

Paquimeningitis hipertrófica autoinmune. Una entidad a tener en cuenta en la población pediátrica

M.I. Morales-Casado, N. López Ariztegui, A.L. Juárez Belaunde, J.C. Segundo Rodríguez, C. Marsal Alonso
Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

Resumen

Introducción: La paquimeningitis hipertrófica es un proceso poco frecuente en la población general, y mucho menos aún en la población pediátrica. Actualmente se está estudiando una posible base inmunológica, con las consiguientes implicaciones en su tratamiento.

Caso clínico: Se expone el caso de una paciente de 13 años de edad, con cefalea y afectación de los pares craneales con dicho diagnóstico, establecido mediante pruebas de imagen, y coexistencia de anticuerpos antineutrófilo citoplasmático con patrón mieloperoxidasa, con todo el estudio de extensión negativo.

Conclusión: El diagnóstico de dicha patología y su relación con la etiología autoinmune, aunque es poco frecuente, debe considerarse, ya que las implicaciones en cuanto al tratamiento, pronóstico y evolución son muy importantes.

Palabras clave

Paquimeningitis, autoinmunidad, cefalea, anticuerpos

Abstract

Title: Autoimmune hypertrophic pachymeningitis. A disease to consider in childhood

Introduction: Hypertrophic pachymeningitis is an uncommon process in the population at large, and even less common among the paediatric population. A possible immunological basis is currently being studied, with the consequent implications for its treatment.

Clinical case study: The case described is that of a 13 year-old patient with headache and affected cranial nerves with the said diagnosis, reached through imaging tests and the coexistence of cytoplasmic anti-neutrophil antibodies with a myeloperoxidase pattern, with the extension study entirely negative.

Conclusion: Diagnosis of the said pathology and its link with autoimmune aetiology, while infrequent, must be taken into consideration, as the implications for treatment, prognosis and development are considerable.

Keywords

Pachymeningitis, autoimmunity, headache, antibodies

Introducción

La paquimeningitis hipertrófica es un infrecuente proceso inflamatorio crónico de la duramadre, ya sea de forma focal o difusa. Su expresión clínica generalmente incluye cefalea acompañada de déficit neurológico, debido a la compresión de estructuras adyacentes¹, y con menos frecuencia se observan crisis comiciales, psicosis o alteración del nivel de conciencia². Etiológicamente se ha relacionado con enfermedades infecciosas (enfermedad de Lyme, sífilis, tuberculosis, micosis, infección por HTLV-1), neoplásicas (carcinomatosis dural, linfomas, meningiomas) y un amplio espectro de enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, síndrome de Sjögren...). En la actualidad, gracias a los avances en el estudio inmunológico, existe un gran interés por establecer una posible base inmunológica en los casos hasta ahora calificados como idiopáticos³.

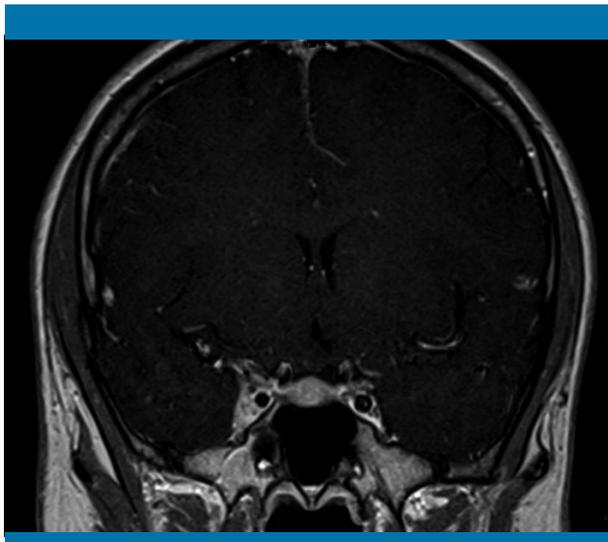


Figura 1

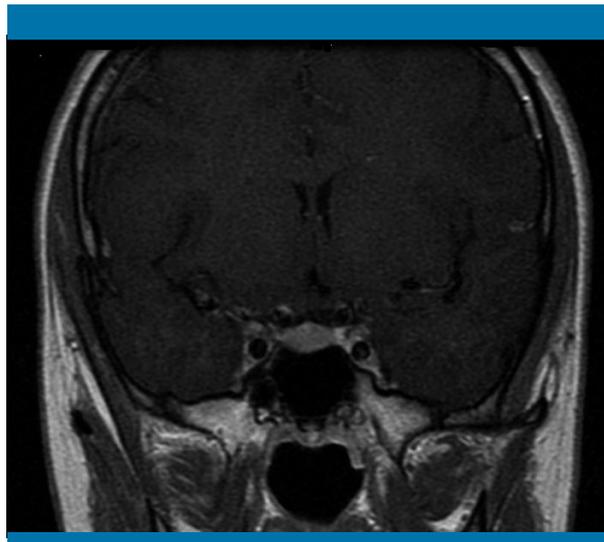


Figura 2

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de 13 años, sin antecedentes de interés, valorada por presentar una cefalea de características opresivas, de inicio brusco y 1 semana de evolución, asociada a náuseas, fotofobia y fonofobia, a cuyos síntomas se añadía en los últimos 5 días una visión doble horizontal binocular. En la exploración física destacaba una parálisis del VI nervio craneal derecho, junto con hipostesia en el territorio de la primera rama del V nervio craneal ipsolateral; el resto de la exploración neurológica resultó normal.

Resultados

Ante la clínica descrita, se realizó una tomografía computarizada craneal, en la que no se observaron alteraciones significativas, y una punción lumbar con presión de apertura de 39 cmH₂O. El resto de parámetros citobioquímicos resultaron normales (3 leucocitos, proteínas 22 mg/dL, glucosa 53 mg/dL sobre 86 mg/dL en suero). Ante la sospecha de hipertensión intracraneal, se inició tratamiento con acetazolamida, sin apreciarse mejoría. Se realizó una resonancia magnética cerebral, que mostraba un aumento de tamaño y una ocupación del seno cavernoso derecho en toda su longitud, que realizaba de forma homogénea con el contraste, asociado a un engrosamiento de las meninges que recubren el *cavum* de Meckel ipsolateral (figura 1), en probable relación con un síndrome de Tolosa-Hunt frente a una enfermedad tumoral del seno cavernoso. Se inició tratamiento con prednisona (en dosis de 1 mg/kg), con lo que se obtuvo una mejoría parcial. Se solicitó una tomografía computarizada por emisión de fotón único (MIBI) y una tomografía por emisión de positrones (FDG), ambas en el cerebro, que descartaron una etiología tumoral. En el estudio analítico destacaba la presencia de anticuerpos antineutrófilo citoplasmático con patrón mieloperoxidasa (MPO-ANCA), junto con determinaciones elevadas de anticuerpos antiestreptolisina O. El resto del estudio, incluidas las serologías, los cultivos de bacterias y micobacterias, la citología y un amplio estudio en el líquido cefalorraquídeo, fue negativo. Se determinaron las subclases de IgG, todas ellas situadas en rango para la edad del paciente.

Habiendo descartado las etiologías descritas y con sospecha de paquimeningitis hipertrófica asociada a MPO-ANCA, se inició tratamiento corticoideo en 5 megadosis (1 g) y una posterior pauta descendente, con lo que se logró una mejoría inicial pero apareció una corticodependencia posterior, por lo que se asociaron 6 ciclos de ciclofosfamida mensual, con una clara mejoría clínica y radiológica posterior de la paciente (figura 2), que permanecía asintomática a los 6 meses de la retirada de los corticoides.

Discusión

Cada vez más datos apuntan a la base autoinmune de los procesos inflamatorios, como la paquimeningitis hipertrófica^{4,5}. Actualmente se relaciona con trastornos autoinmunes dentro del espectro de la enfermedad relacionada con IgG⁶, PR3-ANCA y MPO-ANCA como forma localizada de vasculitis⁷.

En los casos asociados a MPO-ANCA se constata una predominancia en mujeres mayores de 60 años, asociado en un porcentaje elevado a la patología otorrinolaringológica (sinusitis crónica, otitis media, mastoiditis) y en más del 80% a un diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis (clásicamente enfermedad de Wegener); estas formas son generalmente localizadas y presentan un mejor pronóstico a largo plazo que las asociadas a PR3-ANCA. Además, desde el punto de vista terapéutico, se ha descrito una mayor eficacia de la combinación de corticoterapia con ciclofosfamida que en el resto de paquimeningitis autoinmunes⁸. En el caso descrito llama la atención la edad de la paciente, lo que puede complicar el diagnóstico en el momento inicial, ya que no es una patología frecuente en dicha franja etaria. ■

Bibliografía

1. Lizarazo J, Parra E, Gutiérrez P, Mora C, Vargas J. Paquimeningitis craneal hipertrófica idiopática. *Biomédica*. 2004; 24: 125-132.
2. Kupersmith M, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick H. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology*. 2004; 62: 686-694.
3. Riku S, Kato S. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neuropathology*. 2003; 23: 335-344.
4. Aragonès JM, Arias-Rivero M, García-Barrionuevo JM, Lucchetti G. Paquimeningitis hipertrófica relacionada con IgG4 y MPO-ANCA. *Rev Neurol*. 2015; 61(10): 454-457.
5. Rodríguez-Castro E, Fernández-Lebrero A, López-Dequidt IA, Rodríguez-Osorio X, López-González FJ, Suárez-Peñaranda JM, et al. Paquimeningitis hipertrófica secundaria a enfermedad relacionada con IgG4: descripción de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol*. 2015; 61(7): 308-312.
6. Della-Torre E, Galli L, Franciotta D, Paola E, Briani C, Furlan R, et al. Diagnostic value of IgG4 indices in IgG4-related hypertrophic pachymeningitis. *J Neuroimmunol*. 2014; 266: 82-86.
7. Furukawa Y, Matsumoto Y, MY. Hypertrophic pachymeningitis as an initial and cardinal manifestation of microscopic polyangiitis. *Neurology*. 2004; 63: 1.722-1.724.
8. Yokoseki A, Saji E, Arakawa M, Kosaka T, Hokari M, Toyoshima Y, et al. Hypertrophic pachymeningitis: significance of myeloperoxidase anti-neutrophil cytoplasmic antibody. *Brain*. 2014; 137: 520-536.