

Paquimeningitis, aortitis y nefritis simulando arteritis temporal

Pachymeningitis, aortitis and nephritis simulating temporal arteritis

MAURICIO RESTREPO, LAURA MORALES, LUIS ALONSO GONZÁLEZ
• MEDELLÍN (COLOMBIA)

Resumen

Se presenta el caso de un hombre de 65 años con cuadro clínico de cefalea y velocidad de sedimentación globular elevada en quien se sospechó arteritis de células gigantes (ACG), pero durante el proceso diagnóstico se le documentó paquimeningitis, hiperproteíorraquia y biopsia de arteria temporal reportada como normal. La búsqueda de otras enfermedades sistémicas que explicaran el cuadro clínico evidenció además la presencia de aortitis, glomerulonefritis y anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) positivos, lo cual permitió hacer el diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis (GP). Se presenta el análisis y enfoque diagnóstico de esta inusual asociación de paquimeningitis, aortitis y glomerulonefritis. (*Acta Med Colomb* 2016; 40: 259-265).

Palabras clave: *granulomatosis con poliangeítis, aortitis, glomerulonefritis, meningitis, reporte de caso.*

Abstract

The case of a 65-year-old man with a clinical picture of headache and elevated erythrocyte sedimentation rate in whom giant cell arteritis (GCA) was suspected, but that during the diagnostic process was documented as pachymeningitis, hyperproteinorrachia and temporal artery biopsy reported as normal, is presented. The search for other systemic diseases that could explain the clinical picture also revealed the presence of aortitis, glomerulonephritis and anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), and allowed to make the diagnosis of granulomatosis with polyangiitis (GPA). The analysis and diagnostic approach of this unusual association of pachymeningitis, aortitis and glomerulonephritis is reported. (*Acta Med Colomb* 2016; 40:259-265).

Key words: *granulomatosis with polyangiitis, aortitis, glomerulonephritis, meningitis, case report.*

Dr. Mauricio Restrepo Escobar: MSc. Internista, Epidemiólogo Clínico, Profesor Asociado. Reumatólogo Hospital Pablo Tobón Uribe; Dra. Laura Morales Maya. Estudiante de Undécimo Semestre de Medicina; Dr. Luis Alonso González Naranjo: Internista Reumatólogo, Profesor Asociado. Sección de Reumatología, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Medellín (Colombia).

Correspondencia. Dr. Mauricio Restrepo Escobar. Medellín (Colombia).

E-mail: mauricio.restrepo@udea.edu.co

Recibido: 25/IV/2016 Aceptado: 27/X/2016

Reporte de caso

Hombre de 65 años quien consultó por cefalea de un año de evolución descrita como continua, opresiva y pulsátil con predominio occipital y temporoparietal izquierdo. La intensidad del dolor fluctuaba llegando a alcanzar un máximo de 8/10, en ocasiones lo despertaba y empeoraba al hacer cambios bruscos de posición. Ocasionalmente se habían asociado fosfenos, visión borrosa, tinitus y cervicalgia. Los síntomas venían empeorando durante los últimos cuatro meses y el único tratamiento recibido hasta el momento de la consulta inicial había sido acetaminofén sin obtener mejoría. A la revisión por sistemas negó cefalea previa a la enfermedad actual. Asimismo negó otra sintomatología asociada incluyendo claudicación mandibular, fenómeno

de Raynaud, úlceras orales, fotosensibilidad, artritis, compromiso auditivo, rigidez de cintura pélvica o escapular o sensibilidad en la zona de la arteria temporal.

Al examen físico estaba alerta, con estabilidad hemodinámica, FC 58/min FR 18/min TA 96/54, afebril (36.5°C). Examen cardiopulmonar y abdominal normal. Pulsos periféricos y centrales fuertes y simétricos. Neurológico: consciente, alerta, orientado en persona, espacio y tiempo. Lenguaje sin alteraciones. Pupilas de 3 mm, reactivas, fondo de ojo sin papiledema, pulso venoso presente bilateral. No recorte campimétrico. Fotomotor y consensual conservados. Pares bajos sin alteraciones. Fuerza conservada normal 5/5 en todos los segmentos. Reflejos musculotendinosos normales simétricos ++/++++. Sin reflejos patológicos. Respuesta

plantar flexora bilateral. Sensibilidad superficial y profunda conservada. Signo de Romberg negativo. No disimetría ni adiadococinesia. Marcha normal. Sin signos meníngeos ni hallazgos anormales sobre arterias temporales. Piel con lesiones de hiperqueratosis en plantas.

En los exámenes de laboratorio se demostró elevación de reactantes de fase aguda: eritrosedimentación de 117 mm/hora y proteína C reactiva de 3.33 mg/dl (VN 0-0.82). Los resultados de otros exámenes de laboratorio en suero, orina, líquido cefalorraquídeo e imágenes diagnósticas se muestran en las Tablas 1-3. El enfoque inicial estuvo orientado a descartar una arteritis de células gigantes, sin embargo el hallazgo de paquimeningitis (Figura 1) y de hiperproteínoorraquia obligó a considerar múltiples diagnósticos alternativos incluyendo infecciones, neoplasias, enfermedades autoinmunes y procesos inflamatorios diversos. La presentación simultánea de paquimeningitis,

Tabla 1. Exámenes de laboratorio.

VSG	117 mm/hora
PCR	3.33 mg/dl (VN 0-0.82)
Hemoglobina	12.5 g/dl
Leucocitos	9500/ul
Neutrófilos/linfocitos/eosinófilos	6200/2200/400
Plaquetas	355000/ul
Albumina	3.8 g/l
Fosfatasa alcalina	108 U/l
ALT/AST	35/19 U/l
TSH	1.29 mUI/ml
Sodio	138 mEq/l
Ferritina	250 ng/ml
Creatinina	0.8 mg/dl
BUN	21 mg/dl
Uroanálisis	Proteínas 25 mg/dl. Leuc 0-2. Eritr 4-6.
Proteinuria en 24 horas	482.2 mg en 1410 ml
Complemento C3	188 mg/dl
Complemento C4	44.5 mg/dl
Factor reumatoide	<1.0 UI/mL (0-30)
ANA	Negativos
ANCA mieloperoxidasa	Positivos: 48.3 U/mL (0-5)
ANCA proteinasa-3	Negativos
Anticardiolipinas IgG e IgM	Negativas
Anticoagulante lúpico	Negativo
Electroforesis de proteínas en suero	Normal
Tuberculina	0 mm
VIH 1-2	Negativo
Anticuerpos contra virus de hepatitis C	Negativos
Antígeno de superficie del virus de hepatitis B	Negativo
Serología VDRL	Negativa

aortitis y glomerulonefritis permitió estrechar nuevamente el espectro de diagnósticos diferenciales. La ausencia de pruebas de algún proceso infeccioso, la biopsia normal de arteria temporal y los anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (ANCA) del tipo mieloperoxidasa nos permitió diagnosticar al paciente con una vasculitis asociada con ANCA del tipo granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener). El paciente recibió esquema de inducción inicial con dosis altas de metilprednisolona más ciclofosfamida con mejoría de todos sus síntomas y normalización de sus alteraciones de laboratorio.

Discusión

En un adulto mayor el cuadro clínico consistente en cefalea acompañada de una velocidad de sedimentación globular elevada obliga a considerar el diagnóstico de arteritis de células gigantes (ACG) o arteritis temporal. Si bien la

Tabla 2. Análisis del líquido cefalorraquídeo.

Aspecto	Normal
Presión de apertura	19 cm de agua
pH	8
Proteínas	125.9 mg/dl
Glucosa	66 mg/dl
Leucocitos	0
Eritrocitos	0
Coloración de gram, tinta china, directo para hongos, coloración de Ziehl Nielsen	Negativos
VDRL	Negativo
Antígeno para <i>Cryptococcus neoformans</i>	Negativo
Adenosín deaminasa (ADA)	0.9 U/L
PCR para tuberculosis	Negativa

Tabla 3. Resultados de imágenes diagnósticas y biopsias.

RMN cerebral simple y contrastada con venografía: engrosamiento paquimeningeo difuso supra e infratentorial con importante realce del contraste, en relación con paquimeningitis difusa. Se descarta trombosis de senos venosos.
Angiorresonancia de tórax: engrosamiento mural circunferencial y asimétrico comprometiendo el cayado aórtico descendente con realce postcontraste intenso. Vasos supraaórticos permeables.
Angiorresonancia de abdomen: importante engrosamiento mural circunferencial de la aorta abdominal, en especial de la región infrarenal, con extensión a las arterias ilíacas comunes demostrando edema y marcado realce postcontraste. No hay compromiso del tronco celiaco, arteria mesentérica superior ni de las arterias renales.
Ecocardiograma cardiopatía dilatada, disfunción sistodiastólica, esclerosis valvular aórtica con insuficiencia leve. Electrodo de marcapasos en cavidades derechas, moderada dilatación de la raíz aórtica. Fracción de eyección ventricular izquierda: 45%. Presión sistólica de la arteria pulmonar: 27 mmHg.
Biopsia de arteria temporal: ateromatosis leve. Negativa para vasculitis o células gigantes multinucleadas.
Biopsia de meninges: duramadre con reacción inflamatoria crónica de predominio mononuclear perivascular. Focalmente se observan agregados de histiocitos y células mononucleares. No se observa vasculitis.

Tabla 4. Causas de paquimeningitis, aortitis y glomerulonefritis.

Causas de paquimeningitis (5, 6)	Causas de aortitis (22)
Idiopáticas	
Paquimeningitis idiopática	Aortitis idiopática Aneurisma aórtico inflamatorio Fibrosis retroperitoneal y mediastinitis fibrosante
Infecciosas	
<i>Sífilis</i> * ^a	<i>Sífilis</i> * ^a
<i>Tuberculosis</i> *	<i>Tuberculosis</i> *
Fúngicas	Aneurisma aórtico micótico
Otitis maligna externa necrotizante por <i>Pseudomonas</i>	Bacterianas [Salmonela, Estafilococo, Enterococo (23), Brucelosis (24)]
Enfermedad de Lyme	Micobacterias
Virus linfotrópico T humano (HTLV-1)	Viral (HIV o SIDA)
Cisticercosis	Infecciones de injerto aórtico
Desórdenes autoinmunes	
<i>Artritis reumatoide</i>	<i>Artritis reumatoide</i>
<i>Arteritis de células gigantes</i> * ^a	<i>Arteritis de células gigantes</i> * ^a
<i>Lupus eritematoso sistémico</i> *	<i>Lupus eritematoso sistémico</i> *
<i>Síndrome de Cogan</i> (18)* ^b	<i>Síndrome de Cogan</i> * ^b
<i>Enfermedad relacionada con IgG4</i> (19, 21)*	<i>Enfermedad relacionada con IgG4</i> (25)*
<i>Granulomatosis con poliangiitis (Wegener)</i> *	<i>Granulomatosis con poliangiitis (Wegener)</i> *
Sarcoidosis	Espondilitis anquilosante
Síndrome de Sjögren	Enfermedad de Behçet
Síndrome antifosfolípido(20)	Policondritis recurrente
	Arteritis de Takayasu
Otras	
Neoplasias (carcinoma, linfoma, meningioma en placa, enfermedad de hueso craneal adyacente)	Aortitis inducida por radiación
Administración intratecal de medicamentos	
Hemodiálisis	
Mucopolisacaridosis	
Hipotensión Intracraneal (espontánea/post drenaje de LCR)	
* Potenciales causas de aortitis, paquimeningitis y nefritis (o proteinuria o hematuria) simultáneas. a La asociación con nefritis es poco común tanto en sífilis(32) como en arteritis de células gigantes(33). b No ha sido reportada la aparición de paquimeningitis, aortitis y nefritis simultáneamente en pacientes con síndrome de Cogan, y la afección glomerular en esta enfermedad es rara (34). LCR: líquido cefalorraquídeo.	

lista de diagnósticos posibles ante un paciente anciano con cefalea es muy larga (1), es importante descartar siempre dicha vasculitis debido a que puede producir complicaciones irreversibles, especialmente visuales, si no se inicia tratamiento oportuno apropiado (2). La cefalea es el síntoma más frecuente de presentación de esta vasculitis y ocurre en dos tercios de los pacientes (3). Aunque la cefalea es la principal razón para sospechar una arteritis temporal, ningún tipo de cefalea u otro cuadro clínico es específico de esta enfermedad por lo que se requiere mantener un nivel alto de

sospecha, ya que muchos pacientes tendrán pocos síntomas y presentarán un examen físico normal (4).

El hallazgo de paquimeningitis difusa en nuestro paciente nos llevó a considerar otros diagnósticos diferenciales (5, 6). Si bien este hallazgo está descrito en la literatura en algunos reportes de caso de pacientes con ACG (7-12), realmente es una manifestación inusual, además se han reportado también algunas enfermedades diferentes que pueden cursar con paquimeningitis y simular una ACG (13-17). La lista de posibles causas de paquimeningitis es larga e incluye en-

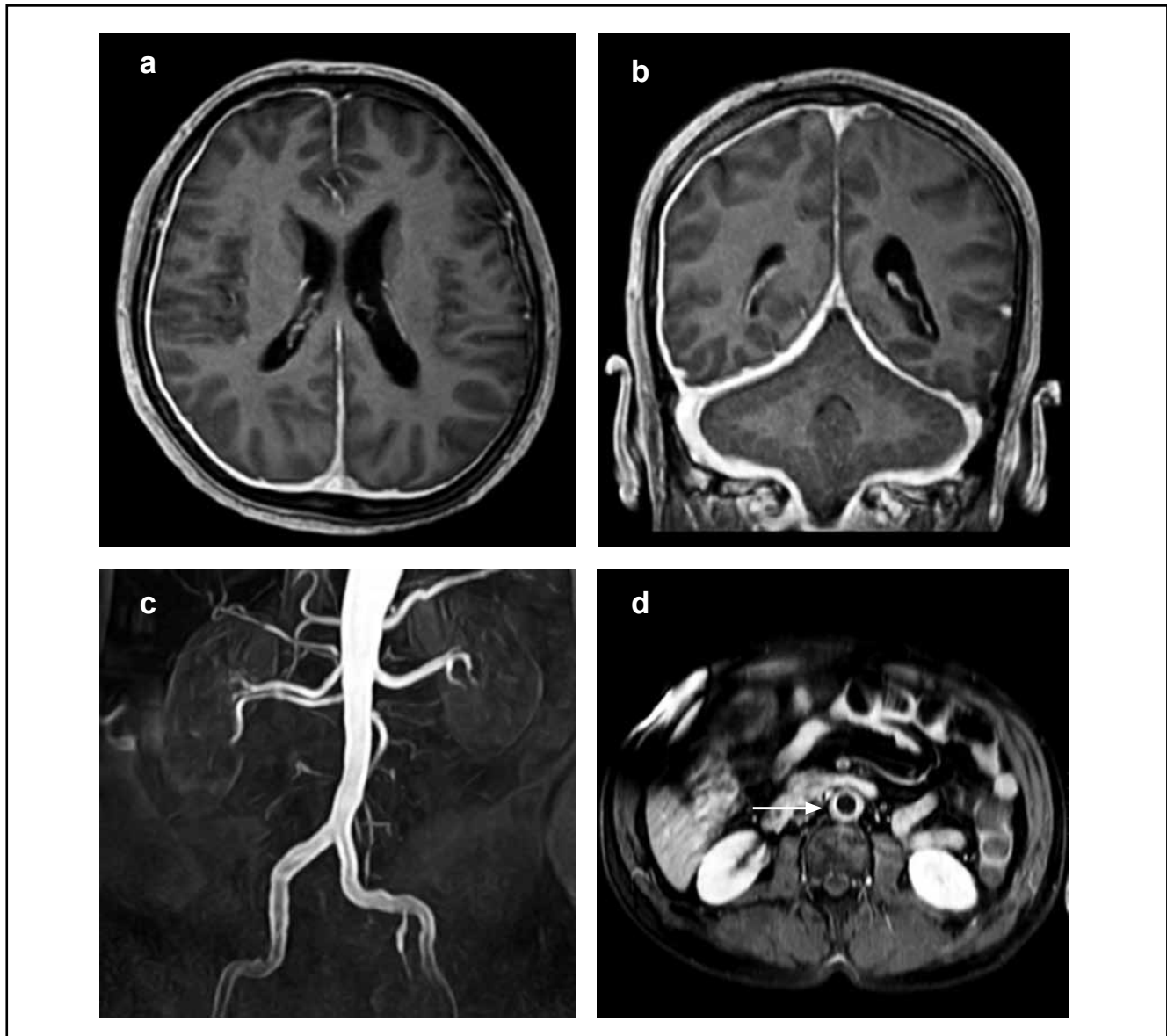


Figura 1. a, b. Resonancia magnética cerebral. T1 contrastado. Corte transversal y corte coronal. Paquimeningitis difusa supra e infratentorial de predominio derecho. c, d. Angiorresonancia abdominal. Engrosamiento mural circunferencial de la aorta abdominal, en especial de la región infrarrenal, con extensión a las arterias ilíacas comunes demostrando edema y marcado realce poscontraste.

fermedades infecciosas diversas, enfermedades neoplásicas primarias o metastásicas, enfermedades reumatológicas y autoinmunes, y procesos inflamatorios diversos (Tabla 4) (18-21). En nuestro paciente se descartaron las causas infecciosas más frecuentes y se hizo una búsqueda sistemática con imágenes del tórax para ayudar a descartar tuberculosis, sarcoidosis, granulomatosis con poliangiítis y neoplasias. Aunque se descartó compromiso del parénquima pulmonar las imágenes reportaron la presencia de un engrosamiento difuso y extenso de la pared de la aorta torácica y abdominal.

La lista de posibles causas de aortitis también es larga y heterogénea e incluye nuevamente procesos infecciosos, neoplásicos, autoinmunes e inflamatorios diversos (Tabla 4

(22–25). Al cruzar en la base de datos Pubmed los términos “aortitis” AND (“pachymeningitis” OR “meningitis”) sólo se obtienen 10 referencias: tres de enfermedad de Cogan (26-28), dos de enfermedad relacionada con IgG-4 (29, 30), y uno de granulomatosis de Wegener (31). Los otros reportes mencionan infecciones por tuberculosis, salmonella y neumococo aunque no precisan claramente la existencia de paquimeningitis. La revisión crítica de la información publicada en estos reportes nos permite estar seguros de la coexistencia de aortitis con paquimeningitis en solo tres pacientes: uno con enfermedad de Cogan (26), uno con enfermedad relacionada con IgG-4 (29) y uno con granulomatosis con poliangiítis (31). Por otro lado, si bus-

camos coincidencias entre ambos listados, son muchas las enfermedades que pueden llegar a causar paquimeningitis y aortitis, aunque no hayan sido reportadas hasta ahora en forma simultánea (Tabla 4).

Otros hallazgos importantes durante el abordaje diagnóstico de nuestro paciente oligosintomático están en relación con el compromiso renal. La presencia de proteinuria subnefrótica y hematuria persistente en al menos dos uroanálisis sugiere la presencia de nefritis, la cual podría deberse a patología renal primaria o condiciones extrarenales sean o no relacionadas con los hallazgos documentados en los otros sistemas (paquimeningitis y aortitis). No se encontró ningún reporte de caso al cruzar en las bases de datos bibliográficas electrónicas Pubmed, Embase, Cochrane ni Lilacs la inusual combinación de paquimeningitis, aortitis y nefritis (o proteinuria o hematuria). Sin embargo, en nuestra tabla de condiciones que podrían causar paquimeningitis o aortitis podemos estrechar un poco más los diagnósticos diferenciales al seleccionar aquellas que además puedan causar nefritis (o proteinuria o hematuria) (Tabla 4) (32–34). Todas ellas cursan con nefritis en forma muy ocasional, excepto el lupus eritematoso sistémico y la granulomatosis de Wegener. En este punto tuvimos en cuenta la presencia de niveles normales de complemento en nuestro paciente, ya que este dato nos ayuda a reducir aún más el espectro de posibilidades diagnósticas (35). Los ANA negativo y los ANCA positivos también ayudaron a establecer el diagnóstico final.

Tras descartar causas infecciosas (especialmente tuberculosis), enfermedades del colágeno (lupus eritematoso sistémico), neoplasias y procesos inflamatorios (fundamentalmente enfermedad de Cogan, enfermedad relacionada con IgG4 y arteritis temporal) hicimos en nuestro paciente el diagnóstico de granulomatosis con poliangéitis (granulomatosis de Wegener), apoyados además por el reporte positivo de los ANCA antimieloperoxidasa en altos títulos.

La granulomatosis con poliangéitis o granulomatosis de Wegener es una enfermedad sistémica de etiología desconocida caracterizada por inflamación granulomatosa necrosante y grados variables de vasculitis en vasos de tamaño pequeño y mediano. Aunque su patrón típico de presentación clínica usualmente involucra el tracto respiratorio superior, los pulmones y los riñones, en realidad su expresión clínica es mucho más amplia y heterogénea (36).

El compromiso del sistema nervioso central en la granulomatosis con poliangéitis no es muy común, presentándose en 7-11% de los pacientes (37). Se origina por invasión de lesiones granulomatosas desde sitios extracraneales adyacentes como los senos paranasales; por aparición de lesiones granulomatosas aisladas en el cerebro, meninges, pares craneales o hueso parietal; o por vasculitis de pequeños vasos cerebrales o de la médula espinal (38). Se describen típicamente tres patrones clínicos: paquimeningitis hipertrofica crónica (0.6-7% de los pacientes diagnosticados), compromiso de la glándula pituitaria en el 0.3-4%, y la vasculitis cerebral (3-5%) (37).

La paquimeningitis o engrosamiento inflamatorio de la duramadre puede presentarse en cualquier punto del curso de la enfermedad, y es la manifestación inicial en 51- 60% de los pacientes con afección neurológica. El cuadro clínico se caracteriza por cefalea crónica, grave, usualmente resistente a la analgesia, acompañada en 50% de los casos con manifestaciones sensitivomotoras atribuibles a alteraciones de los pares craneales III, V, VI, VII y VIII. Menos de 25% cursa con otras manifestaciones como convulsiones, encefalopatía, meningismo o parálisis de extremidades (37,39).

La resonancia magnética es la técnica imagenológica de elección para la confirmación, en la cual se observa engrosamiento local o difuso de la duramadre e incremento en la captación de gadolinio, con compromiso más frecuente de cerebro (80%) que de médula espinal (15%). El estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) muestra pleocitosis con predominio de linfocitos y/o concentración de proteínas elevadas en 63-70% de los casos, y la biopsia muestra usualmente cambios granulomatosos inflamatorios acompañados o no de vasculitis (37,39).

En nuestro paciente también fue llamativa la presencia de anticuerpos anti-MPO debido a que en GP existe un claro predominio de los anti-PR3 (70-90%) y sólo se reporta anti-MPO en GP en 7-12% de los casos (40, 41). Interesantemente la mayoría de los informes de paquimeningitis en GP informan la presencia de anti-MPO, lo cual sugiere la posibilidad de que exista un fenotipo distintivo de esta complicación de la enfermedad (42-46). Algunos autores han propuesto, por ejemplo, la separación de las diferentes formas de vasculitis asociadas con ANCA en subgrupos tales como: no renal, cardiovascular, gastrointestinal, renal con anti-PR3 y renal sin anti-PR3 (47, 48). Es posible que la baja frecuencia de afectación del sistema nervioso central no haya permitido identificar adicionalmente un patrón granulomatoso asociado con anti-MPO.

Granulomatosis con poliangéitis es una causa claramente reconocida de inflamación de la aorta (49–51). Esta complicación, a diferencia de la arteritis de Takayasu, predomina en hombres, mayores de 50 años y no asiáticos, y puede manifestarse como masa perivascular, aneurisma, disección o ruptura, en contraste con Takayasu donde predominan las estenosis. Aunque generalmente se atribuye a una inflamación de los vasa vasorum (vasa vasorititis), se ha mencionado también la posibilidad de un efecto vasculítico directo sobre la íntima de la aorta sin afectación de los vasa vasorum (51).

La presencia de enfermedad renal en la GP separa claramente diferentes subgrupos de pacientes con formas limitadas o sistémicas tempranas versus formas generalizadas, las cuales muestran formas de presentación y pronósticos diferentes (52). Es difícil establecer la frecuencia del compromiso renal pero se estima que se encuentra alrededor de 10 - 20% al debut de la enfermedad y puede ser tan alto como un 60-80% durante el curso de la misma (53). Aunque la lesión histológica más específica en GP es la inflamación granulomatosa necrosante, ésta se encuentra raras veces.

Dependiendo posiblemente del tiempo de evolución los hallazgos de la biopsia pueden ir desde glomerulonefritis focal y segmentaria leves hasta formas necrosantes con presencia de semilunas todas ellas usualmente paucimunes (53,54).

El tratamiento de un paciente con GP debe hacerse en forma individualizada considerando la extensión y la gravedad de la enfermedad. De manera general, se debe realizar una inducción de la remisión por medio del uso de altas dosis de esteroides combinados con un inmunosupresor adicional. En ciertos casos cuando no está amenazada la función de un órgano o la vida del paciente se podrían utilizar metotrexate o micofenolato mofetil; sin embargo, en presencia de compromiso meníngeo o vascular como el de nuestro paciente, los esteroides deben combinarse con ciclofosfamida o rituximab. Lograda la remisión se pasa a una fase de mantenimiento que debe durar al menos dos años durante la cual se usan esteroides en dosis más bajas junto con un medicamento inmunosupresor como por ejemplo azatioprina, rituximab o metotrexate (55).

Conclusiones

Reportamos el caso de un adulto mayor con cefalea y sedimentación muy elevada en quien se descartó ACG y se diagnosticó finalmente una GP que se manifestó de manera simultánea con paquimeningitis, inflamación aórtica y glomerulonefritis. Se discute el enfoque diagnóstico y se analiza esta inusual asociación de síndromes clínicos. Las vasculitis de vasos pequeños pueden simular vasculitis de vasos grandes y deben entrar en el diagnóstico diferencial de un cuadro de cefalea crónica en un adulto mayor. Las vasculitis asociadas con ANCA pueden presentarse de formas muy heterogéneas dentro de las cuales se han venido caracterizando algunos fenotipos frecuentes con base en los órganos afectados y la presencia o ausencia de anticuerpos específicos. Aunque la afectación del sistema nervioso central en los pacientes con GP es poco usual parece existir un fenotipo caracterizado por paquimeningitis y el hallazgo inesperadamente frecuente de anticuerpos antimieloperoxidasa en esta enfermedad.

Declaración de conflictos de intereses y fuentes de financiación

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de intereses. El trabajo fue llevado a cabo con recursos propios.

Referencias

- Walker RA, Wadman MC. Headache in the elderly. *Clin Geriatr Med*. 2007 May; **23** (2): 291–305, v – vi.
- Weyand CM, Goronzy JJ. Clinical practice. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *N Engl J Med*. 2014 Jul 3; **371** (1): 50–7.
- Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med*. 2002 Jul 25; **347** (4): 261–71.
- Smetana GW, Shmerling RH. Does this patient have temporal arteritis? *JAMA*. 2002 Jan 2; **287** (1): 92–101.
- Masson C, Boukriche Y, Colombani JM. [Inflammatory hypertrophic cranial pachymeningitis]. *Press médicale* (Paris, Fr 1983). 2001 Mar 10; **30** (9): 411–6.
- Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick HJ. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology*. 2004 Mar 9; **62** (5): 686–94.

- Brass SD, Durand ML, Stone JH, Chen JW, Stone JR. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 36-2008. A 59-year-old man with chronic daily headache. *N Engl J Med*. 2008 Nov 20; **359** (21): 2267–78.
- Marano E, D'Armiento FP, Scarano V, Tortora F, Mignogna C, Briganti F. Focal hypertrophic cranial pachymeningitis associated with temporal arteritis: a new case report. *J Neurol*. 2003 Jan; **250** (1): 98–100.
- Kuhn J, Harzheim A, Brockmann M, Mahkorn D, Bewermeyer H. Focal hypertrophic pachymeningitis in association with temporal arteritis. *Headache*. Jan; **44** (10): 1045–8.
- Mateo O, Guardiola S, Esquinas G, Esteban J. [Chronic idiopathic pachymeningitis associated with temporal arteritis. A case study]. *Med Clin (Barc)*. 1996 Sep 28; **107** (10): 396–7.
- Joelson E, Ruthrauff B, Ali F, Lindeman N, Sharp FR. Multifocal dural enhancement associated with temporal arteritis. *Arch Neurol*. 2000 Jan; **57** (1): 119–22.
- Ait Benhaddou E, Zinebi A, Elhassani M, Raissouni L, Elhassani MR, Benomar A, et al. [Pachymeningitis associated with probable Horton's disease: a case report]. *Rev Neurol (Paris)*. 2010 Feb; **166** (2): 253–6.
- Mohamed EM, Al-Din AS. Leptomeningeal metastasis mimicking temporal arteritis. *Neurosciences (Riyadh)*. 2004 Oct; **9** (4): 307–8.
- Palaic M, Yeadon C, Moore S, Cashman N. Wegener's granulomatosis mimicking temporal arteritis. *Neurology*. 1991 Oct; **41** (10): 1694–5.
- Ing EB, Woolf IZ, Younge BR, Bjornsson J, Leavitt JA. Systemic amyloidosis with temporal artery involvement mimicking temporal arteritis. *Ophthalmic Surg Lasers*. 1997 Apr; **28** (4): 328–31.
- Chan JW. Acute monocular visual loss in carcinomatous hypertrophic pachymeningitis mimicking giant cell arteritis. *Rheumatol Int*. 2006 May; **26** (7): 683–4.
- Leroux M, Pasquet A, Baclet V, Alcaraz I, Melliez H, Cheret A. [A case of neurologic syphilis mimicking Horton's disease and polymyalgia rheumatica]. *Ann Dermatol Venereol*. 2013 Oct; **140** (10): 619–22.
- Togashi M, Komatsuda A, Masai R, Maki N, Hatakeyama T, Wakui H, et al. Hypertrophic cranial pachymeningitis in a patient with Cogan's syndrome. *Clin Rheumatol*. 2008 Jun; **27** Suppl 1: S33–5.
- Lu LX, Della-Torre E, Stone JH, Clark SW. IgG4-related hypertrophic pachymeningitis: clinical features, diagnostic criteria, and treatment. *JAMA Neurol*. 2014 Jun; **71** (6): 785–93.
- Tokushige S, Matsumoto H, Takemura T, Igeta Y, Hashida H. Secondary hypertrophic pachymeningitis in antiphospholipid syndrome. *J Neuroimmunol*. 2012 Sep 15; **250** (1-2): 115–7.
- Tajima M, Nagai R, Hiroi Y. IgG4-related cardiovascular disorders. *Int Heart J*. 2014 Jan; **55** (4): 287–95.
- Katabathina VS, Restrepo CS. Infectious and noninfectious aortitis: cross-sectional imaging findings. *Semin Ultrasound CT MR*. 2012 Jun; **33** (3): 207–21.
- Lopes R, Almeida J, Dias P, Pinho P, Maciel MJ. Early diagnosis of nonaneurysmal infectious thoracic aortitis using transesophageal echocardiogram in a patient with purulent meningitis. *Cardiol Res Pract*. 2009 Jan; **2009**:769694.
- Cascio A, Iaria C. Brucella aortitis: an underdiagnosed and under-reported disease. *Int J Rheum Dis*. 2014 Sep; **17** (7): 825.
- Koo BS, Koh YW, Hong S, Kim YJ, Kim Y-G, Lee C-K, et al. Frequency of immunoglobulin G4-related aortitis in cases with aortic resection and their clinical characteristics compared to other aortitis. *Int J Rheum Dis*. 2014 May; **17** (4): 420–4.
- Kawamura S, Sakamoto T, Kashio A, Kakigi A, Ito K, Suzuki M, et al. Cochlear implantation in a patient with atypical Cogan's syndrome complicated with hypertrophic cranial pachymeningitis. *Auris Nasus Larynx*. 2010 Dec; **37** (6): 737–41.
- Tsuno H, Takahashi Y, Yoshida Y, Arai N, Nakamura Y, Yashiro S, et al. [Successful early treatment in a case of Cogan's syndrome]. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi*. 2012 Jan; **35** (1): 92–6.
- Shibuya M, Fujio K, Morita K, Harada H, Kanda H, Yamamoto K. Successful treatment with tocilizumab in a case of Cogan's syndrome complicated with aortitis. *Mod Rheumatol*. 2013 May; **23** (3): 577–81.
- Lipton S, Warren G, Pollock J, Schwab P. IgG4-related disease manifesting as pachymeningitis and aortitis. *J Rheumatol*. 2013 Jul; **40** (7): 1236–8.
- Holmes BJ, Delev NG, Pasternack GR, Halushka MK. Novel cause of sudden cardiac death: IgG4-related disease. *Circulation*. 2012 Jun 12; **125** (23): 2956–7.
- Takenaka K, Ohba T, Suhara K, Sato Y, Nagasaka K. Successful treatment of refractory aortitis in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis using tocilizumab. *Clin Rheumatol*. 2014 Feb; **33** (2): 287–9.
- Mora Mora MT, Gallego Domínguez MS, Castellano Cerviño MI, Novillo Santana R, Gómez-Martino Arroyo JR. Membranous glomerulonephritis in a patient with syphilis. *Nefrol public Soc Españ Nefrol*. 2011 Jan; **31** (3): 372–3.
- Müller E, Schneider W, Kettritz U, Schmidt WA, Luft FC, Göbel U. Temporal

- arteritis with pauci-immune glomerulonephritis: a systemic disease. *Clin Nephrol*. 2004 Nov; **62** (5): 384–6.
34. **Brogan K, Eleftheriou D, Rajput K, Edelsten C, Sebire NJ, Brogan PA.** Tubulointerstitial nephritis, uveitis, hearing loss and vestibular failure: TINU-atypical Cogan's overlap syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2012 May; **51** (5): 950–2.
 35. **Madaio MP, Harrington JT.** The diagnosis of glomerular diseases: acute glomerulonephritis and the nephrotic syndrome. *Arch Intern Med*. 2001 Jan 8; **161** (1): 25–34.
 36. **Mubashir E, Ahmed MM, Hayat S, Latif S, Heldmann M, Berney SM.** Wegener granulomatosis: a case report and update. *South Med J*. 2006 Sep; **99** (9): 977–88.
 37. **Seror R, Mahr A, Ramanoelina J, Pagnoux C, Cohen P, Guillevin L.** Central nervous system involvement in Wegener granulomatosis. *Medicine (Baltimore)*. 2006 Jan; **85** (1): 54–65.
 38. **DRACHMAN DA.** Neurological Complications of Wegener's Granulomatosis. *Arch Neurol*. American Medical Association; 1963 Feb 1; **8** (2): 145–55.
 39. **De Luna G, Terrier B, Kaminsky P, Le Quellec A, Maurier F, Solans R, et al.** Central nervous system involvement of granulomatosis with polyangiitis: clinical-radiological presentation distinguishes different outcomes. *Rheumatology (Oxford)*. 2015 Mar; **54** (3): 424–32.
 40. **Kallenberg CGM.** Key advances in the clinical approach to ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2014 Aug; **10** (8): 484–93.
 41. **Stone JH.** Limited versus severe Wegener's granulomatosis: baseline data on patients in the Wegener's granulomatosis etanercept trial. *Arthritis Rheum*. 2003 Aug; **48** (8): 2299–309.
 42. **Nagashima T, Maguchi S, Terayama Y, Horimoto M, Nemoto M, Nunomura M, et al.** P-ANCA-positive Wegener's granulomatosis presenting with hypertrophic pachymeningitis and multiple cranial neuropathies: case report and review of literature. *Neuropathology*. 2000 Mar; **20** (1): 23–30.
 43. **Yokoseki A, Saji E, Arakawa M, Kosaka T, Hokari M, Toyoshima Y, et al.** Hypertrophic pachymeningitis: significance of myeloperoxidase anti-neutrophil cytoplasmic antibody. *Brain*. 2014 Feb; **137** (Pt 2): 520–36.
 44. **Jacobi D, Maillot F, Hommet C, Arsène S, Cottier JP, Lamisse F, et al.** P-ANCA cranial pachymeningitis: a case report. *Clin Rheumatol*. 2005 Apr; **24** (2): 174–7.
 45. **Horino T, Takao T, Taniguchi Y, Terada Y.** Hypertrophic pachymeningitis with MPO-ANCA-positive vasculitis. *Clin Rheumatol*. 2010 Jan; **29** (1): 111–3.
 46. **Watanabe K, Tani Y, Kimura H, Asai J, Tanaka K, Hayashi Y, et al.** Hypertrophic cranial pachymeningitis in MPO-ANCA-related vasculitis: a case report and literature review. *Fukushima J Med Sci*. 2013 Jan; **59** (1): 56–62.
 47. **Khan I, Watts RA.** Classification of ANCA-associated vasculitis. *Curr Rheumatol Rep*. 2013 Dec; **15** (12): 383.
 48. **Mahr A, Katsahian S, Varet H, Guillevin L, Hagen EC, Höglund P, et al.** Revisiting the classification of clinical phenotypes of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a cluster analysis. *Ann Rheum Dis*. 2013 Jun; **72** (6): 1003–10.
 49. **Miller D V, Maleszewski JJ.** The pathology of large-vessel vasculitides. *Clin Exp Rheumatol*. Jan; **29** (1 Suppl 64): S92–8.
 50. **Carrels T, Verbeken E, Blockmans D.** p-ANCA-associated periaortitis with histological proof of Wegener's granulomatosis: case report. *Clin Rheumatol*. 2005 Feb; **24** (1): 83–6.
 51. **Chirinos JA, Corrales VF, Lichtstein DM.** ANCA-associated large vessel compromise. *Clin Rheumatol*. 2006 Feb; **25** (1): 111–2.
 52. **Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, Dasgupta B, de Groot K, Gross W, et al.** EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2009 Mar; **68** (3): 310–7.
 53. **Samarkos M, Loizou S, Vaiopoulos G, Davies KA.** The clinical spectrum of primary renal vasculitis. *Semin Arthritis Rheum*. 2005 Oct; **35** (2): 95–111.
 54. **Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM.** Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med*. 1983 Jan; **98** (1): 76–85.
 55. **Yates M, Watts RA, Bajema IM, Cid MC, Crestani B, Hauser T, et al.** EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2016 Sep; **75** (9): 1583–94.