



REVISTA  
INVESTIGACIÓN EN SALUD  
UNIVERSIDAD DE BOYACÁ

ISSN: 2389 - 7325 Versión impresa  
ISSN: 2539-2018 Versión electrónica en línea

**PRÓXIMA PUBLICACIÓN EN LÍNEA**

El Comité Editorial de la Revista de Investigación en Salud de la Universidad de Boyacá ha aprobado para publicación este manuscrito, teniendo en cuenta los conceptos de los pares evaluadores y la calidad del proceso de revisión. Se publica esta versión en forma provisional, como avance en línea de la última versión del manuscrito vinculada al sistema de gestión, previa a la estructura y composición de la maquetación y diagramación, como elementos propios de la producción editorial de la revista.

Esta versión se puede descargar, usar, distribuir y citar como versión preliminar tal y como lo indicamos, por favor, tenga presente que esta versión y la versión final digital e impresa pueden variar.

**Paquimeningitis hipertrofica post-neurosifilis: reporte de caso**

Osorio Bedoya, Jaime Alberto<sup>1</sup>. Jurado López, Sandra Patricia<sup>2</sup>. Virguez Ramos, Oscar Andrés<sup>3</sup>. Bustos, José Luis<sup>4</sup>. Gómez Camargo, Dayan Paola<sup>5</sup>

1. Universidad de Boyacá, Tunja, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2611-8114>
2. Hospital Universitario San Rafael de Tunja. Boyacá, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6505-7564>
3. Facultad de Ciencias de la Salud Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia Tunja, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0009-672X>
4. Hospital Universitario San Rafael de Tunja. Boyacá, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6505-7564>
5. Facultad de Ciencias de la Salud Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia Tunja, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2219-235X>

\*Autor de correspondencia:

Jaime Alberto Osorio Bedoya.

Código ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2611-8114>

Correo electrónico: [jaiosorio@uniboyaca.edu.co](mailto:jaiosorio@uniboyaca.edu.co)

## Resumen

Introducción: la paquimeningitis hipertrófica es una enfermedad inusual y multicausal, que se caracteriza por un engrosamiento de la duramadre secundario a un proceso inflamatorio crónico; las manifestaciones clínicas dependen del lugar de compromiso neurológico. Para realizar el diagnóstico se requiere integrar aspectos clínicos, de laboratorios, imagenológicos y en ocasiones biopsia meníngea. El tratamiento es según la etiología, siendo los corticoides los medicamentos de primera línea. Descripción del caso: se presenta el caso de un hombre de 67 años, con cuadro clínico progresivo de 3 años de evolución consistente en cefalea intermitente, disminución de la agudeza visual, desorientación temporoespacial, depresión y trastorno de la marcha. Se realizó una punción lumbar que evidenció una prueba no treponémica reactiva y se solicitó una resonancia magnética nuclear de cerebro con hallazgo de engrosamiento paquimeníngeo fronto - temporal derecho y de nervios ópticos; diagnosticándose paquimeningitis hipertrófica secundario a neurosífilis. Se dio tratamiento con antibioticoterapia y corticoesteroide. El paciente presentó una evolución desfavorable y falleció. Conclusión: este es uno de los pocos reportes de casos de paquimeningitis hipertrófica causada por neurosífilis, el cual aporta información importante a la literatura. En ausencia de una detección temprana, tratamiento oportuno y adecuado, el curso clínico de la patología está marcada por un deterioro neurológico progresivo, pérdida de la visión e inclusive estatus convulsivo, dejando secuelas irreversibles, pudiendo progresar hasta la muerte.

**Palabras claves:** meningitis, neurosífilis, enfermedades del nervio óptico, duramadre.

### **Post-neurosyphilis hypertrophic pachymeningitis: case report**

#### **Abstract**

Introduction: hypertrophic pachymeningitis is an unusual and multicausal disease, which is characterized by a thickening of the dura mater secondary to a chronic inflammatory process; clinical manifestations depend on the site of neurological involvement. To make the diagnosis, it is necessary to integrate clinical, laboratory, imaging aspects and sometimes meningeal biopsy. Treatment depends on the etiology, with corticosteroids being the first-line medications. Case description: the case of a 67 year old man is presented, with a progressive clinical picture of 3 years of evolution consisting of intermittent headache, decreased visual acuity, temporospatial disorientation, depression and gait disorder. A lumbar puncture was performed, which showed a reactive non-treponemal test, and a nuclear magnetic resonance imaging of the brain was requested, revealing right fronto-temporal pachymeningeal thickening and optic nerves; hypertrophic pachymeningitis secondary to neurosyphilis was diagnosed. Treatment was given with antibiotic therapy and corticosteroid. The patient had an unfavorable evolution and died. Conclusion: this is one of the few case reports of hypertrophic pachymeningitis caused by neurosyphilis, which contributes important information to the literature. In the absence of early detection, timely and adequate treatment, the clinical course of the pathology is marked by

progressive neurological deterioration, loss of vision and even seizure status, leaving irreversible sequelae, which can progress to death.

**Keywords:** meningitis, neurosyphilis, diseases of the optic nerve, dura mater.

## INTRODUCCIÓN

La paquimeningitis hipertrófica (PH) es una patología rara, caracterizada por un engrosamiento de la duramadre craneal o espinal de manera localizada o difusa secundario a un proceso inflamatorio crónico; se ha documentado escasos reportes en la literatura y se ha estimado una prevalencia de 0,949 por cada 100.000 habitantes (1,2). La etiología es multicausal y se han descritos casos de origen reumatológico, neoplásico, inmunológico, infeccioso e idiopático (3).

Las manifestaciones clínicas dependen del lugar de compromiso neurológico ya sea craneal, cráneo – espinal y espinal, se puede manifestar desde formas asintomáticas hasta alteraciones neurológicas severas (4); para realizar el diagnóstico se requiere integrar aspectos clínicos, de laboratorios, imagenológicos y en ocasiones es necesario realizar biopsia meníngea (1).

El tratamiento depende de la etiología; se ha documentado que los corticoides son medicamentos de primera línea; sin embargo, se han reportado casos en que se requiere manejo quirúrgico descompresivo (1,4-5); el diagnóstico temprano y el manejo oportuno puede evitar daños permanentes, mejorando el pronóstico de la patología (1). Así, el objetivo de este trabajo, describe un caso de paquimeningitis secundario a neurosífilis.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un hombre de 67 años, con antecedentes de una neuritis óptica bilateral y una PH de etiología no estudiada, sin otro antecedente personal o familiar de importancia; comenzó con un cuadro clínico progresivo de 3 años de evolución consistente en cefalea intermitente, disminución de la agudeza visual, desorientación temporoespacial, depresión y trastorno de la marcha, llegando a la dependencia grave de actividades de vida diaria, motivo por el cual fue trasladado a un centro asistencial.

Al examen físico de ingreso se encontró desorientado en tiempo y espacio, memoria con fallas multidominio, test de Montreal Cognitive Assessment (MOCA) de 12/30 puntos, lenguaje bradilálico poco coherente, disminución marcada de la agudeza visual bilateral, fuerza muscular generalizada disminuida (4/5) según escala de Daniels con espasticidad leve, hiperreflexia y apraxia de la marcha, por lo que se decidió hospitalizar.

En el primer día de hospitalización se realizó pruebas de química sanguínea (glicemia, creatinina, nitrógeno ureico en sangre, bilirrubinas, ionograma y transaminasas) que mostraron resultados normales, antígeno para SARS CoV-2 y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) no reactivo, venereal disease research laboratory (VDRL) en suero positivo, anticuerpos antinucleares (ANAS) negativos, anticuerpos nucleares extraíbles (ENAS) negativos, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCAS) C y P negativos, complementos C3 y C4 no consumidos, proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular sin alteración.

En el segundo día de hospitalización se realizó una punción lumbar (PL) que

evidenció una ligera pleocitosis mononuclear con proteinorraquia y un VDRL reactivo 1:24 diluciones. Ver tabla 1.

**Tabla 1. Características del LCR**

Características	Resultados	Valor normal
<b>Citoquímica de LCR</b>		
Glucosa LCR	37 mg/dl	> o = 60% de glicemia
Proteínas	70 mg/dl	35-45 mg/dl
<b>Citológico de LCR</b>		
Color	Incoloro	Incoloro
Aspecto	Transparente	Transparente
Hematíes	0/UI	0/UI
Leucocitosis	5 x mm <sup>3</sup>	<5 x mm <sup>3</sup>
Mononucleares	5 x mm <sup>3</sup>	<5 x mm <sup>3</sup>
<b>Examen microbiológico</b>		
VDRL	Reactivo 1:24 diluciones	No reactivo
Tinta china	Negativo	Negativo
Tinción de GRAM	Negativo	Negativo
Test de ADA	Negativo	Negativo
PCR TB	Negativo	Negativo
Film Array LCR	Negativo	Negativo
Cultivo para bacterias	Negativo	Negativo
<b>Química sanguínea</b>		
Glucosa en suero	91 mg/dl	70 a 100 mg/dl

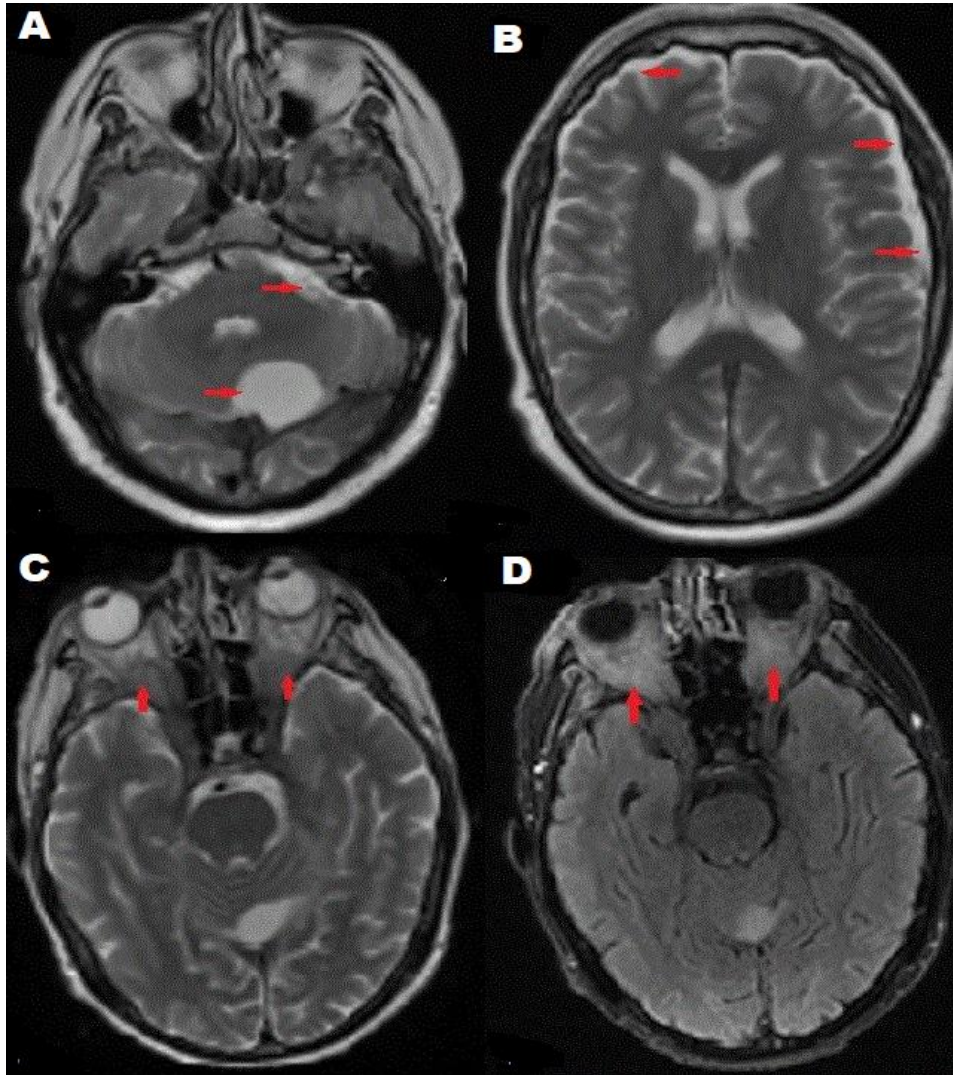
LCR: líquido cefalorraquídeo

ADA: adenosina desaminasa

PCR TB: reacción en cadena de la polimerasa para *Mycobacterium tuberculosis*

Film Array LCR: reacción en cadena de la polimerasa para múltiples patógenos

Con estos resultados se diagnosticó neurosífilis y se inició manejo con penicilina cristalina (4 millones de unidades por vía endovenosas cada 4 horas por 14 días) y prednisolona (50 mg cada día por vía oral); se solicitó una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cerebro con hallazgo de engrosamiento difuso marcado paquimeníngeo fronto - temporal derecho, tienda de cerebelo y de nervios ópticos, diagnosticándose PH causada por neurosífilis. Ver figura 1.



**Figura 1.** La RMN de cerebro con contraste: A. Secuencia T2 hiperintensidad por engrosamiento meníngeo infratentorial de tienda de cerebelo en forma ovoidea. B. Secuencia T2 hiperintensidad por engrosamiento meníngeo fronto-temporo-parietal. C. Secuencia T2 hiperintensidad por engrosamiento meníngeo comprometiendo a los nervios ópticos en el segmento infraorbitario distal y del canalicular. D. Secuencia Flair con hiperintensidad por engrosamiento meníngeo de los nervios ópticos en su segmento infraorbitario anterior.

Al cuarto día de la hospitalización el paciente presentó estatus convulsivo mioclónico refractario, evidenciado por clínica y videotelemedría, requiriendo manejo en la unidad de cuidados intensivos con soporte ventilatorio e infusión de midazolam (5 mg endovenoso hora) y ácido valproico (500 mg endovenoso cada 8 horas); al sexto día de hospitalización se solicitó control de

videotelemedría con evidencia de estatus supra refractario. El paciente presentó una evolución desfavorable y al decimosegundo día de hospitalización fallece.

La presente investigación tuvo en cuenta la ley 1581 de 2012, la cual alude a la protección de datos personales (6). Se realizó consentimiento informado por escrito, que aceptó y firmó el familiar responsable del sujeto para la publicación del caso, teniendo en cuenta el estado cognitivo del paciente.

## DISCUSIÓN

La PH es una patología inusual caracterizada por un engrosamiento de la duramadre craneal o espinal de manera localizada o difusa secundario a un proceso inflamatorio crónico (1). Las causas son múltiples, la más común es de origen idiopático seguido de vasculitis secundario a ANCAS, también se han reportado casos de tuberculosis, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, artritis reumatoidea, granulomatosis de Wegener, fibroesclerosis multifocal, sarcoidosis, arteritis temporal, carcinomatosis meníngea, linfoma, enfermedad Lyme, infección por VIH y neurosífilis la cual tiene pocos casos descritos en la literatura (2,7–10).

La enfermedad tiene 3 maneras de presentación clínica según la ubicación comprometida: espinal, cráneo – espinal y craneal, está última es la más frecuente (79%), tiene un predominio en el sexo masculino y edad por encima de los 50 años (4,11,12); se ha documentado que el síntoma más común es la cefalea (92%) seguido por el compromiso de los nervios craneales, siendo el más afectado el nervio óptico (25%) manifestándose con alteración de la visión, otras presentaciones menos frecuente son la pérdida de la audición, alteración de la consciencia, pérdida de la fuerza, ataxia, alteración sensorial y convulsión



(7,11,13–15).

Los exámenes de laboratorio en sangre dependerán de la etiología de la PH, los ANCAS y la inmunoglobulina IgC4 son los más reconocidos para descartar vasculitis autoinmunes, los ANAS, ENAS y factor reumatoideo para estudiar enfermedades reumatológicas (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, artritis reumatoidea), los laboratorios de VIH y VDRL para buscar etiología infecciosa (síndrome de inmunodeficiencia adquirida y sífilis); otros laboratorios que pueden ser inespecíficos son el conteo de glóbulos blancos en sangre, el cual se puede presentar en un 57% de los casos, la proteína C reactiva en un 79% y la velocidad de sedimentación globular en un 87% (1,7,11).

Los hallazgos más frecuentes del LCR son la hiperproteíorraquia y pleocitosis de predominio linfocitario, sin embargo se puede detectar un resultado normal u otros datos relevantes como un VDRL reactivo que confirma la patología de la neurosífilis (16).

Dentro de los estudios de imagenología, la RMN puede mostrar en el tejido cerebral en T1 isodenso alteraciones estructurales en las cisternas de la base, en T2 hipertenso puede hallar edema y con Gadolinio (medio de contraste) T1 puede documentar un realce mayor de 2 milímetros, evidenciando un engrosamiento de la duramadre en todos los casos (4). En la PH idiopática y en la meningitis tuberculosa, la fosa posterior es la de mayor compromiso, en la vasculitis autoinmunes, es en el lóbulo frontal, parietal, occipital y en la neurosífilis el reporte de caso muestra un engrosamiento difuso marcado paquimeníngeo fronto – temporal derecho, tienda de cerebelo y de nervios

ópticos (7,17).

La biopsia dural es considerada como el test de referencia para el diagnóstico etiológico de la PH, se realiza en casos dudosos que requieren de su confirmación y excluir otras causas de la enfermedad, documentando hallazgos característicos de fibrosis meníngea, células plasmáticas e infiltrado linfocitario (18).

El tratamiento está enfocado según la causa, la terapia con corticoides es la opción farmacológica de primera línea, sin embargo usualmente conlleva a una mejoría temporal de los síntomas; en la literatura se ha documentado que la tasa de recurrencia es del 16% de los casos, los cuales se controlan mejor con la administración de corticoide seguido de inmunosupresores como ciclofosfamida y azatioprina, al igual se ha reportado beneficios a largo plazo con rituximab (biológico) (4,19). El manejo quirúrgico se limita a casos con déficit neurológico severo y que no responda a medicamentos (5).

Un diagnóstico temprano, un manejo oportuno y adecuado se asocia a un menor riesgo de secuelas neurológicas, especialmente las neuro-oftalmológicas, mejorando el pronóstico de la patología y la calidad de vida del paciente (18,20, 21). Durante la realización del presente trabajo, se reconoce la limitación de encontrar escasas investigaciones de PH causada por neurosífilis, sin embargo, es una oportunidad para aportar información de la enfermedad.

En conclusión, este es uno de los pocos reportes de casos de PH causada por neurosífilis, el cual contribuye información importante a la literatura; su presentación clínica es variada, para realizar el diagnóstico se requiere de

estudios de PL, RMN con medio de contraste y si es necesario biopsia para confirmar y excluir otra causas. En ausencia de una detección temprana, tratamiento oportuno y adecuado, el curso clínico de la patología está marcada por un deterioro neurológico progresivo, pérdida de la visión e inclusive status convulsivo, dejando secuelas irreversibles y aun la muerte.

### **DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS**

Los investigadores declaran no presentar ningún conflicto de interés.

### **AGRADECIMIENTOS**

Se agradece al grupo de neurología del Hospital San Rafael de Tunja.

### **FINANCIACIÓN**

Los investigadores no recibieron financiación.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Abrantes FF, Moraes MPM de, Rezende Filho FM, Pedrosa JL, Barsottini OGP. A clinical approach to hypertrophic pachymeningitis. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2020; 78(12): 797-804. <https://doi.org/10.1590/0004-282x20200073>
2. Yonekawa T, Murai H, Utsuki S, Matsushita T, Masaki K, Isobe N, et al. A nationwide survey of hypertrophic pachymeningitis in Japan. *Journal of Neurology Neurosurgery & Psychiatry.* 2014;85(7):732-9. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-306410>
3. Jagiasi K, Barvalia PP. Is Hypertrophic Pachymeningitis Really Idiopathic?. *Neurol India.* 2022 Nov 1 [fecha de citación 2023 Jul 18];70(6):2422-6. <https://doi.org/10.4103/0028-3886.364052>
4. Racca Velásquez FR, Manjarrez Coello W, Sabalza Castilla J, García FA, Barón Salgado M, Tumiri Lezcano V, et al. Paquimeningitis hipertrófica posinfecciosa: presentación de caso clínico. *Salud(i)Ciencia.* 2019 [fecha de citación 2023 Jul 21];23(4):343-47. <https://doi.org/10.21840/siic/160175>
5. Chen H, Zhang W, Jing J, Raza HK, Zhang Z, Zhu J, et al. The clinical and

imaging features of hypertrophic pachymeningitis: a clinical analysis on 22 patients. *Neurol Sci.* 2019 Feb 1 [fecha de citación 2023 Jul 21];40(2):269-74. <https://doi.org/10.1007/s10072-018-3619-4>

6. Función pública. (2012). Ley 1581 de 2012. Disponible en: <https://www.funcionpublica.gov.co/eva/gestornormativo/norma.php?i=49981>

7. Xiao X, Fu D, Feng L. Hypertrophic Pachymeningitis in a Southern Chinese Population: A Retrospective Study. *Front Neurol.* 2020 Nov 17 [fecha de citación 2023 Jul 21];11: 565088. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.565088>

8. Hernández E, Ariza M. Neurosífilis. *Acta Neurol Colomb.* 2021 May [fecha de citación 2023 Jul 14];37(1, Suppl.1):72-80. <https://doi.org/10.22379/24224022337>

9. Chakales PA, Herman MC, Chien LC, Hutto SK. Pachymeningitis in Biopsy-Proven Sarcoidosis: Clinical Course, Radiographic Findings, Response to Treatment, and Long-term Outcomes. *Neurol - Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2022 Nov 1 [fecha de citación 2023 Jul 21];9(6): e200028. <https://doi.org/10.1212/NXI.000000000200028>

10. Nakano Y, Yamamoto M, Komatsu K, Yagita M, Fujita M. Hypertrophic Pachymeningitis in Sjögren's Syndrome. *Intern Med.* 2018 [fecha de citación 2023 Jul 23];57(3):413-15. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.9406-17>

11. Zhuajin Bi, Ke Shang, Jie Cao, Zhuyi Su, Bitao Bu, Shabei Xu, et al. Hypertrophic Pachymeningitis in Chinese Patients: Presentation, Radiological Findings, and Clinical Course. *Biomed Res Int.* 2020 [fecha de citación 2023 Jul 21];2020:1-9. <https://doi.org/10.1155/2020/2926419>

12. Cação G, Calejo M, Alves JE, Medeiros PB, Vila-Cha N, Mendonça T, et al. Clinical features of hypertrophic pachymeningitis in a center survey. *Neurol Sci.* 2019 Mar 1 [fecha de citación 2023 Jul 21];40(3):543-51. <https://doi.org/10.1007/s10072-018-3689-3>

13. Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick HJ. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology.* 2004 Mar 9 [fecha de citación 2023 Jul 16];62(5):686-94. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000113748.53023.B7>

14. Kuhn J, Harzheim A, Riku S, Müller W, Bewermeyer H. Hypertrophe kraniale pachymeningitis als seltene ursache für kopfschmerzen. *Nervenarzt.* 2006 Apr [fecha de citación 2023 Jul 21];77(4):423-29. <https://doi.org/10.1007/s00115-005-2012-8>

15. Margoni M, Barbareschi M, Rozzanigo U, Sarubbo S, Chioffi F, Tanel R. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis as a rare cause of status epilepticus. *Neurol Sci.* 2019 Oct 1 [fecha de citación 2023 Jul 21];40(10):2193-

5. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03954-9>

16. Lager IA, Kurtz V, López JI, Crespo J, Pérez García J, Ballesteros D, et al. Paquimeningitis hipertrófica idiopática: reporte de un caso. *Fronteras en Medicina*. 2018 [fecha de citación 2023 Jul 16];13(1):40-2. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/324583948>

17. Sergio P, Alejandro R, Cristian F. Hypertrophic pachymeningitis due to IgG4-related disease (RD-IgG4): A case report. *Reumatología Clínica (English Edition)*. 2023 Jun 1 [fecha de citación 2023 Jul 24];19(6):338-44. <https://doi.org/10.1016/j.reumae.2023.05.001>

18. Lizarazo J, Parra E, Gutiérrez P, Mora C, Vargas J. Paquimeningitis craneal hipertrófica idiopática. *Biomédica*. 2004;24(2):125-32. <https://doi.org/10.7705/biomedica.v24i2.1258>

19. Yao Y, Xu Y, Li X, Song T, Xu W, Duan Y, et al. Clinical, imaging features and treatment response of idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Mult Scler Relat Disord*. 2022 Oct 1 [fecha de citación 2023 Jul 24];66: 104026. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2022.104026>

20. Dash GK, Thomas B, Nair M, Radhakrishnan A. Clinico-radiological spectrum and outcome in idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *J Neurol Sci*. 2015 Mar 15 [fecha de citación 2023 Jul 24];350(1-2):51-60. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.02.013>

21. Morga R, Radwańska E, Trystuła M, Pačalska M. Health related quality of life of the patient with immunoglobulin g4-related cranial hypertrophic pachymeningitis (IGG-HP) causing disturbances of cognitive control treated with neurofeedback. *Acta Neuropsychologica*. 2021 Jun 26 [fecha de citación 2023 Aug 2];19(3):373-88. <https://doi.org/10.5604/01.3001.0015.2694>



Esta obra está bajo una licencia internacional [Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)