

Paquimeningitis crónica hipertrófica del seno cavernoso simulando meningioma con oclusión completa de la arteria carótida

T. Arrese; P. González; A. Ramos*; J. Ruiz** y R.D. Lobato

Servicios de Neurocirugía, *Neurorradiología y **Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen

La paquimeningitis crónica hipertrófica (PMCH) es una rara entidad inflamatoria caracterizada por la hipertrofia crónica idiopática de la duramadre. La afectación del seno cavernoso, aunque rara, ha sido reportada con mayor frecuencia en los últimos años. Presentamos el caso de una paciente con PMCH que fue inicialmente diagnosticada de meningioma y en la que se evidenció oclusión completa de la arteria carótida intracavernosa.

Esta paciente de 42 años fue enviada a nuestro centro con el diagnóstico de meningioma para recibir tratamiento radioquirúrgico. El diagnóstico inicial se basó en la imagen de RM y en la falta de respuesta temporal a los esteroides. Un estudio completo evidenció la naturaleza inflamatoria de la lesión, la cual mejoró tras prolongado tratamiento corticoideo.

El diagnóstico diferencial entre PMCH y meningioma puede ser difícil debido a las similitudes en las pruebas de imagen y a la resistencia temporal a los corticoides que puede presentar la PMCH. Por ello enfatizamos la utilidad del SPECT para diferenciar las entidades tumorales de las inflamatorias. Nuestra paciente presentó además la peculiaridad de mostrar una oclusión completa de la arteria carótida intracavernosa, circunstancia que no hemos encontrado reportada en la literatura.

PALABRAS CLAVE: Paquimeningitis crónica hipertrófica. Síndrome de Tolosa-Hunt. Meningioma. Síndrome del seno cavernoso.

Idiopathic hypertrophic pachymeningitis of the cavernous sinus mimicking meningioma and occluding the carotid artery

Summary

Idiopathic hypertrophic pachymeningitis (IHPM) is a rare inflammatory entity characterized by the idiopathic thickening of the dura mater. An increasing number of cases have been reported involving the cavernous sinus. We present the case of a patient with IHPM who was diagnosed of meningioma and showed a complete occlusion of the intracavernous carotid artery.

This 42 years old woman was sent to our hospital to be treated radiosurgically with the diagnosis of meningioma. The diagnosis was based on MRI findings and on the temporal resistance to corticoid treatment. A complete study of the patient demonstrated the inflammatory nature of the lesion, which improved after long corticosteroid treatment.

The differential diagnosis between meningioma and IHPM may be complex because of the similarities in image findings and the temporal resistance to corticosteroids shown by IHPM, thus we emphasize the usefulness of the SPECT to differentiate between inflammation and tumor in this clinical setting. In addition, our patient showed a total occlusion of the intracavernous carotid artery and, as far as we know, this is the first case with such a finding reported in the literature.

KEY WORDS: Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. Tolosa-Hunt syndrome. Meningioma. Cavernous sinus syndrome.

Introducción

El seno cavernoso (SC) puede ser afectado por una gran variedad de lesiones. Debido a su relación con importantes

ANCAs: anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos. ANA: anticuerpos antinucleares. ECA: encima conversor de angiotensina. FR: factor reumatoide. PCR: proteína C reactiva. PMCH: paquimeningitis crónica hipertrófica. RM: resonancia magnética. SC: seno cavernoso. SSC: síndrome del seno cavernoso. STH: síndrome de Tolosa-Hunt.

Recibido: 30-12-03. Aceptado: 12-02-04

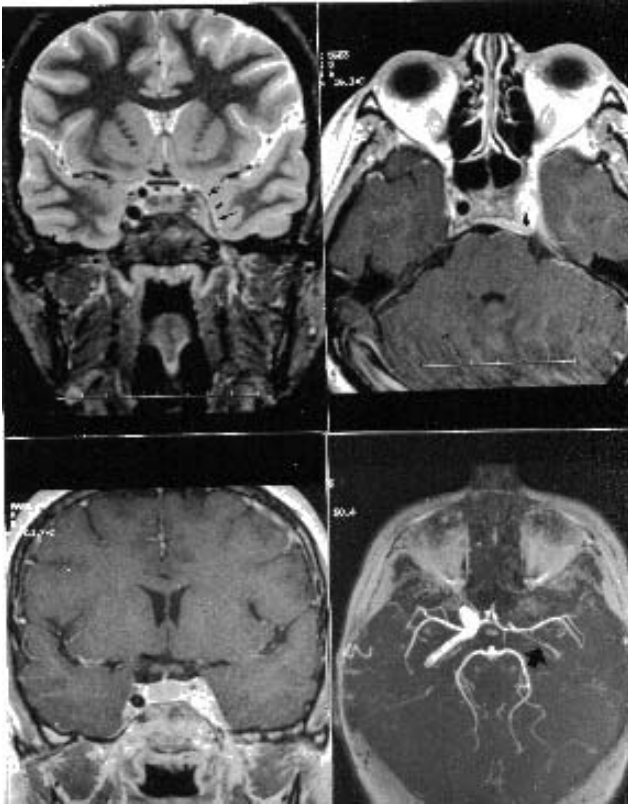


Figura 1. Arriba izquierda: Imagen coronal FSE T2. Ocupación del seno cavernoso izquierdo por un tejido isoíntenso con el córtex que produce aumento de volumen del seno con desplazamiento de la pared lateral que aparece convexa (flechas). Arriba derecha y abajo izquierda: Imágenes T1 con contraste, proyección axial y coronal. El tejido que ocupa el seno cavernoso capta intensamente contraste. La carótida intracavernosa (punta de flecha) muestra una reducción del calibre y una pared engrosada. Abajo derecha: RMA con técnica 3D TOF en la que se identifica una disminución de flujo en la carótida izda. >80% (flecha grande).

estructuras neurales y vasculares, la obtención de muestras histológicas en esta región anatómica entraña alto riesgo, por lo que el diagnóstico etiológico suele estar sustentado sobre hallazgos clínicos y de imagen. Como consecuencia, aunque los diferentes procesos que pueden asentarse sobre el SC son muy distintos y el clínico debería conocer la naturaleza exacta de los mismos, el manejo empírico suele ser la norma.

Reportamos el caso de una mujer con una lesión inflamatoria del seno cavernoso que fue inicialmente diagnosticada de meningioma por su resistencia al tratamiento esteroideo. Además, esta lesión mostró una inusual agresividad vascular, llegando a provocar la oclusión completa de la arteria carótida.



Figura 2. SPECT tras administración de Galio-67 en la que se aprecia un claro realce a nivel del seno cavernoso izdo.

Caso Clínico

Esta mujer de 42 años presentó un episodio agudo de diplopía horizontal acompañado de moderado dolor intraocular y cefalea. La paciente no refirió ningún antecedente tóxico, traumático o infeccioso. La R.M. inicial no reveló ninguna alteración significativa, por lo que fue diagnosticada de paresia esencial del VI par craneal izquierdo y tratada con corticoides. No se apreció mejoría clínica pese al tratamiento en el transcurso de la primera semana, y durante los siguientes meses la paciente experimentó una mejoría parcial que se siguió de tratamiento con toxina botulínica sin obtener un beneficio adicional.

Un año más tarde, la paciente sufrió un episodio de ptosis palpebral en el ojo izquierdo, acompañada de parestesias y sensación de hipoestesia en el territorio de V1 y V2 izquierdos. La R.M de control mostró una lesión que infiltraba el SC izquierdo y que captaba contraste mostrando realce dural. Con el diagnóstico de meningioma, la paciente nos fue remitida para llevar a cabo tratamiento radioquirúrgico.

Antes de iniciar cualquier tratamiento se realizó un estudio sistemático del caso para descartar las múltiples etiologías posibles: el Mantoux y el cultivo de BAAR en LCR fueron negativos; la serología de Borrelia, Brucella y lues también fueron así mismo negativos; el ECA (enzima convertidor de angiotensina) fue normal en sangre y LCR; los ANA (anticuerpos antinucleares), anti-DNA, anti-ENA (antígeno nuclear extraíble), ANCAS (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos) y ANCA atípico fueron negativos; y las fracciones de complemento C3 y C4, así como la PCR (proteína C reactiva), el FR (factor reumatoide) y la O-estreptolisina mostraban valores normales en sangre.

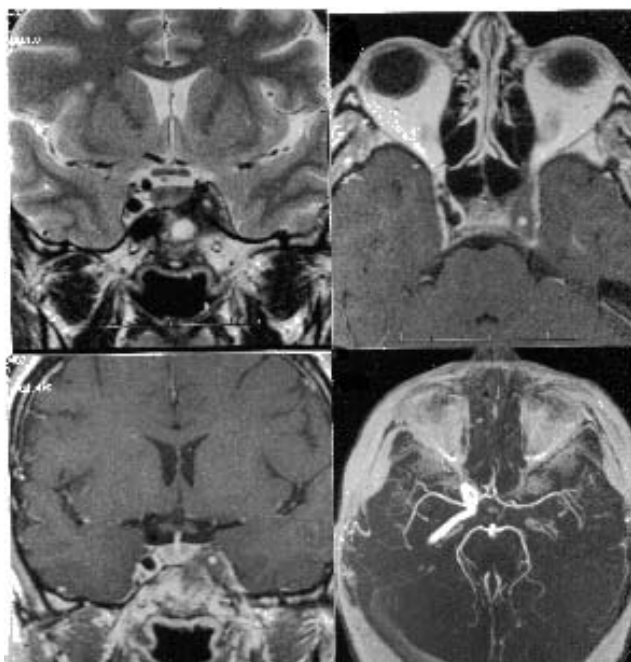


Figura 3. Arriba izquierda: Imagen coronal FSE T2. El seno cavernoso izquierdo muestra una hiposeñal muy acentuada compatible con fibrosis. Arriba derecha y abajo izquierda: Imágenes con contraste coronal y axial. Hipocaptación del seno cavernoso. En el interior, la carótida intracavernosa ha perdido el vacío de señal normal y aparece hiperintensa por ausencia de flujo. Abajo derecha: RMA con técnica 3D TOF en la que se confirma la obliteración completa de la arteria carótida interna.

Un TC helicoidal descartó hiperostosis en las apófisis clinoides y en el ala esfenoidal. En la angioRM se apreció oclusión parcial de la arteria de carótida intracavernosa que no había producido ninguna manifestación (Fig. 1),

Dada la dudosa naturaleza tumoral de la lesión, se realizó un SPECT que no mostró ningún realce cuando se realizó con MIDI, pero evidenció un realce del seno cavernoso izquierdo cuando se usó Galio, sugiriendo la probable naturaleza inflamatoria de la lesión (Fig 2). Por ello, se comenzó un tratamiento con las altas dosis de esteroides que se mantuvo a pesar de la lentitud observada en la mejoría clínica. Tres meses después, la R.M. de control no mostró ningún realce en el seno cavernoso, aunque la arteria carótida intracavernosa se mostró totalmente ocluida (Fig 3). La paciente mejoró durante los siguientes meses y las dosis de esteroides se fueron disminuyendo progresivamente hasta su retirada.

Discusión

Después de que Tolosa¹⁰ reportara el primer caso de afectación inflamatoria no infecciosa del SC y Hunt y

cols.³ sistematizaran este cuadro, Smith y Taxdal⁹ aplican el epónimo "Síndrome de Tolosa-Hunt" (STH) para definir el síndrome del seno cavernoso inducido por un proceso inflamatorio no específico de origen desconocido en la región del SC. El diagnóstico de esta entidad está actualmente sujeto a tres criterios⁴: 1) episodios autolimitados de dolor periorbitario o hemirraneal combinados con alteraciones ipsilaterales de nervios oculares motores, oculosimpáticos, y menos frecuentemente de los nervios oftálmicos o de la división maxilar del nervio trigémino; 2) supresión del dolor dentro de las 72 horas posteriores al inicio de terapia corticoesteroides y 3) exclusión de otras causas de síndrome del seno cavernoso.

Por otro lado, desde finales del siglo XIX se conoce la paquimeningitis crónica hipertrófica (PMCH), que es una rara entidad que causa una inflamación crónica, progresiva e hipertrófica de la duramadre^{2,6}. Aunque se ha asociado a otras enfermedades, la etiología es aún desconocida y la histología inespecífica. LA PMCH fue reportada preferentemente afectando la duramadre cervical y dorsal, pero en los últimos años ha habido un creciente número de casos de afectación craneal reportados en la literatura. Estos casos de PMCH craneal muestran dos patrones anatómicos definidos: uno localizado sobre la fosa posterior, y otro con afectación del SC. Miwa y cols.⁷ discutieron la relación entre la neuropatía craneal idiopática recurrente y los trastornos caracterizados por la inflamación de la duramadre como el STH y la PMCH, conectando estas entidades debido a su naturaleza inflamatoria y al desconocimiento de su etiología. Con todo esto, se puede concluir que, el STH y la PMCH son enfermedades inflamatorias del SC diagnosticadas por exclusión, y que se diferencian únicamente por unos criterios clínicos más restringidos en el caso del STH.

Aunque las características patológicas del STH fueran ya descritas por Tolosa¹⁰ en su trabajo original, el diagnóstico rara vez se basa en la confirmación anatomopatológica debido a la dificultad en la obtención de muestras tisulares en la región del SC. Los estudios de imagen, sin embargo, sí son utilizados para apoyar el diagnóstico del STH y excluir otras causas conocidas de SSC. Entre los diferentes estudios que pueden ayudar en la evaluación del SSC, la RM es el más valioso¹. Las lesiones inflamatorias, por lo general, muestran un agrandamiento del SC a costa de un tejido isoíntenso en secuencias T1, e iso-hipointenso en secuencias T2, con importante realce tras la administración de contraste que puede incluso presentar cola dural. Esta imagen suele modificarse tras el empleo de terapia esteroidea disminuyendo progresivamente, si bien de forma más lenta que los síntomas.

El meningioma es el tumor que con más frecuencia afecta al SC, y su presentación en las pruebas de imagen es similar a la descrita en las entidades de origen inflama-

torio; por ello, el diagnóstico diferencial suele basarse en la respuesta a la terapia esteroidea, ya que mientras que en las lesiones inflamatorias se produce una resolución progresiva objetivable clínica y radiológicamente, la apariencia del meningioma no variará con el tratamiento esteroideo. Otro tumor que más raramente se puede localizar en esta zona es el linfoma, y en ese caso, sí que podría haber respuesta a los corticoides. Sin embargo, la respuesta es temporal, y en un corto plazo de tiempo la enfermedad recurre. En nuestro caso, pese a que en un primer momento la lesión fue etiquetada de meningioma del SC, había ciertos aspectos inhabituales en su historia natural que nos hicieron dudar de su existencia. Por una parte, la paciente había presentado un episodio brusco de paresia del VI par y posteriormente otro episodio sintomático en forma de brote a partir del cual se realizó el diagnóstico; el curso de los síntomas observado en esta paciente no se corresponde con la típica historia de los meningiomas, que es habitualmente de lenta progresión sintomática. Además, la RM realizada en el momento del primer brote no mostraba lesión alguna, cuando en el caso de un meningioma hubiera sido de esperar una lenta evolución en las pruebas de imagen⁵.

Aunque el diagnóstico diferencial de los procesos inflamatorios autolimitados del SC esté habitualmente basado en la respuesta a la terapia esteroidea y en la realización de diversas baterías de pruebas para descartar cualquiera de las etiologías conocidas, nuestro caso ilustra claramente la insuficiencia de este manejo cuando la historia clínica es atípica. Esto podría apoyar la necesidad de realizar biopsias con más asiduidad, si bien no se debe olvidar el riesgo inherente de morbilidad al manipular la zona del SC. Al igual que en otros casos, el empleo del SPECT fue muy útil en nuestra paciente, ya que a diferencia de la RM, permite diferenciar entre los dos grupos más importantes de patologías en lo que a manejo se refiere -inflamación vs tumor- evitando así la biopsia.

Por último, un hecho destacable en nuestra paciente fue la anormal agresividad vascular que mostró el proceso y que causó la obliteración completa de la arteria carótida intracavernosa. Aunque ya en el primer trabajo de Tolosa¹⁰ se reportó afectación vascular histológicamente demostrada, y en múltiples estudios radiológicos se describe la presencia de estrechamientos y dilataciones vasculares en el seno de lesiones inflamatorias del SC⁸, no hemos podido encontrar ningún caso descrito con anterioridad en el que la oclusión de la arteria carótida causada por una inflamación autolimitada del SC fuera completa. Aunque al faltar la verificación histológica no se puede asegurar la naturaleza de la oclusión, la progresiva estenosis de la carótida unida a la persistencia de la obliteración una vez resuelta la

inflamación sugerida por el cese de captación de contraste en RM, hace pensar que una fibrosis progresiva como respuesta al proceso inflamatorio fue la causa de la inusual oclusión completa de la carótida en nuestra paciente.

Bibliografía

1. Cakier, S.: MRI findings in the patients with the presumptive clinical diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Radiol* 2003; 13: 17-28.
2. Hatano, N.; Behari, S.; Nagatani, T.; Kimura, M.; Ooka, K.; Salto, K.; Yoshida, J.: Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 1999; 6: 1336-1344.
3. Hunt, W.E., Meagher, J.N., Le Fever, H.E., Zernan, W.: Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961; 11: 56-62.
4. International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; Supp7: 1-96.
5. Knosp, E., Perneczky, A., Koos, W.T., Fries, J., Matula, C.: Meningiomas of the space of the cavernous sinus. *Neurosurg* 1996; 38: 1992-1998.
6. Mamelak, A.N., Kelly, W.M., Davis, R.L., Rosenblum, M.L.: Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Neurosurg* 1993; 79: 270-276.
7. Miwa, H., Koshimura, I., Mizuno, Y.: Recurrent cranial neuropathy as a clinical presentation of idiopathic inflammation of the dura mater: a possible relationship to Tolosa-Hunt syndrome and cranial pachymeningitis. *J Neurol Sci* 1998; 154: 101-105.
8. Ozawa, T., Minakawa, T., Saito, A., Yoneoka, Y., Yoshimura, J., Arai, H.: MRA demonstration of "periarthritis" in Tolosa-Hunt syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143: 309-312.
9. Smith, J.L., Taxdal, D.S.R.: Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Ophthalmol* 1966; 61: 1466-1472.
10. Tolosa, E.: Periartheritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoid aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1954; 17: 300-302.

Arrese, T.; González, P.; Ramos, A.; Ruiz, J.; Lobato, R.D.: Paquimeningitis crónica hipertrófica del seno cavernoso simulando meningioma con oclusión completa de la arteria carótida. *Neurocirugía* 2005; 16: 63-66.

Correspondencia postal: Ignacio Arrese Regañón. Servicio de Neurocirugía. Hospital 12 de Octubre. 28041 Madrid