



C0335 - PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA SECUNDARIA A AFECTACIÓN CENTRAL EN PACIENTE CON VASCULITIS SISTÉMICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Diana Martín¹, J. Pérez Suárez¹, R. Uriel Lavín², G. Mattos Piaggio¹, F.J. Ibáñez Plágaro¹, J.J. Fernández Fernández¹ y M.T. Ribas Ariño²

¹Servicio de Neurocirugía; ²Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.

Resumen

Objetivos: Exponer la relación causal entre las enfermedades sistémicas y la paquimeningitis hipertrófica en base a un caso clínico.

Métodos: Revisión de la historia clínica, pruebas complementarias y literatura científica relevante. Mujer, 61 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, neuropatía óptica, y vasculitis asociada a p-ANCA. Acude a Urgencias por clínica ictal con desviación de comisura bucal, autolimitada, asociando cefalea hemicraneal derecha de 3 meses de evolución. Se practican pruebas de neuroimagen, laboratorio y estudio anatomopatológico.

Resultados: La tomografía computarizada muestra una imagen hiperdensa en convexidad de hemisferio cerebral derecho, atribuible inicialmente a hematoma subdural crónico agudizado. Se practica posteriormente resonancia magnética, que objetivó engrosamiento dural hemisférico rodeando la convexidad con extensión a fosa craneal media, hiperintenso en T2, con captación dural continua, sugestiva de paquimeningitis. Las analíticas demuestran hipogammaglobulinemia, IgG aumentada en líquido cefalorraquídeo y disminuida en suero, PCR para tuberculosis negativa, resto de estudios normales. Se realiza biopsia dural que muestra tejido colágeno denso laminar, con pequeños grupos celulares, sin proliferación de los mismos. El estudio inmunohistoquímico resulta positivo para IgG, negativo para IgG4. Se trata con corticoides a dosis altas, presentando en el posoperatorio un empiema subdural que requirió drenaje quirúrgico y antibioterapia, con posterior desaparición de la cefalea que presentaba inicialmente. Se trata de una enfermedad fibroinflamatoria que puede afectar focal o difusamente a la duramadre, siendo idiopática o secundaria a procesos sistémicos. Se presenta habitualmente en forma de cefalea y/o afectación de pares craneales, con usual buena respuesta a los corticoides e inmunosupresores.

Conclusiones: La paquimeningitis hipertrófica requiere un estudio sistémico del paciente, debiendo descartar infecciones, neoplasias, vasculitis y la enfermedad relacionada con IgG4, que otorga peor pronóstico. La neuroimagen no aporta datos específicos, siendo necesaria la biopsia dural en casos dudosos para establecer el diagnóstico definitivo. Los corticoides constituyen la primera línea terapéutica, pudiendo asociar inmunosupresores.