

Pérdida visual y parálisis múltiple de pares craneales. Pepe Rodriguez

HISTORIA CLINICA.

Mujer de 55 años. Sin antecedentes de interés. Seguida en oftalmología de otro centro desde Noviembre de 2005, 2 años previos a su ingreso con el diagnóstico de escleritis de OD. Tratada inicialmente con esteroides y posteriormente temporalmente con azatioprina. Año y medio previo a su ingreso se evaluó por reumatología realizándose diversos estudios descartándose enfermedad reumatológica-sistémica. Tratada posteriormente de forma discontinua con corticoides. Los meses previos a su ingreso presenta de forma progresiva dolor periocular derecho, pérdida visual, leve exoftalmos y oftalmoparesia. En Noviembre 07 un examen de fondo de ojo muestra una elevación en cuadrante nasal superior, y un estudio de neuroimagen muestra una lesión nodular que afecta a globo ocular derecho y un engrosamiento difuso meningeo. En esta situación se nos remite la paciente y es ingresada para estudio.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Constantes normales. ACP normal, no adenopatias, abdomen normal, pulsos perifericos presentes, no signos de TVP. Examen neurológico: status mental y lenguaje normales. Ptosis derecha casi completa, con exoftalmos e inyección conjuntival. Pupilas levemente dilatadas y escasamente reactivas a la luz. MOE: oftalmoplejía extrínseca completa de OD y afectación parcial de la motilidad de los 3 pares oculomotores en OI. Agudeza visual inferior a 0,1 en ambos ojos. Fondo de ojo: Elevación de cuadrante nasal superior de OD sin desprendimiento ni alteraciones en epitelio pigmentario de la retina. Signos meningeos positivos. Resto de examen neurológico sin hallazgos relevantes.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

Hemograma: serie roja, blanca y plaquetas normales o mínimas desviaciones de la normalidad no significativas. Leve leucocitosis en estudios posteriores con fórmula normal.

Coagulación normal.

PCR inferior a 0,5

ANA, ENA, ANCA: negativos

ECA 11,8 (normal)

RPR negativo.

HIV negativo

Mantoux negativo

Rx de tórax normal.

RNM encefálica y orbitaria: Engrosamiento difuso de meninges con intensa hipercaptación, incluyendo región de senos cavernosos, base de cráneo y región anterior de meninges de la convexidad. Engrosamiento focal de pared de órbita izquierda a la altura de cuadrante superointerno con lesión nodular que afecta a globo ocular derecho.

(Figuras 1 a 6).

Punciones lumbares (3): Celularidad entre 20 y 48, todos linfocitos. Parámetros bioquímicos normales, salvo proteínas en una ocasión 95mg/dl. Estudios microbiológicos negativos. Citología negativa para células malignas. Estudio inmunofenotípico de células normal (70-75% de linfocitos T, 2% células NK y 20-25% de linfocitos B)

Punción aspirado de medula ósea: normal (cambios reactivos, leve plasmocitosis e histiocitosis, precursores de las 3 series y ausencia de infiltración neoplásica)

Biopsia de medula ósea normal.

TAC toraco-abdomino pélvico normal.

EVOLUCIÓN:

Inicialmente el síntoma más incapacitante desde el punto de vista subjetivo era el intenso dolor, continuo aunque con episodios de exacerbación, localizado en región periocular derecha, incluyendo ala nasal.

Con esteroides el dolor desapareció (Se utilizó inicialmente dexametasona a dosis de 4 mg iv cada 8 horas), reapareciendo los primeros días, al reducir la dosis de esteroides. Así mismo la oftalmoparesia mejoró con el tratamiento esteroideo. No así la pérdida visual que ha permanecido inmodificada. Las dosis de esteroides se fueron reduciendo de forma paulatina, con posterioridad, cambiándose a prednisona vía oral. Una RNM de control apenas mostró cambio alguno respecto a la referida.

PLANTEAMIENTO DIAGNOSTICO INICIAL

Inicialmente y durante el ingreso se consideraron como posibilidades diagnósticas algún proceso tumoral infiltrativo

meningeo tipo linfoma así como los procesos inflamatorios crónicos sistémicos de carácter granulomatoso tipo sarcoidosis.

Los estudios sucesivos y la evolución excluyeron razonablemente estas posibilidades, así que tras la realización de 3 punciones lumbares se decidió que era pertinente la realización de una biopsia meningea:

Biopsia meningea: Duramadre con inflamación crónica linfocitaria. Ausencia de microorganismos con técnicas histoquímicas complementarias (Grocott, Ziehl, PAS)

Alta hospitalaria en situación de estabilidad, sin dolor, con mejoría de la oftalmoparesia y persistencia de la pérdida de agudeza visual. Tratamiento con esteroides.

Diagnostico final:
PAQUIMENINGITIS CRANEAL HIPERTROFICA IDIOPATICA.

Discusión

Las parálisis múltiples de pares craneales y las meningitis crónicas son un reto diagnóstico al que los neurólogos nos enfrentamos con interés e inquietud no exentas de cierto agrado.

La paquimeningitis hipertrofica es una entidad infrecuente, cuya patogenia aún está por aclarar. Puede acontecer en el contexto de infecciones crónicas, vasculitis, enfermedades granulomatosas o autoinmunes, o bien en su ausencia en la forma idiopática. Cuadros similares pueden estar condicionados también por procesos neoplásicos infiltrativos. En ocasiones la confirmación diagnóstica exige la realización de una biopsia meningea. Las características clínicas y las imágenes de RNM hacen de éste un caso de especial interés.

Bibliografía

Jiménez Caballero PE, Diamantopoulos Fernández J, Camacho Castañeda I. Paquimeningitis hipertrofica craneal y espinal. Descripción de 4 casos nuevos y revisión de la bibliografía. Rev Neurol 2006; 43: 470-475.

Riku S, Kato S. Idiopathic hypertrophic pachimeningitis. Neuropathology 2003; 23: 335-344.

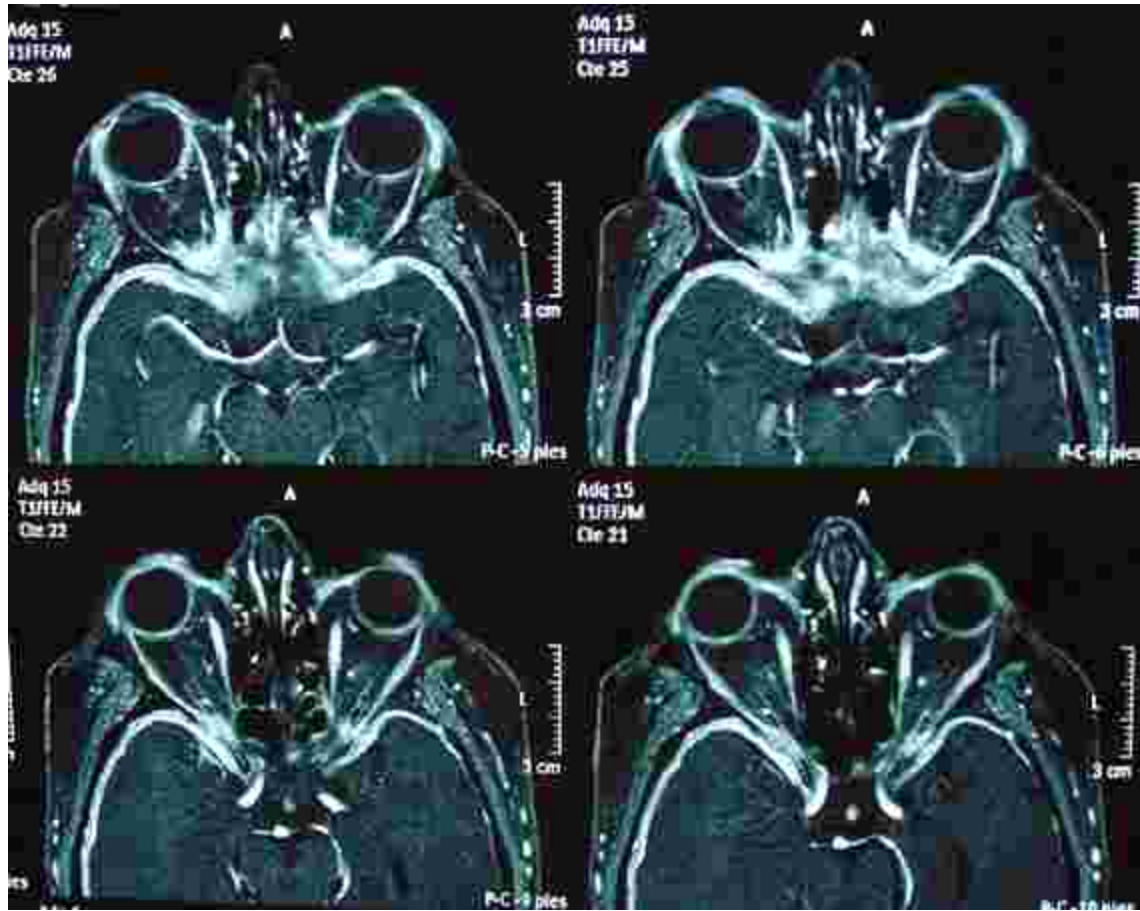


Fig 1: RMN secuencia T1 SPIR con gadolinio. Corte axial.

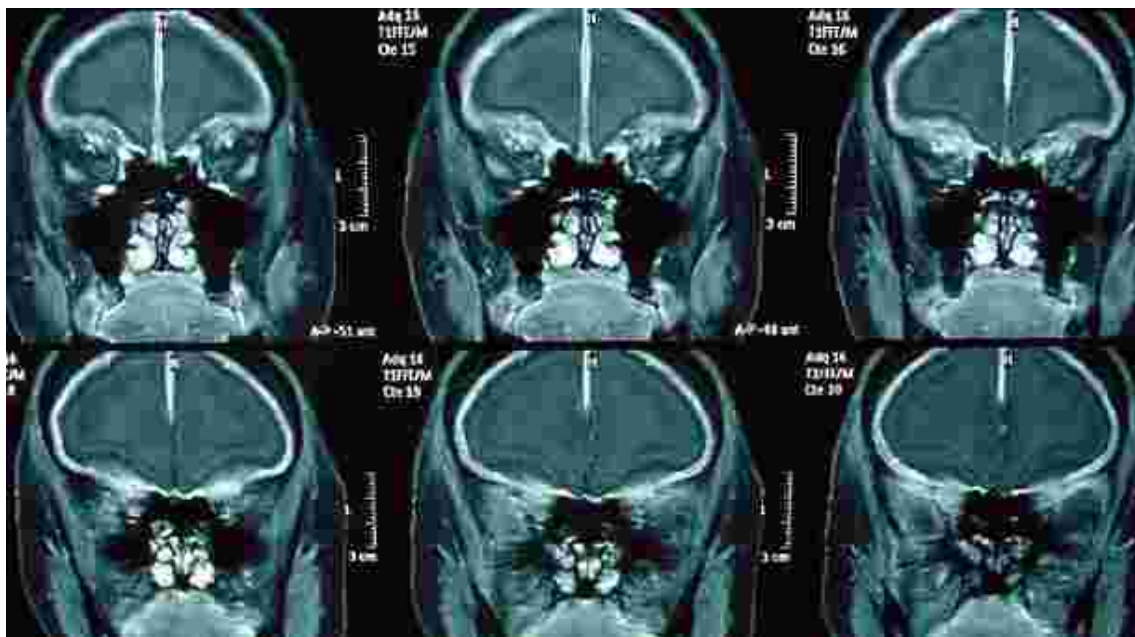


Fig 2. RNM. Secuencia T1 SPIR con gadolinio. Corte coronal

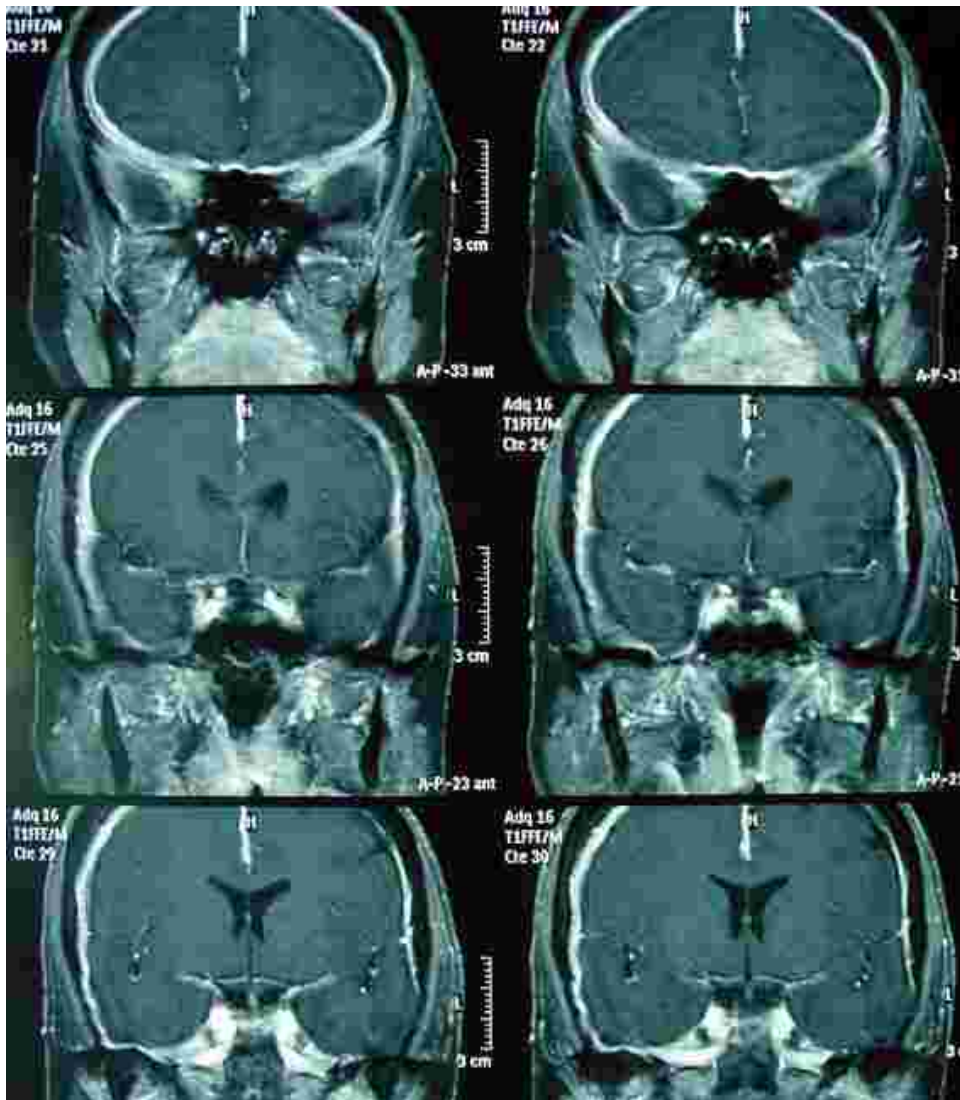


Fig 3. RNM . Secuencia T1 SPIR con gadolinio. Corte coronal.

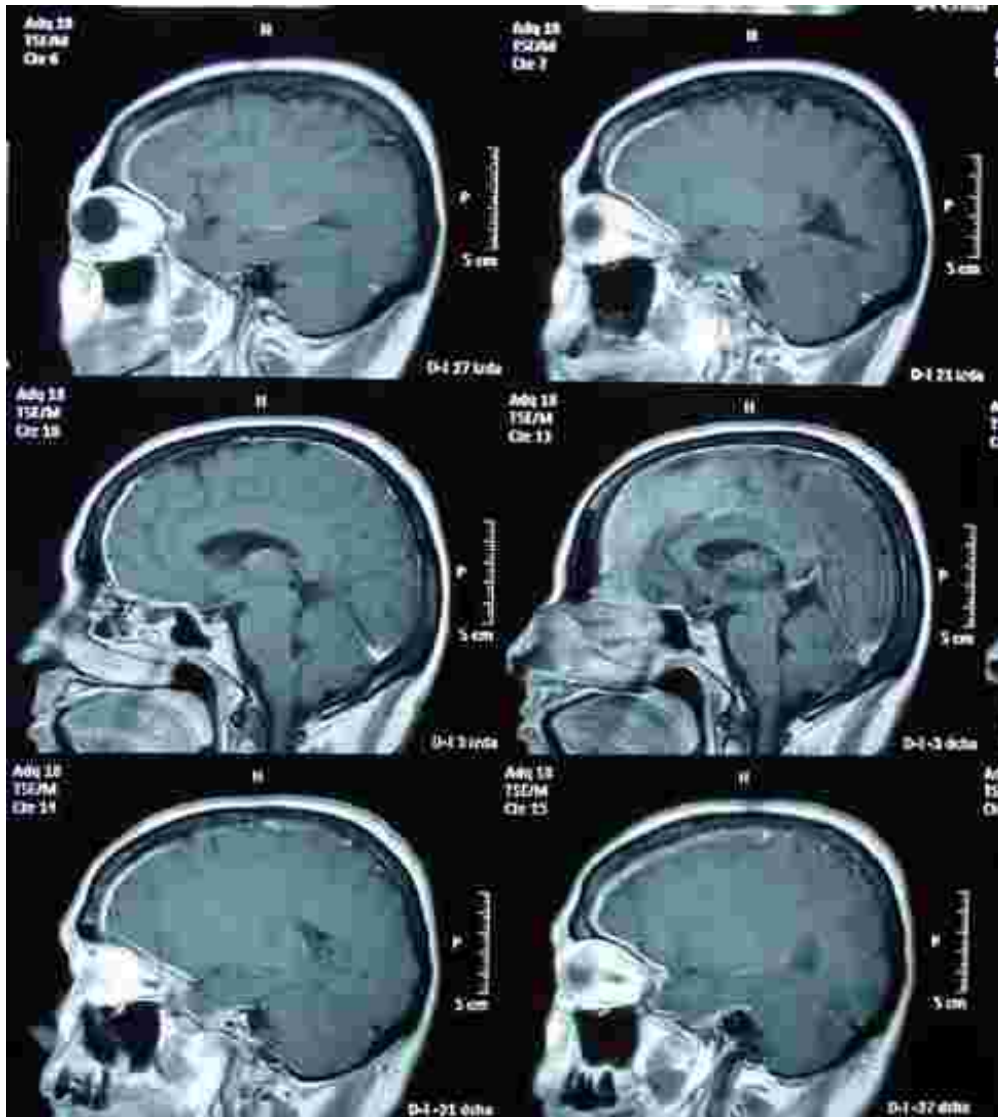


Fig 4. RNM. T1 con gadolinio. Corte sagital

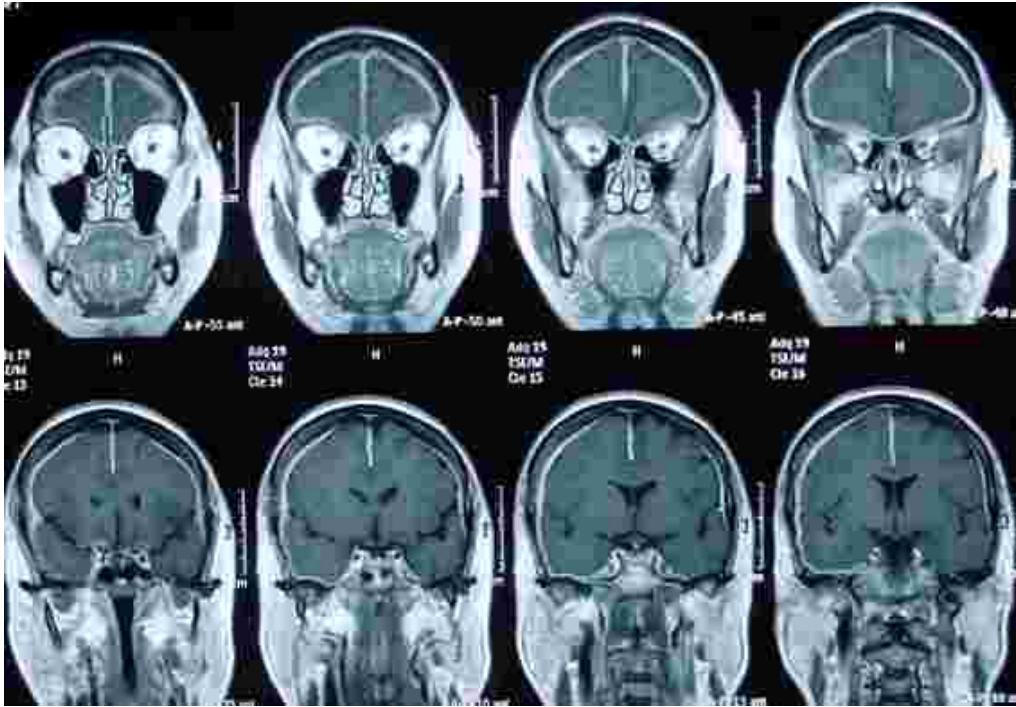


Fig5. RNM. T1 con gadolinio. Corte coronal

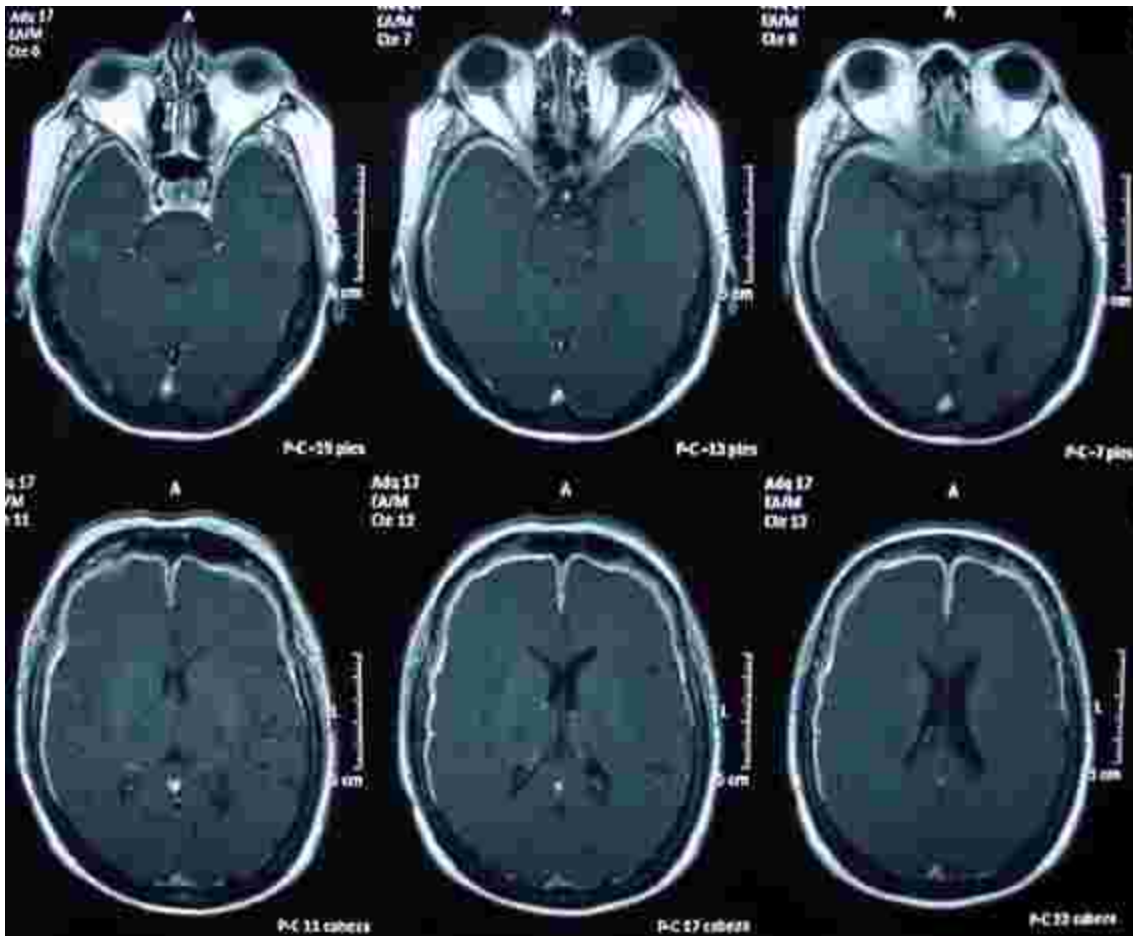


Fig 6. RNM. T1 gadolinio. Axial

