



## Casos clínicos

# Paquimeningitis hipertrófica posinfecciosa: presentación de caso clínico

## *Post-infection hypertrophic pachymeningitis: a clinical case report*

**Fernando Ricardo Racca Velásquez**

Médico, Jefe de Terapia Intensiva, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**Wilson Manjarrez Coello**, Médico, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**José Sabalza Castilla**, Médico, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**Fernando Andrés García**, Kinesiólogo, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**Marcela Barón Salgado**, Médica, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**Vidal Tumiri Lezcano**, Médico, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**Álvaro Ramírez Toncel**, Médico, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

**Damián Gonzalo Rutolo**, Médico, Clínica Privada Independencia, Vicente López, Argentina

### Acceda a este artículo en siicsalud

[www.siicsalud.com/dato/casiic.php/160175](http://www.siicsalud.com/dato/casiic.php/160175)



Especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de los autores.



[www.dx.doi.org/10.21840/siic/160175](http://www.dx.doi.org/10.21840/siic/160175)



### ■ Introducción

La paquimeningitis hipertrófica (PH) es una enfermedad de muy baja frecuencia que cursa con un proceso inflamatorio y, posteriormente, fibrosante, que origina un engrosamiento de distinta magnitud de la duramadre.

Se han descrito como causas sífilis, tuberculosis, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), enfermedad de Lyme, micosis, linfoma, meningioma, carcinomatosis meníngea, granulomatosis de Wegener, artritis reumatoidea, sarcoidosis, enfermedad de Behcet, síndrome de Sjögren, arteritis de la temporal, fibroesclerosis multifocal, hipotensión endocraneana y mucopolisacaridosis, entre otras. Para arribar al diagnóstico de certeza son necesarios los estudios de sangre, de líquido cefalorraquídeo y por imágenes, y muchas veces se hace por exclusión. Cuando no se arriba a un diagnóstico etiológico se la describe como paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI).<sup>1-6</sup> La presentación clínica suele ser variada, dependiendo fundamentalmente de las estructuras neurológicas comprometidas por la fibrosis de la duramadre. El tratamiento debe ser el de la enfermedad de base, en caso de diagnosticarse, y en el caso de la PHI, la primera línea de tratamiento son los corticoides administrados por vía intravenosa y en dosis altas, habiéndose descrito también como de utilidad los inmunosupresores; se han comunicado casos de cirugía descompresiva con buenos resultados.

### ■ Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino, de 20 años, sin antecedentes patológicos relevantes, que comenzó su cuadro con un proceso infeccioso odontológico, por lo que se automedicó con claritromicina; a las 48 horas presentó un episodio de convulsiones en la vía pública, por lo que fue trasladado a un centro asistencial donde se inició tratamiento con anticomociales y ampicilina/sulbactam, abandonando a las 48 horas dicha institución sin el alta médica. A las 48 horas siguientes de su egreso sanatorial reingresó por cefalea, fiebre y vómitos; se le efectuó tomografía axial computarizada (TAC) de cerebro sin contraste, la que no mostró imágenes causantes del cuadro, y punción lumbar (PL) que se informó como compatible con meningitis infecciosa (no se remitieron estudios complementarios), con lo que se inició tratamiento con ceftriaxona (4 g/día), aciclovir (2 g/día) y dexametasona (32 mg/día), luego de lo cual se derivó a nuestro servicio.

A su ingreso en la unidad de cuidados intensivos se presentó estuporoso, con episodios de excitación psicomotriz, con buena mecánica ventilatoria, sin compromiso hemodinámico, leve paresia facial derecha, parálisis del nervio motor ocular externo derecho, disminución de la agudeza visual con predominio derecho, movimientos incoordinados de los cuatro miembros, signos de Kernig y Brudzinkski positivos, signo de Babinski positivo bilateral, hiperreflexia y episodios espontáneos de rigidez de los cuatro miembros, acentuados a la estimulación. Entre los estudios por imágenes se efectuó radiografía de tórax, sin afección aguda, y TAC de cerebro, sin que se manifestara enfermedad alguna. La analítica de sangre informó leucocitosis con predominio linfocitario, serología para VIH no reactivo, *venereal disease research laboratory* (VDRL) no reactivo y PL con leucorraquia con predominio linfocitario, continuándose con el mismo tratamiento iniciado en el centro derivante. No se obtuvo aislamiento bacteriano en sangre ni en líquido cefalorraquídeo (LCR), con serología negativa en LCR para enterovirus y herpesvirus, lo que se interpretó como "meningitis decapitada o parcialmente tratada".

A los siete días del inicio de los síntomas del paciente se efectuó nueva TAC de cerebro, sin contraste, que informó la presencia de signos moderados de edema difuso, más pronunciado en la región frontal.

El décimo día de evolución se efectuó resonancia magnética nuclear (RMN) de encéfalo, la cual mostró hiperintensidad de la señal espontánea en secuencia de recuperación de inversión atenuada de fluido (FLAIR) de múltiples espacios subaracnoideos corticales bihemisféricos, asociada con engrosamiento paquimeníngeo; se vio realce leptomeníngeo y paquimeníngeo en ambas convexidades en las adquisiciones con contraste, compatible con proceso inflamatorio.

Se efectuó TAC de tórax, abdomen y pelvis con contraste, sin que se encontrara enfermedad alguna.

Se inició tratamiento con metilprednisolona intravenosa 1 g/día durante tres días, continuándose con prednisona 1 mg/kg/día por vía enteral.

Se solicitaron anticuerpos antinucleares, anti-Sm, IgG, IgM, ANCAc y ANCAp, con resultado negativo; fracción 3 del complemento de 168 (rango normal: 105-140 mg/dl); fracción 4 del complemento y complemento total (CH50) dentro de los valores normales.

El electroencefalograma (EEG) mostró moderada desorganización generalizada de la actividad bioeléctrica cortical, ausencia de elementos focales y paroxismales.

El décimo sexto día se efectuaron potenciales evocados auditivos que mostraron ondas con buena morfología y reproducibilidad, y potenciales evocados somatosensitivos que informaron ausencia de onda N20, con buena reproducibilidad y morfología. La latencia de la onda N20 se encontró dentro de los valores normales.

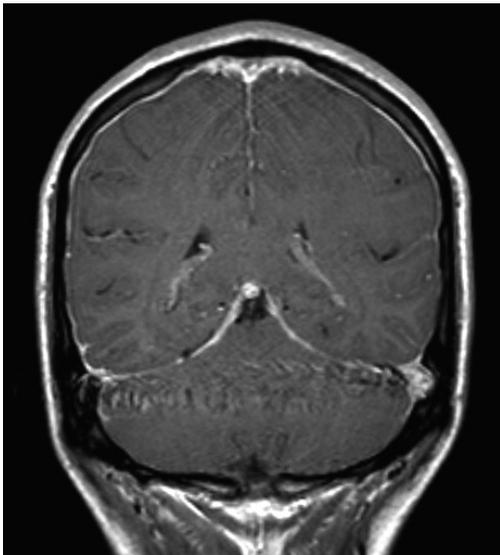
Se repitió EEG el día 17 de evolución, sin cambios significativos con respecto al estudio previo.

El paciente evolucionó sin cambios relevantes desde el punto de vista clínico, y presentó normalización de la analítica hematológica y del LCR.

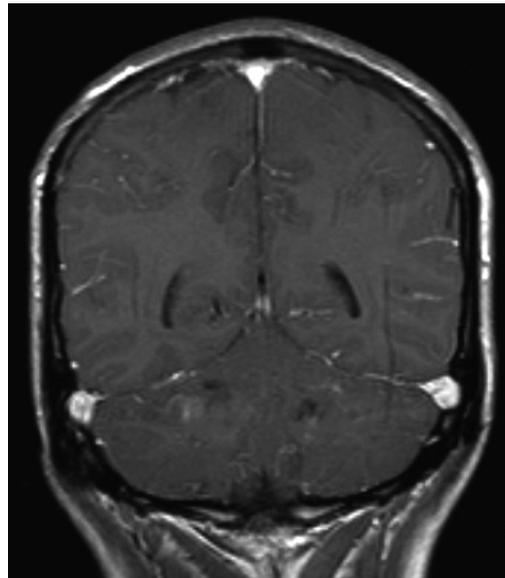
A partir del día 21 de ingreso a nuestro servicio el paciente empezó a mostrar signos de mejoría progresiva del estado neurológico, se encontraba más conectado con el medio y respondía a algunas preguntas simples con coherencia.

El vigésimo tercer día se efectuó nueva RMN de encéfalo que mostró persistencia de hiperintensidad de señal espontánea en FLAIR de múltiples espacios subaracnoideos corticales bihemisféricos, asociada con acentuación del realce leptomeníngeo en las adquisiciones con contraste intravenoso. No se puso de manifiesto el engrosamiento y el realce paquimeníngeo de ambas convexidades halladas en el estudio previo.

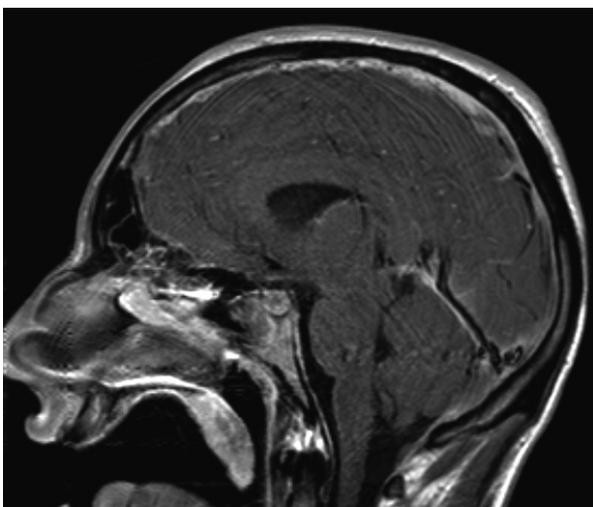
El cuadragésimo día de evolución el paciente se encontraba lúcido, deambulaba sin ayuda, con leve paresia facial derecha y amnesia de lo ocurrido.



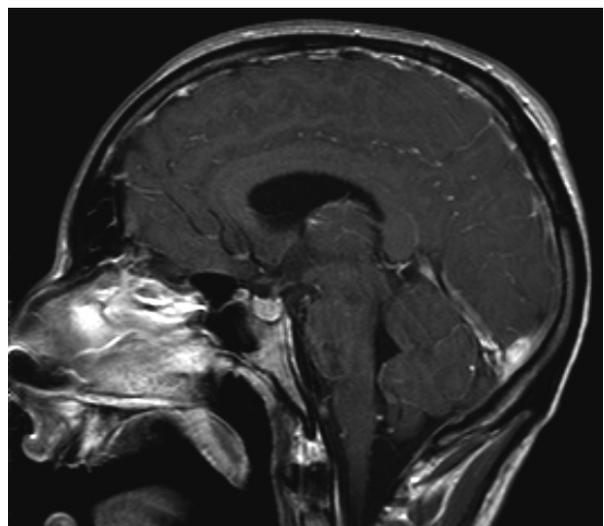
**Figura 1.** Resonancia magnética nuclear: corte coronal, realce leptomeníngeo y paquimeníngeo de las convexidades.



**Figura 3.** Corte coronal: disminución del realce meníngeo.



**Figura 2.** Resonancia magnética nuclear: corte sagital, realce leptomeníngeo y paquimeníngeo de las convexidades.



**Figura 4.** Corte sagital: disminución del realce meníngeo.

## ■ Discusión

La PH es una enfermedad poco frecuente que cursa con un proceso inflamatorio fibrosante que origina un engrosamiento de la duramadre, lo cual ocasiona un déficit neurológico progresivo dependiente de la compresión de las estructuras neurológicas comprometidas.

Se han descrito como causas sífilis, tuberculosis, infección por VIH, enfermedad de Lyme, micosis, linfoma, meningioma, carcinomatosis meníngea, granulomatosis de Wegener, artritis reumatoidea, sarcoidosis, enfermedad de Behcet, síndrome de Sjögren, arteritis de la temporal, fibroesclerosis multifocal, hipotensión endocraneana y mucopolisacaridosis, entre otras; muchas veces el diagnóstico es por exclusión, y cuando no se arriba a un diagnóstico etiológico se la describe como PHI.

Según la región comprometida se han descrito tres formas de presentación: craneal, espinal y craneoespinal.

La craneal es la forma de presentación más frecuente, representa aproximadamente el 79% de los casos,<sup>1</sup> y fueron Naffzinger y Stern quienes, en 1949, describieron el primer caso.<sup>7</sup> Esta forma se presenta generalmente después de la quinta década de vida, con ligero predominio en el sexo masculino.<sup>8,9</sup> Se describen como síntomas más frecuentes de esta presentación la cefalea, la disminución de la agudeza visual que puede progresar hasta la ceguera, la diplopía y el posible compromiso de todos los pares craneales como manifestación de la topografía afectada. Si hay mayor compromiso de la fisura orbitaria superior y del seno cavernoso, habrá mayor manifestación del motor ocular común, el patético y el motor ocular externo, mientras que si las zonas más afectadas son la petrosa y la temporal, los pares craneales más comprometidos serán el trigémino, el facial, el auditivo, el glossofaríngeo y el neumogástrico; otros síntomas suelen ser ataxia, convulsiones, trastornos cerebelosos y pérdida de la conciencia;<sup>9-18</sup> se ha descrito también diabetes insípida como secundaria a la afectación del eje hipotálamo-hipofisario.<sup>9</sup>

Charcot y Joffroyen, en 1869, fueron quienes hicieron la primera descripción de la PH espinal;<sup>7</sup> esta forma de presentación compromete con mayor frecuencia las regiones cervical y torácica, y suele presentarse como dolor radicular intermitente o

continuo, con pérdida de fuerza y atrofia muscular o parálisis espástica, con pérdida del control de esfínteres o sin ella.<sup>19,20</sup>

La forma craneoespinal es sumamente rara y los principales síntomas y signos son la parálisis de los nervios craneales, la radiculopatía cervical o mielopatía y los signos de aumento de la presión cerebral.<sup>21-23</sup>

El diagnóstico etiológico es fundamental y debe incluir análisis hematológicos de rutina y búsqueda de anticuerpos, estudio del LCR y de imágenes, que debe tener en cuenta no solo el sistema nervioso central.

En cuanto al LCR, puede ser normal; sin embargo, con mayor frecuencia suele presentarse hiperproteíorraquia e hiper celularidad con predominio linfocitario.

Los estudios por imágenes son fundamentales en el diagnóstico de esta entidad; en la TAC pueden observarse lesiones hiperdensas en la duramadre, acentuadas con los medios de contraste.<sup>8</sup> En la RMN es característico T1 isodense al tejido cerebral, y pueden observarse alteraciones estructurales de las cisternas de la base; T2 hiperintenso al tejido cerebral, y puede observarse edema adyacente secundario a congestión venosa, y en T1 con gadolinio, realce homogéneo mayor de 2 mm.<sup>8,9,17</sup> Cuando el diagnóstico es incierto puede requerirse biopsia meníngea, en la que típicamente se presenta fibrosis de la duramadre y un infiltrado inflamatorio de linfocitos y células plasmáticas.

Con respecto al tratamiento, este debe ser, en primera instancia, el de la enfermedad de base cuando se arriba al diagnóstico. Se indican los corticoides como primera línea de tratamiento, iniciando con dosis altas por vía parenteral, para luego continuar con tratamiento oral; se ha descrito como segunda línea de tratamiento el metotrexato por vía oral<sup>24,25</sup> y por vía intratecal. Park y colegas describen el caso de un paciente con paquimeningitis espinal recurrente que obtuvo buena respuesta al tratamiento con metotrexato por vía intratecal.<sup>26</sup> Se describe también como tratamiento la administración de corticoides asociados con azatioprina<sup>27</sup> o con rituximab.<sup>28</sup> Asimismo, se han informado casos en los que se han obtenido resultados satisfactorios mediante la cirugía descompresiva.<sup>29,30</sup>

Copyright © Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC), 2019  
www.siic.salud.com

*Los autores no manifiestan conflictos de interés.*

## Bibliografía

1. Arismendi Morillo GJ, González M, Molina Vilorio OM, Cardozo JJ. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: a diagnostic dilemma. *Rev Neurol* 39(9):830-834, 2004.
2. Flores Silva FD, Reyes M. Paquimeningitis hipertrófica. *Rev Mex Neuroci* 12(4):200-203, 2011.
3. Jiménez PE, Diamantopoulos J, Camacho I. Paquimeningitis hipertrófica craneal y espinal. Descripción de cuatro casos nuevos y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol* 43:470-475, 2006.
4. Iwasaki S, Ito K, Sugawara M. Hypertrophic cranial pachymeningitis associated with middle ear inflammation. *Otol Neurotol* 27:928-933, 2006.
5. Nakamura T, Hirakawa K, Higashi S, et al. CD8 lymphocytes infiltrate predominantly in the inflammatory foci of MPO-ANCA

positive thoracic hypertrophic pachymeningitis in a patient with HLA A24. *Mod Rheumatol* 17:75-80, 2007.

6. Ruiz Sandoval JL, Bernard-Medina G, Ramos-Gómez EJ, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis successfully treated with weekly subcutaneous methotrexate. *Acta Neurochir (Wien)* 148:1011-1014, 2006.

7. Parney IF, Johnson ES, Allen PBR. Idiopathic cranial hypertrophic pachymeningitis responsive to tuberculous therapy: case report. *Neurosurgery* 41:965-971, 1997.

8. Riku S, Kato S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neuropathology* 23:335-344, 2003.

9. Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick HJ. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* 62:686-694, 2004.

10. Sylaja PN, Cherian PJ, Das CK, Radhakrishnan VV, Radhakris-

- hnan K. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neuro India* 50(1):53-59, 2001.
11. Rossi S, Giannini F, Cerase A et al. Uncommon findings in idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Neurol* 251:548-555, 2004.
  12. Lee YC, Chueng YC, Hsu SW, Lui CC. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: case report with 7 year of imaging follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol* 24(1):119-123, 2003.
  13. Lok JY, Yip NK, Chong KK, Li CL, Young AL. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis mimicking prolactinoma with recurrent vision loss. *Hong Kong Med J* 21(4):360-362, 2015.
  14. Masson C, Boukriche Y, Colombani JM. Inflammatory hypertrophic cranial pachymeningitis. *Presse Med* 30(9):411-416, 2001.
  15. Kuhn J, Harzheim A, Riku S, Müller W, Bewermeyer H. Hypertrophic cranial pachymeningitis as a rare cause of headache. *Nervenarzt* 77(4):423-429, 2006.
  16. Pareja Esteban J, Gutiérrez Solana S, Cedazo M, Sánchez Cordón B, Gamo Gallego M, Teus MA. Hypertrophic pachymeningitis and ophthalmological disturbances: description of two case reports. *Arch Soc Esp Oftalmol* 83(8):497-500, 2008.
  17. Hatano N, Behari S, Nagatani T, Kimura, M, Ooka K, Salto K, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 45:1336-1344, 1999.
  18. Beier D, Wilhelm H. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Klin Monbl Augenheilkd* 222(9):740-745, 2005.
  19. Dumont AS, Clark AW, Sevick RJ, Myles ST. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: a report of two patients and review of the literature. *Can J Neurol* 27:333-340, 2000.
  20. Esparcia Navarro A, Roig Rico P, Minguez Vera M, Botella Asunción C. Idiopathic hypertrophic chronic pachymeningitis. Contribution of two new cases and literature review. *Rev Clin Esp* 203(6):278-291, 2003.
  21. Botella C, Orozco M, Navarro J, Riesgo P. Idiopathic chronic hypertrophic craniocervical pachymeningitis: case report. *Neurosurgery* 35:1144-1149, 1994.
  22. Voller B, Vass L, Wanschitz K, Machold K, Asenbaum S, Hoberstorfer M, Auff E. Hypertrophic chronic pachymeningitis as a localized immune process in the craniocervical region. *Neurology* 56:107-109, 2001.
  23. Zhu R, He Z, Ren Y. Idiopathic hypertrophic craniocervical pachymeningitis. *Eur Spine J* 24:633-635, 2015.
  24. 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* 28(7):713-718, 2008.
  25. Uchida H, Ogawa Y, Tominaga T. Marked effectiveness of low-dose oral methotrexate for steroid-resistant idiopathic hypertrophic pachymeningitis: Case report. *Lin Neurol Neurodurg* 168:30-33, 2018.
  26. Park TJ, Seo WD, Kim SY, Cho JH, Kim DH, Kim KH. Effective response of methotrexate for recurrent idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis. *Korean J Spine* 13(4):200-203, 2016.
  27. Choi IS, Park SC, Jung YK, Lee SS. Combined therapy of corticosteroid and azathioprine in hypertrophic cranial pachymeningitis. *Eur Neurol* 44(4):193-198, 2000.
  28. Jang Y, Lee ST, Jung KH, Chu K, Lee SK. Rituximab treatment for idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *J Clin Neurol* 13(2):155-161, 2017.
  29. Hatano N, Behari S, Nagatani T, Kimura M, Ooka K, Saito K, Yoshida J. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 45(6):1336-1342, 1999.
  30. Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis, report of three cases. *J Neurosurg* 79:270-276, 1993.

**Información relevante****Paquimeningitis hipertrófica posinfecciosa: presentación de caso clínico****Respecto al autor**

**Fernando Ricardo Racca Velásquez.** Médico, Universidad del Salvador, Ciudad de Buenos Aires, Argentina (1990). Especialista consultor en Terapia Intensiva (Universidad de Buenos Aires; Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires). Especialista en Clínica Médica - Medicina Interna (Sociedad Argentina de Medicina Interna. Ministerio de Salud y Acción Social). Máster en Enfermedad Cardiovascular (Universidad de Barcelona - Sociedad Española de Medicina Interna). Jefe del Servicio de Terapia Intensiva de la Clínica Privada Independencia (desde 2007). Médico de Terapia Intensiva del Hospital de Agudos Manuel Belgrano (desde 1991). Autor de trabajos presentados en congresos nacionales e internacionales y publicados en revistas de divulgación científica.

**Respecto al artículo**

La paquimeningitis hipertrófica es una entidad infrecuente que puede ser idiopática o secundaria, y dado que incluso un diagnóstico acertado y un correcto tratamiento pueden dejar secuelas neurológicas graves o, incluso, producir la muerte, presentamos este caso en el que consideramos que la causa fue una meningitis que no recibió tratamiento adecuado al inicio de los síntomas y que tuvo una respuesta satisfactoria al tratamiento con corticoides, inicialmente en altas dosis.

**El autor pregunta**

La paquimeningitis hipertrófica es una entidad infrecuente que puede ser idiopática o secundaria a otra enfermedad no exclusiva del sistema nervioso central, y aun arribándose a un diagnóstico adecuado e instaurando un tratamiento apropiado puede dejar secuelas neurológicas graves o, incluso, conducir a la muerte por el compromiso de las estructuras afectadas o por las complicaciones inherentes a los pacientes en estado crítico.

**En pacientes con paquimeningitis hipertrófica idiopática el tratamiento inicial debe ser:**

- A** Craniectomía descompresiva.
- B** El de la enfermedad de base.
- C** Corticoides.
- D** Ciclofosfamida.
- E** Corticoides asociados con ciclofosfamida.

**Corrobore su respuesta:** [www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/160175](http://www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/160175)

**Palabras clave**

paquimeningitis hipertrófica, duramadre, resonancia magnética, cefalea, meningitis, corticoides

**Key words**

*hypertrophic meningitis, duramater, magnetic resonance, headache, meningitis, steroids*

**Lista de abreviaturas y siglas**

PH, paquimeningitis hipertrófica; VIH, virus de la inmunodeficiencia humana; PHI, paquimeningitis hipertrófica idiopática; TAC, tomografía axial computarizada; PL, punción lumbar; VDRL, *venereal disease research laboratory*; LCR, líquido cefalorraquídeo; RMN, resonancia magnética nuclear; FLAIR, recuperación de inversión atenuada de fluido; EEG, electroencefalograma.

**Cómo citar**

Racca Velásquez FR, Manjarrez Coello W, Sabalza Castilla J, García FA, Barón Salgado M, Tumiri Lezcano V, Ramírez Toncel Á, Rutolo DG. Paquimeningitis hipertrófica posinfecciosa: presentación de caso clínico. *Salud i Ciencia* 23(4):343-7, Dic-Mar 2019.

**How to cite**

*Racca Velásquez FR, Manjarrez Coello W, Sabalza Castilla J, García FA, Barón Salgado M, Tumiri Lezcano V, Ramírez Toncel Á, Rutolo DG. Post-infection hypertrophic pachymeningitis: a clinical case report. Salud i Ciencia 23(4):343-7, Dic-Mar 2019.*

**Orientación**

Clínica, Diagnóstico, Tratamiento

**Conexiones temáticas**