda del cerebelo.



El tratamiento de inicio suele hacerse con corticoides en dosis de 1 mg/kg/día con buenos resultados. Esta mejoría suele ser transitoria y la mayoría de los pacientes, con el tiempo, requieren otro tratamiento inmunosupresor como azatioprina o metotrexate. El mejor parámetro de segui-

miento debe ser la clínica del paciente debido a que las imágenes pueden no evidenciar cambios pese al tratamiento. La biopsia es necesaria en casos dudosos o refractarios. En algunas ocasiones se requiere tratamiento quirúrgico descompresivo de los nervios afectados.

## BIBLIOGRAFÍA:

- Arismendi-Morillo GJ, González M, Molina-Viloria OM, et al. Paquimeningitis hipertrofica idiopática: un dilema diagnóstico. *Rev Neurol* 2004;39(9):830-4.
- Hatano N, Behari S, Nagatani T, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 1999; 45(6):1336-42; discusión 1342-4.
- Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, et al. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* 2004;62(5):686-94.
- Lee YC, Chueng YC, Hsu SW, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: case report with 7 years of imaging follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24(1):119-23.
- Misra UK, Kalita J. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: easy to suspect, difficult to prove. *Neurol India* 2002;50(1):4-5.
- Voller B, Vass K, Wanschitz J, et al. Hypertrophic chronic pachymeningitis as a localized immune process in the craniocervical region. *Neurology* 2001;56(1):107-9.
- Wang YJ, Fuh JL, Lirmg JF, et al. Headache profile in patients with idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Headache* 2004;44(9): 916-23.