

## INTRODUCCIÓN

La paquimeningitis es una enfermedad poco común, caracterizada por un engrosamiento localizado o difuso de la duramadre, que puede ser de causa idiopática o secundaria a patologías infecciosas e inmunomediadas por IgG4.

El síntoma más frecuente es la cefalea y el compromiso visual. El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) presenta aumento de proteínas y células a expensas de linfocitos. La resonancia magnética (RM) es el método más importante y útil para evidenciar las lesiones y excluir otras afecciones.

Los corticoides son efectivos para mejorar los síntomas y evitar el progreso clínico de la enfermedad, sin embargo, hay pacientes que requieren el uso de inmunosupresores e incluso de exploración quirúrgica para descompresión

### OBJETIVO

Presentar un caso clínico de un paciente con compromiso neurológico asociado a IgG4

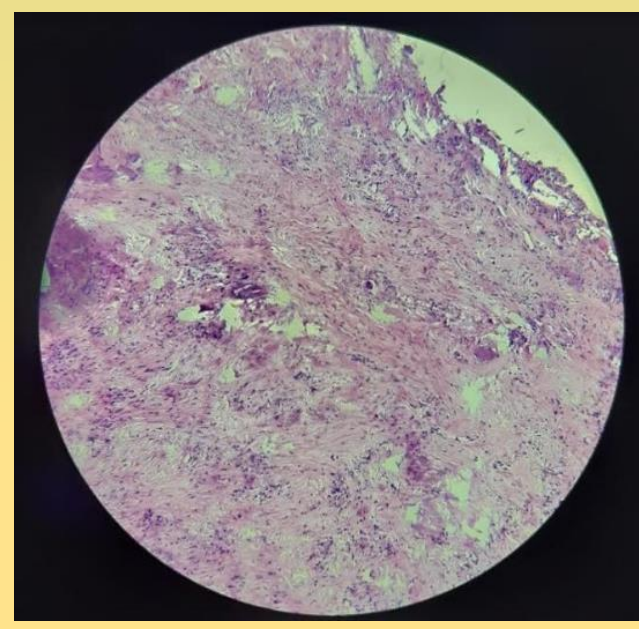
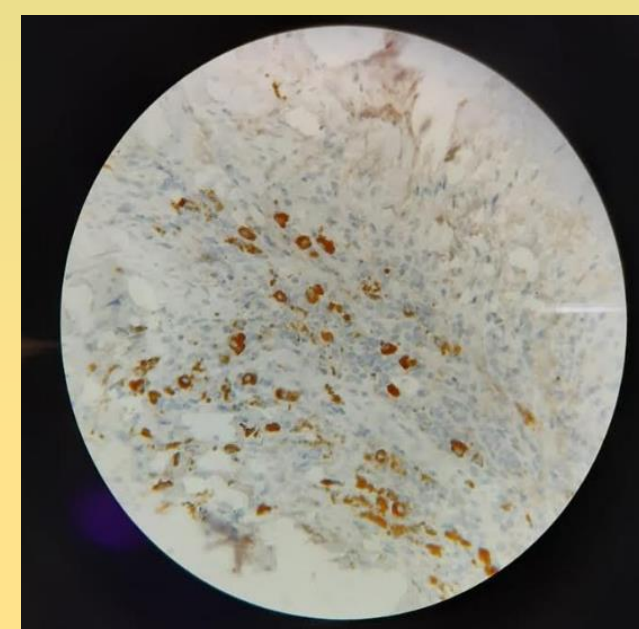
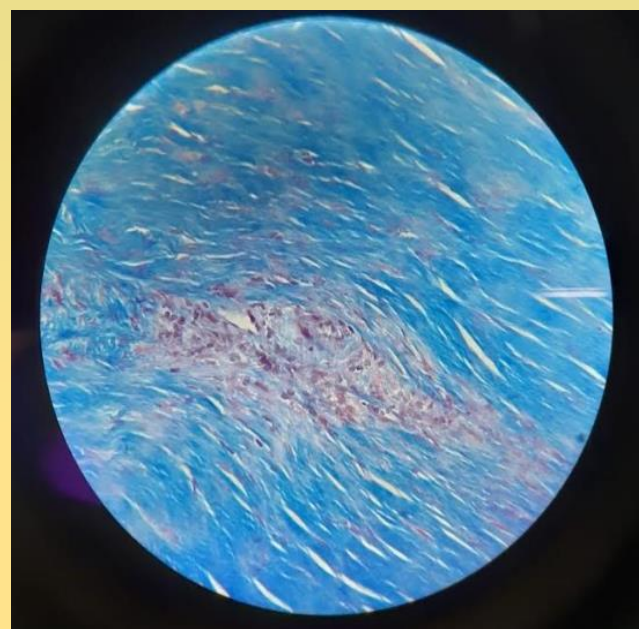
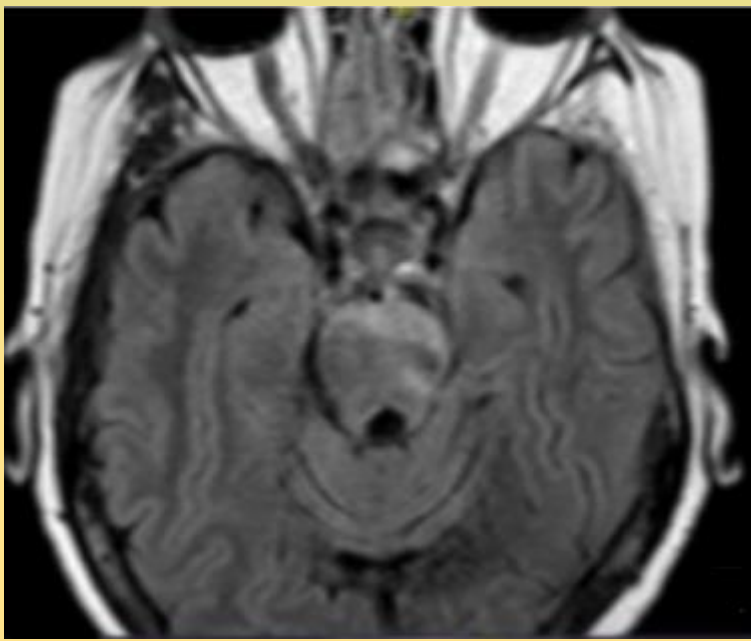
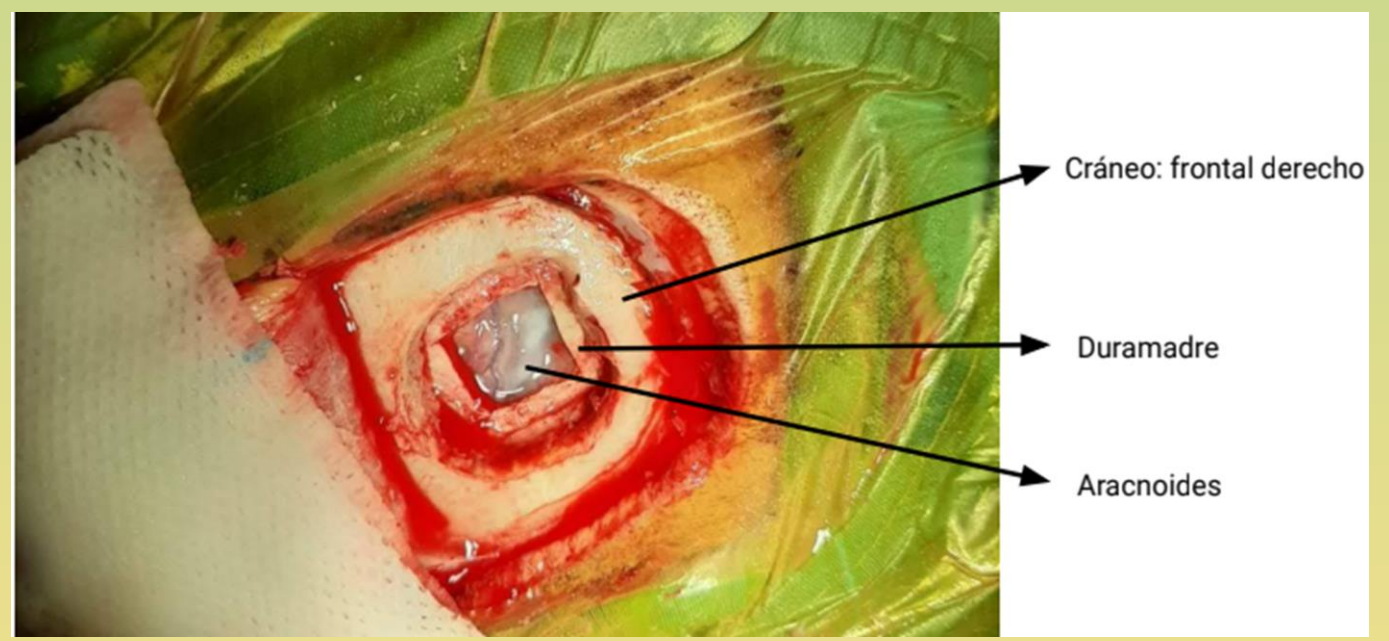
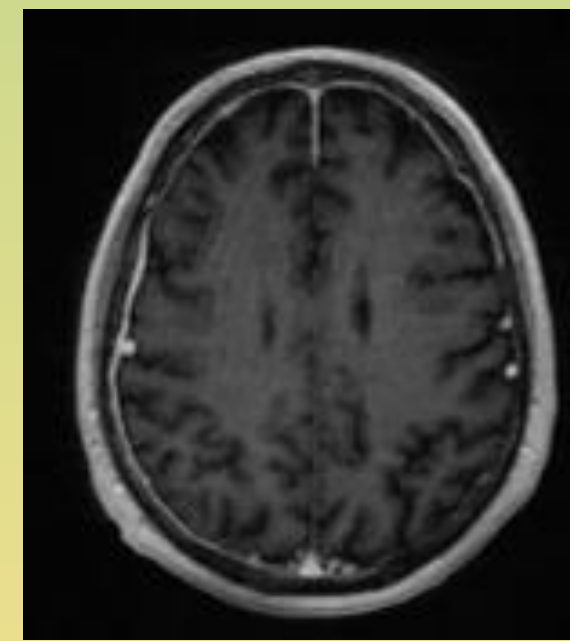
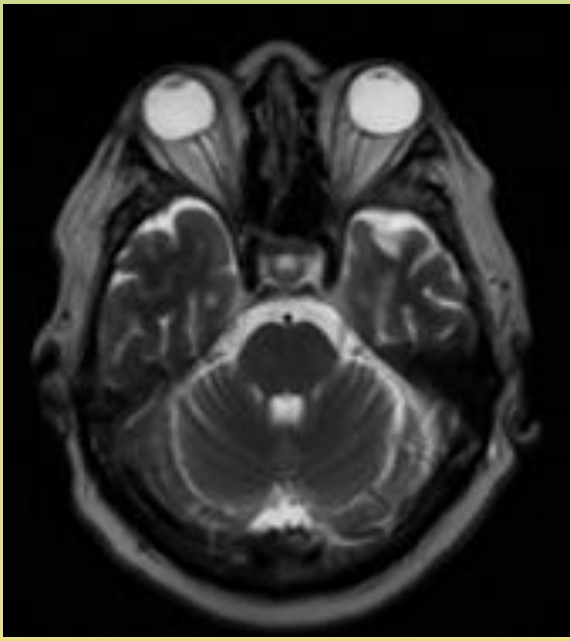
### MATERIALES Y METODOS

Presentamos el caso de un hombre de 56 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo II, con un cuadro progresivo de pérdida de peso (30 Kg en 6 meses), cefalea holocraneana y trastornos visuales (ceguera ocular izquierda) y deglutorios. Al examen físico, se evidenció la presencia de compromiso de múltiples pares craneales (II, III, IV, VI, VII, IX y XI, de manera bilateral) y edema de papila.

La RM cerebral mostró engrosamiento difuso de las meninges, con toma de contraste en ambos hemisferios cerebrales. Se realizó una punción lumbar, con 130 células (GB) /mm<sup>3</sup>, glucosa de 53 mg/dl y proteínas 150 mg/dl. Las PCR en LCR para VHS I y II, tuberculosis y criptococosis fueron negativas.

Serología para HIV, VDRL, Hepatitis B y C panel reumatológico (ANA, Anti-DS DNA, ANCA-C, ANCA-P Anti-SSA, Anti-SSB) fue negativo. La prueba cutánea de PPD (Test de Mantoux) fue negativa. El EEG mostró ondas lentas (3-4Hz) de manera difusa, pero no había actividad epileptiforme. Se realizó una biopsia meníngea, que demostró paquimeningitis crónica con fibrosis y presencia de células plasmáticas con expresión de IgG4

Fue tratado con pulsos de ciclofosfamida, asociado a corticosteroides en dosis altas con mejoría clínica, recuperando parcialmente su visión.



## CONCLUSIONES

El estudio histopatológico es esencial para el diagnóstico de esta enfermedad y para descartar causas infecciosas, neoplásicas u otras causas inflamatorias. Los niveles séricos de IgG4 no son específicos para esta enfermedad. Proporcionar un algoritmo de diagnóstico y tratamiento temprano con esteroides, terapia inmunosupresora y cirugía es fundamental para prevenir complicaciones neurológicas.