



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C0155 - PAQUIMENINGITIS RELACIONADA CON LA IGG4: UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA

P.D. Delgado López, S. Ortega Cubero, A.M. Galacho Harriero y J. Miranda Santiago

Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España.

Resumen

Objetivos: Analizar un caso de paquimeningitis hipertrófica con hidrocefalia relacionada con la enfermedad por IgG4, su diagnóstico diferencial, manejo clínico y posibilidades terapéuticas.

Métodos: Presentamos una paciente de 70 años, con antecedentes de poliposis nasosinusal e hipoacusia neurosensorial bilateral, que presenta un trastorno del ánimo y del autocuidado de un año de evolución con torpeza progresiva para la marcha. En la exploración física destacamos una apraxia de la marcha con hiperreflexia global y clonus aquileo bilateral, sin papiledema y sin otra focalidad. En el estudio neuropsicológico se objetiva un deterioro cognitivo de perfil subcortical.

Resultados: Se realiza RM cerebral con resultado de paquimeningitis hipertrófica asimétrica supratentorial izquierda, con discreta hidrocefalia. Se practica punción lumbar evacuadora con presión de apertura de 7 cm H₂O, sin mejoría clínica. Se realiza un estudio etiológico exhaustivo para causas autoinmunes, infecciosas, y tumorales con TAC body, analítica general, marcadores tumorales y de autoinmunidad, serologías en sangre y LCR, citometría de flujo y citología de sangre periférica, donde se demuestra una elevación moderada de IgG e IgG4 sin otros hallazgos. Se practica biopsia de duramadre con resultado compatible con enfermedad por IgG4. Se inicia tratamiento con prednisona 30 mg cada 24 horas con buena evolución posterior.

Conclusiones: La paquimeningitis hipertrófica es una entidad rara que predomina en varones y pacientes de edad media (50 años). Presenta un amplio diagnóstico diferencial valorando causas infecciosas (tuberculosis), tumorales (meningioma), y enfermedades autoinmunes (vasculitis). Una proporción significativa de los casos, antes considerados idiopáticos, se identifican dentro de una nueva entidad patológica relacionada con la denominada enfermedad por IgG4. Ésta se caracteriza por su respuesta al tratamiento corticoideo, en ocasiones con resolución completa del infiltrado y de la clínica, de ahí la importancia de su correcto diagnóstico basado en criterios radiológicos y anatomopatológicos.