

Paquimeningitis espinal hipertrófica idiopática: un desafío diagnóstico. Reporte de caso

Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: a diagnostic challenge. Case report

César A. Almendárez-Sánchez, Carlos Morales-Valencia*, Leonardo Álvarez-Vázquez, Arturo de J. Gómez-Cano y Antonio Sosa-Nájera

Departamento de Neurocirugía, Centro Médico Licenciado Adolfo López Mateos, Instituto de Salud del Estado de México, Toluca, Edo. de México, México

Resumen

La paquimeningitis espinal hipertrófica es una enfermedad rara. Puede ser idiopática o secundaria a otras enfermedades. La característica principal es la inflamación crónica e hipertrofia de la duramadre espinal con déficits neurológicos resultantes como alteraciones a nivel sensitivo y motor. El tratamiento mediante descompresión quirúrgica aunado a esteroides sistémicos tiene un impacto positivo. El objetivo es reportar un caso clínico de paquimeningitis espinal hipertrófica, ya que es una entidad extremadamente rara y poco conocida. Paciente de sexo femenino de 65 años, que inicia su padecimiento el 1 de agosto del 2022, con dolor en región dorsal de tipo punzante, sin irradiaciones, sin predominio de horario. Tres meses posteriores al inicio de su padecimiento actual se agrega disminución de la fuerza en miembro pélvicos bilaterales 3/5, así como hipoestesia en miembros pélvicos. Se solicita resonancia magnética contrastada de columna, se revisan todas las secuencias en donde resalta en secuencia T1 contrastada lesión que genera estrechamiento a nivel de columna torácica con aumento de volumen y refuerzo al medio de contraste desde T2 hasta T10 en región medular anterior y posterior. Se obtiene biopsia de la lesión, la cual en reporte de patología se concluye como paquimeningitis espinal hipertrófica, y se inicia de forma inmediata tratamiento con esteroides. La paquimeningitis espinal hipertrófica es una entidad extremadamente rara, en la que existe poca información publicada en la literatura. Por lo que es de importancia realizar el diagnóstico oportuno para seleccionar el tratamiento más adecuado para los pacientes.

Palabras clave: Paquimeningitis espinal hipertrófica. Médula espinal. Meningioma. Neurona motora superior.

Abstract

Hypertrophic spinal pachymeningitis is an unusual disease. It may be idiopathic or secondary to other diseases. The main characteristics are chronic inflammation and hypertrophy of the spinal dura mater, with resulting neurological deficits such as sensory and motor alterations. Treatment by surgical decompression combined with systemic steroids has a positive impact. The objective is to report a clinical case of hypertrophic spinal pachymeningitis since it is an extremely rare and little-known entity. A 65-year-old female patient, whose condition began on August 1, 2022, with stabbing pain in the dorsal region, without irradiation, without predominance of time. Three months after the onset of his current condition, there was a decrease in strength in bilateral pelvic limbs 3/5, as well as hypoesthesia in the pelvic limbs. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging of the spine is requested; all sequences are reviewed where the contrast-enhanced T1 sequence highlights a lesion

*Correspondencia:

Carlos Morales-Valencia
E-mail: carlosmorales175@hotmail.com

Fecha de recepción: 12-11-2024
Fecha de aceptación: 13-11-2024
DOI: 10.24875/ANC.M24000026

Disponible en línea: 27-02-2025
Arch Neurocién (Mex). 2025;30(4):189-192
www.archivosdeneurociencias.mx

2954-4122 / © 2024 Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

that generates narrowing at the level of the thoracic spine with an increase in volume and enhancement of contrast medium from T2 to T10 in the anterior and posterior spinal region. A biopsy of the lesion was obtained, which in the pathology report was concluded as hypertrophic spinal pachymeningitis and treatment with steroids was started immediately. Hypertrophic spinal pachymeningitis is an extremely rare entity, and there is scarce information published in the literature about it. Therefore, making a timely diagnosis to select the most appropriate treatment for patients is important.

Keywords: Hypertrophic spinal pachymeningitis. Spinal cord. Meningioma. Upper motor neuron.

Introducción

La paquimeningitis espinal hipertrófica es un trastorno inflamatorio poco común que causa fibrosis difusa crónica y engrosamiento de la duramadre¹. Es un diagnóstico de exclusión, se deben explorar diversas entidades patológicas como causa de los síntomas², incluyendo sarcoidosis³, artritis reumatoide⁴, granulomatosis de Wegener⁵, enfermedades metabólicas⁶, tuberculosis, meningitis fúngica y meningitis meningocócica. Por lo tanto, se requiere un estudio exhaustivo para demostrar la etiología idiopática del proceso de la enfermedad⁷. La paquimeningitis espinal hipertrófica puede ocurrir en cualquier parte del eje craneoespinal desde el cerebro hasta la médula espinal. La forma espinal de la paquimeningitis espinal hipertrófica clínicamente se presenta con debilidad, ataxia y pérdida sensorial debido a la compresión de las estructuras circundantes y es una de las causas raras de radiculomielopatía. La mayoría de los casos de paquimeningitis espinal hipertrófica requieren descompresión quirúrgica para prevenir complicaciones y recaídas neurológicas⁸.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de la séptima década de la vida, sin antecedentes de importancia, que inicia su padecimiento el primero de agosto del 2022, con dolor en región dorsal de tipo urente, sin predominio de horario. Tres meses posteriores al cuadro inicial se agrega disminución de la fuerza en miembros pélvicos bilaterales. A la exploración física, escala de coma de Glasgow de 15 puntos, pupilas 2 mm isocóricas normorreflécticas, funciones mentales superiores integrales. Motor: normotónica, normotrófica, fuerza en miembros superiores C4,C5,C6,C7,C8,T1 5/5 bilateral en la escala de Daniels, así como en miembros pélvicos en los miotomos L1,L2,L3,L4,5,S1 3/5 en la escala de Daniels. Reflejo bicipital, tricipital y estilorrádial bilateral ++/++++, reflejo rotuliano, aquileo, bilateral +++/++++. Respuesta plantar extensora bilateral. Sensibilidad exteroceptiva y propioceptiva comprometida a nivel de T5. Sin pérdida del control de esfínteres. La paciente se mantuvo

afebril durante su estancia hospitalaria. En cuanto a sus laboratorios, no se evidenció leucocitosis (recuento de glóbulos blancos 6.7 células/mm³). La velocidad de sedimentación globular se encontraba elevada, con 49 mm/h, así como el nivel de proteína C reactiva también estaba elevado, 38 mg/l. Pruebas serológicas para VIH y VDRL negativas. El factor reumatoide fue 25 UI/ml (normal: < 20 UI/ml), la inmunoglobulina (Ig) G fue 3,650 mg/dl (normal: 700-1600 mg/dl), la IgA fue 887 mg/dl (normal: 70-400 mg/dl) y la IgM fue de 75 mg/dl (normal: 40-230 mg/dl). No se evidenció elevación del anticuerpo anti-SS-A, ni de los anticuerpos antinucleares. No hubo elevación de otros autoanticuerpos. La función hepática y renal eran normales. Se realiza resonancia magnética simple y contrastada de columna total. En secuencia T1 contrastada se observa lesión a nivel de columna torácica con aumento de volumen y refuerzo al medio de contraste desde T2 hasta T10 en región medular anterior y posterior. En cortes axiales se observa compresión medular extrínseca marcada a nivel de T5 a T6, por lo que se sospecha de una meningioma espinal (Fig. 1). Se decide realizar tratamiento quirúrgico mediante abordaje torácico posterior, artrodesis posterior T4-T7 con tornillos transpediculares, laminectomía T5-T6, durotomía, toma de biopsia y duroplastia, colocación de barras lateral y *crosslink*. Se envía pieza a patología con reporte de paquimeningitis espinal hipotrófica idiopática (Fig. 2), por lo que se decide iniciar tratamiento por medio de esteroides. A su egreso, se envía a la paciente a fisioterapia y rehabilitación. Se da seguimiento de forma periódica en consulta externa durante 11 meses. La paciente actualmente presenta mejoría de la fuerza en miembros pélvicos 5/5 en la escala de Daniels, sin mostrar déficit neurológico agregado hasta el momento.

Discusión

Esta enfermedad puede tener afectación intracraneal y espinal. La forma espinal es extremadamente rara y puede estar asociada con mielopatía, radiculopatía o

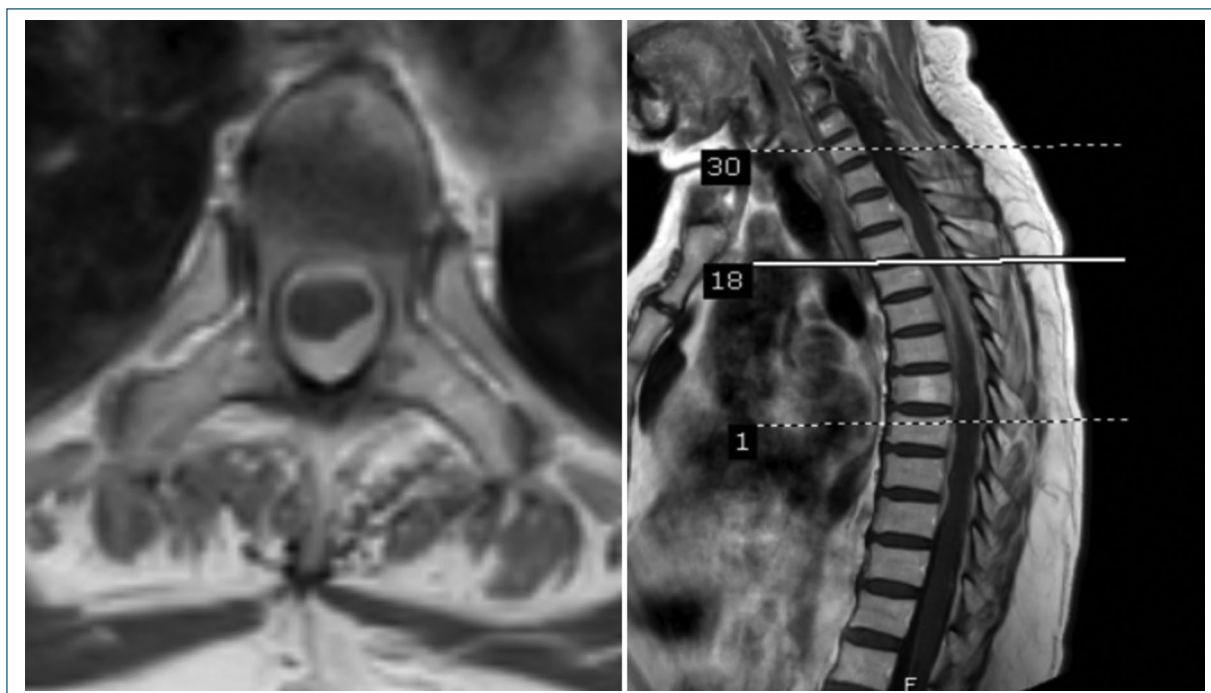


Figura 1. Resonancia magnética en corte axial en secuencia T1 a nivel de T5-T6 donde se evidencia lesión intradural extramedular que genera compresión medular (izquierda) y sagital (derecha) donde se observa a nivel de columna torácica con aumento de volumen y refuerzo al medio de contraste desde T2 hasta T10 en región medular anterior y posterior.

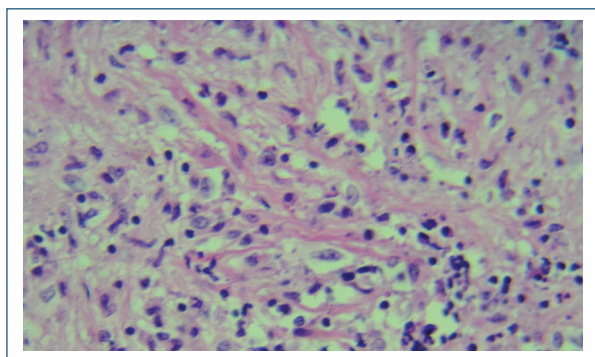


Figura 2. El examen histopatológico de la masa dural mostró fibrosis extensa con infiltrado linfoplasmocítico en la tinción con hematoxilina y eosina.

ambas. Esta enfermedad se incluye en el espectro de enfermedades relacionadas con IgG4, que cursan con fibrosis difusa combinada con infiltración linfoplasmocítica rica en células plasmáticas tisulares positivas para IgG4⁹. El diagnóstico de la paquimeningitis espinal hipertrófica suele ser difícil aun con un abordaje imagenológico como la resonancia magnética, y la mayoría de los casos requieren un diagnóstico histopatológico¹⁰.

Los signos y síntomas de la hipertrofia espinal hipertrófica se desarrollan gradualmente desde la compresión de la raíz nerviosa hasta la compresión de la médula espinal, y casi todos los pacientes experimentan paraparesia progresiva^{11,12}.

La resonancia magnética es la modalidad de diagnóstico más útil para la hipertrofia espinal idiopática^{13,14}. La lesión es característicamente hipointensa en imágenes potenciadas en T2 con realce de contraste en T1. Sin embargo, diferenciar la hipertrofia espinal idiopática de un absceso epidural o un tumor espinal es difícil basándose únicamente en las imágenes sin una biopsia dural o una cirugía de extirpación¹⁴.

La prueba diagnóstica de referencia para estos casos es una biopsia abierta de la duramadre engrosada. Sin embargo, la biopsia con mayor frecuencia identifica cambios inflamatorios dures inespecíficos, incluyendo células plasmáticas, células gigantes, neutrófilos, eosinófilos y linfocitos^{15,16}.

Se ha recomendado la descompresión quirúrgica para aliviar los síntomas y secuelas neurológicas con una descompresión definitiva de la médula espinal^{17,18}. La mayoría de los casos de hipertrofia espinal idiopática muestran una mejoría radical y menos susceptibilidad a

la recaída cuando se combinan descompresión quirúrgica y esteroides de pulso postoperatorios. La terapia postoperatoria con corticosteroides también es eficaz para controlar la lesión hipertrófica residual, particularmente cuando la lesión se localiza en el espacio ventral¹⁹. Algunos estudios han propuesto otras opciones de tratamiento como radioterapia, metotrexato, ciclofosfámid o tratamiento empírico, terapia antituberculosa. Sin embargo, la eficacia de tales terapias aún no está clara²⁰.

Conclusión

La paquimeningitis espinal hipertrófica es una causa rara de engrosamiento dural que se manifiesta con síntomas neurológicos progresivos crónicos. En la resonancia magnética, los hallazgos de una masa extramedular que se extiende sobre múltiples niveles vertebrales, señal fuertemente hipointensa en secuencia ponderada T2, y un patrón de realce intenso de los márgenes periféricos son sugestivos del diagnóstico. Consideraciones de diagnóstico diferencial, como un hematoma epidural, absceso epidural, tumor espinal y osificación del ligamento longitudinal posterior

Colaboración de los autores

C.A. Almendárez-Sánchez: escribir, revisar, editar. C. Morales-Valencia: escribir, revisar, editar. L. Álvarez-Vázquez: escribir, revisar, editar. A.J. Gómez-Cano: revisar, editar. A. Sosa-Nájera: revisar, editar.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Gupta A, Um D, Samant R. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis. *J Med Cases*. 2023;14(12):405-12.
2. Slade SJ, Bauer EM, Stone VV, Dave AJ. Spinal IgG4-related hypertrophic pachymeningitis with spinal cord compression case report. *World Neurosurg*. 2019;130:65-70.
3. Huang H, Haq N. Spinal leptomeningeal sarcoidosis. 1987;29(1):100.
4. Gutmann L, Hable K. Rheumatoid pachymeningitis. *Neurology*. 1963;13:901-5.
5. Nishino H, Rubino FA, Parisi JE. The spectrum of neurologic involvement in Wegener's granulomatosis. *Neurology*. 1993;43(7):1334-7.
6. Paulson GW, Meagher JN, Burkhardt J. Spinal pachymeningitis secondary to mucopolysaccharidosis. Case report. *J Neurosurg*. 1974;41(5):618-21.
7. Uemura K, Matsumura A, Kobayashi E. Idiopathic chronic hypertrophic craniocervical pachymeningitis: case report. *Neurosurgery*. 1995;37(2):358.
8. Alsulaiman A. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: a diagnostic challenge: a case report and review of the literature. *J Neurosci Rural Pract*. 2020;11(1):175-7.
9. Araújo Melo LL, Daher MT, Gonçalves MVM, Freitas MB. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: a case report. *Rev Bras Ortop (Sao Paulo)*. 2021;57(3):521-3.
10. Mikawa Y, Watanabe R, Hino Y. Hypertrophic spinal pachymeningitis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1994;19(5):620-5.
11. Bucy PC, Freeman LW. Hypertrophic spinal pachymeningitis with special reference to appropriate surgical treatment. *J Neurosurg*. 1952;9(6):564-78.
12. Guidetti B, La Torre E. Hypertrophic spinal pachymeningitis. *J Neurosurg*. 1967;26(5):496-503.
13. Ashkenazi E, Constantini S, Pappo O, Gomori M, Averbuch-Heller L, Umansky F. Hypertrophic spinal pachymeningitis: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 1991;28(5):730-2.
14. Pai S, Welsh CT, Patel S, Rumboldt Z. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: report of two cases with typical MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007;28(3):590-2.
15. Hamilton SR, Smith CH, Lessell S. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Clin Neuroophthalmol*. 1993;13(2):127-34.
16. Ranasinghe MG, Zalatimo O, Rizk E, Specht CS, Reiter GT, Harbaugh RE, et al. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis. *J Neurosurg Spine*. 2011;15(2):195-201.
17. Botella C, Orozco M, Navarro J, Riesgo P. Idiopathic chronic hypertrophic craniocervical pachymeningitis: case report. *Neurosurgery*. 1994;35(6):1144-9.
18. Ito Z, Osawa Y, Matsuyama Y, Aoki T, Harada A, Ishiguro N. Recurrence of hypertrophic spinal pachymeningitis. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2006;4(6):509-13.
19. Tosa M, Hara M, Morita A, Ninomiya S, Ebashi M, Kamei S, et al. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis. *Intern Med*. 2015;54(15):1923-6.
20. Qin LX, Wang CY, Hu ZP, Zeng LW, Tan LM, Zhang HN. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: a case report and review of literature. *Eur Spine J*. 2015;24(Suppl 4):S636-43.