

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Rezidivierende idiopathische
hypertrophe spinale
Pachymeningitis: Fallbericht //**
**Recurrent idiopathic hypertrophic
spinal pachymeningitis – case
report**

Gollwitzer M, Hasenauer W

Grimmer A, Gruber A

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2019; 20 (2), 72-74

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



Rezidivierende idiopathische hypertrophe spinale Pachymeningitis: Fallbericht

M. Gollwitzer, W. Hasenauer, A. Grimmer, A. Gruber

Kurzfassung: Die idiopathische hypertrophe spinale Pachymeningitis stellt eine sehr seltene chronische Erkrankung dar, welche durch einen progredient rezidivierenden Verlauf einer diffus entzündlichen duralen Fibrose charakterisiert ist und letztendlich eine Ausschlussdiagnose ist. Während die Therapie im Akutfall in chirurgischer Rückenmarkdekompression in Kombination mit Steroidmedikation besteht, ist die Behandlung der chronisch rezidivierenden Verlaufsform umstritten.

Wir berichten den Fall einer Patientin, welche mit progredienter hochgradiger sensomotorischer Paraparese Th6 an der Universitätsklinik Linz aufgenommen wurde. Bildgebend fand sich eine intraspinale, Kontrastmittelaufnehmende, ventral semizirkuläre Raumforderung der Segmente Th3 bis Th9. Die Patientin wurde notfallmäßig im Sinne einer langstreckigen Laminektomie, Rückenmarkdekompression und größtmöglicher Resektion der Raumforderung operiert. Der deskriptive histologische Befund lautete auf exazerbiert chronische Entzündung mit Granulationsgewebsbildung unter differentialdiagnostischem Ausschluss tumoröser, infektiöser und autoimmuner Erkrankungen, weshalb letztlich die Diagnose einer idiopathischen hypertrophen spinalen Pachymeningitis gestellt werden konnte. Die Anschlussbehandlung bestand in Antibiotika- und Steroidmedikation, worunter es zu einer annähernd vollständigen Remission der Paraparese kam. Der weitere Krankheitsverlauf war durch das zweimalige Auftreten von lokalem Rest- bzw. Rezidivwachstum charakterisiert. In enger Absprache mit der Klinik für Rheumatologie wurde eine Langzeittherapie mit Metho-

trexat und niedrig dosierten Steroiden etabliert, worunter sich die Fibrose bildgebend regredient zeigte und die Patientin ihre selbständige Gehfähigkeit erhalten konnte.

In der Literatur finden sich nur wenige Fallberichte zur rezidivierenden idiopathischen hypertrophen spinalen Pachymeningitis, sodass derzeit verbindliche Therapieempfehlungen für eine Langzeitbehandlung fehlen. Wir entschieden uns für eine Langzeittherapie mit Methotrexat und niedrigdosierten Steroiden, welche sich unserer Erfahrung nach als effektiv und sicher erwiesen hat.

Schlüsselwörter: Idiopathische Meningitis, rezidivierende Pachymeningitis, Therapie, Wirbelsäule

Abstract: Recurrent idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis – case report. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis is a very rare chronic disease with frequently progressive and recurrent course manifesting itself as diffuse inflammatory dural fibrosis. Whereas acute treatment consists of immediate surgical decompression of the spinal cord in conjunction with steroid medication, the management of chronic and recurrent disease forms is controversially discussed in the current literature.

The patient described in this case report was admitted to our department with an acute onset of incomplete paraplegia. MR imaging disclosed a large, ventral, contrast enhancing, semicircular spinal mass extending from Th3

to Th9. Acute management included immediate spinal cord decompression by laminectomy and debulking of the mass lesion as well as subsequent medical treatment. The descriptive histopathologic diagnosis was that of a chronic inflammatory process with granulation tissue formation in absence of signs of malignant, infectious or autoimmune diseases and idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis was established as diagnosis of exclusion. Under antibiotic and steroid medication, the paraparesis resolved almost completely. The further course of disease was complicated by recurrence of the spinal mass lesion, necessitating revision surgery 6 months after the initial operation. In close collaboration with the Department of Rheumatology, a long-term methotrexate and low dose steroid medication was subsequently established, resulting in clinical stabilization of the patient, i.e. independent ambulation, and in further regression of the spinal mass lesion as documented upon follow up MRI.

In view of the paucity of published experience with this rare disease process, the current body of literature lacks evidence based management guidelines. The case reports published so far have advocated different treatment algorithms which may be applied alone or in conjunction. In line with the sparse evidence available, we decided to establish a long-time medical treatment with Methotrexate and low-dose steroids, which proved both safe and effective in our hands. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2019; 20 (2): 72–4.**

Keywords: Idiopathic meningitis, recurrent pachymeningitis, spine, therapy

■ Einleitung

Die hypertrophe Pachymeningitis ist eine sehr seltene chronische Erkrankung, welche durch eine chronisch progrediente diffuse Entzündung der Dura mater charakterisiert ist und erstmalig von Charcot und Joffroy 1869 beschrieben wurde [1–3]. Diese progrediente, homogene oder noduläre durale Fibrose resultiert in extramedullärer mechanischer Kompression nervaler Strukturen, meningealer Inflammation mit Hirn- und Sinusvenenthrombose und damit verbundener Hirndrucksteigerung, Hirnnervenparesen, Radikulopathien, Kompressionsmyelopathie mit Querschnittssymptomatik, sowie anderen Begleitsymptomen im Rahmen der Grunderkrankung [1, 3, 4]. Typischerweise findet sich die hypertrophe Pachymeningitis häufiger intrakraniell als spinal und stellt letztendlich

eine Ausschlussdiagnose dar. Die Durabiopsie entspricht dem diagnostischen Goldstandard, während Liquordiagnostik und Befunde der MR-Bildgebung häufig unspezifisch sind [1]. Als mögliche Ursachen der hypertrophen spinalen Pachymeningitis wurden u.a. Infektionen (Tuberkulose, Syphilis, Neurozystizerkose), metabolische Erkrankungen, Zustand nach intrathekaler Instillation, begleitend im Rahmen von Vaskulitiden oder Autoimmunerkrankungen (hier insbesondere IgG4-assoziierte Erkrankungen), posttraumatische Zustände oder idiopathische Verläufe [4–7] beschrieben.

Europaweit sind derzeit keine Prävalenzdaten verfügbar. Die weltweit erste epidemiologische Untersuchung zur hypertrophen Pachymeningitis wurde im Jahr 2014 in Japan durchgeführt und lieferte Hinweise auf ein Krankheitsaufkommen von 0,949/100.000 [8]. Während die Therapie im Akutfall in chirurgischer Rückenmarkdekompression in Kombination mit Steroidmedikation besteht, ist die Behandlung der chronisch rezidivierenden Form umstritten.

Wir berichten unsere eigenen Erfahrungen mit diesem seltenen Krankheitsbild anhand eines Fallberichts und fassen die

Eingelangt am 25.02.2019, angenommen am 04.03.2019

Aus der Univ.-Klinik für Neurochirurgie, Johannes-Kepler-Universität Linz, Kepler Universitätsklinikum – Neuromed Campus

Korrespondenzadresse: Dr. Maria Gollwitzer, Univ.-Klinik für Neurochirurgie, Johannes-Kepler-Universität Linz, Kepler Universitätsklinikum – Neuromed Campus, A-4020 Linz, Wagner-Jauregg-Weg 15, E-mail: maria.gollwitzer@kepleruniklinikum.at

derzeit verfügbare medizinisch wissenschaftliche Fachliteratur zur Langzeittherapie der rezidivierenden idiopathischen hypertrophen spinalen Pachymeningitis zusammen.

■ Fallbericht

Die im gegenständlichen Fall betroffene 50-jährige Patientin wurde im Juni 2017 mit über Wochen hinweg progredienter Lumbago und neu aufgetretener, hochgradiger Paraparese (rechte untere Extremität: KG 0, linke untere Extremität: KG 2) und sensiblen Niveau bei Th6 an unserer Klinik aufgenommen. Die Patientin war bis dahin ohne Medikamenteneinnahme gesund und wies keine relevanten Vorerkrankungen auf. Die Laborwerte der Patientin, insbesondere auch die laborchemischen Entzündungsparameter, lagen im Normbereich.

Im Rahmen der spinalen MRT-Untersuchung zeigte sich eine Kontrastmittelaufnehmende, ventral gelegene, hauptsächlich semizirkuläre Raumforderung von Th3 bis Th9. Die Patientin wurde in den Segmenten Th3–Th8 laminectomiert, die Raumforderung größtmöglich reseziert und eine Antibiose sowie Steroidtherapie eingeleitet (Abb. 1). Der histologische Befund lautete auf chronische Entzündung ohne Hinweis auf tumoröses Geschehen. Im intraoperativen bakteriologischen Abstrich gelang kein Keimnachweis. Im Zuge der weiteren differentialdiagnostischen Abklärungen konnten tumoröse, infektiöse, rheumatische und autoimmune Erkrankungen ausgeschlossen werden. Erfreulicherweise remittierte die Paraparese im weiteren Verlauf deutlich und die Patientin konnte erfolgreich eine Anschlussrehabilitation absolvieren. Zum Entlassungszeitpunkt ein Monat postoperativ fand sich in der MRT-Bildgebung ein deutlich regredienter Befund der Raumforderung (Abb. 2).

Der weitere Krankheitsverlauf war durch das Auftreten einer lokalen Rezidivraumforderung (Th1–Th9) 6 Monate postoperativ charakterisiert (Abb. 3). Klinisch-neurologisch bestanden

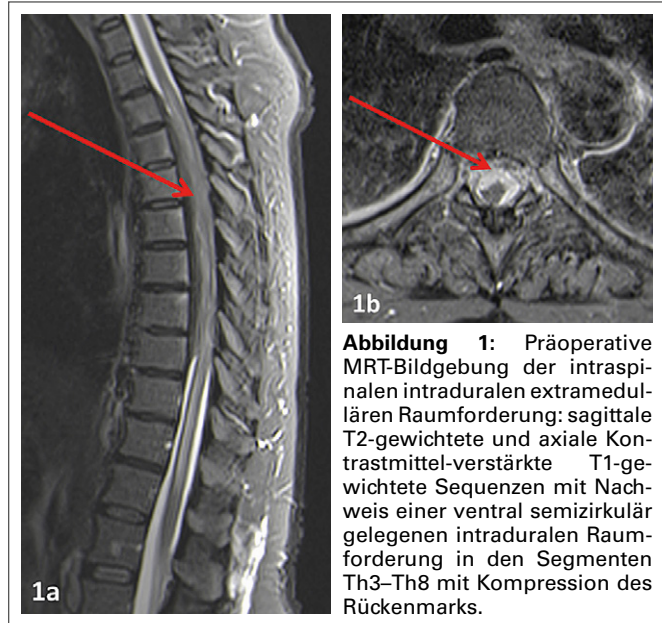


Abbildung 1: Präoperative MRT-Bildgebung der intraspinalen intraduralen extramedulären Raumforderung: sagittale T2-gewichtete und axiale Kontrastmittel-verstärkte T1-gewichtete Sequenzen mit Nachweis einer ventral semizirkulär gelegenen intraduralen Raumforderung in den Segmenten Th3–Th8 mit Kompression des Rückenmarks.

Dysästhesien sowie eine diskrete Progression der residualen Paraparese, weshalb die Indikation zur Revisionsoperation gestellt wurde. Im Rahmen dieses Eingriffes wurde eine Erweiterung der Laminektomie bis in das Segment Th9 vorgenommen und eine graubefige, prall-elastische, faserige Raumforderung erneut größtmöglich reseziert.

Der histopathologische Befund ergab gleichlautend zum Erstpräparat den Befund einer exazerbierten chronischen Entzündung mit Mikroabszedierung und Granulationsgewebsausbildung ohne Hinweis auf einen tumorösen Prozess. Dieser Befund wurde durch eine externe neuropathologische Zweitmeinung validiert. Neuerlich wurde eine Steroidtherapie eingeleitet und letztlich die Diagnose „idiopathische hypertrophe spinale Pachymeningitis“ gestellt.



Abbildung 2: MRT-Bildgebung des Operationsgebietes 1 Monat postoperativ: sagittale T1-gewichtete, Kontrastmittel-verstärkte Sequenzen zeigen eine deutlich rückläufige Raumforderung nach langstreckiger Laminektomie, größtmöglicher chirurgischer Resektion und Steroidmedikation.

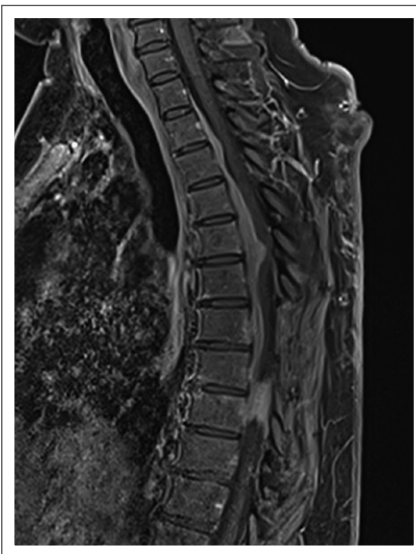


Abbildung 3: MRT-Bildgebung des Operationsgebietes 6 Monate postoperativ: sagittale T1-gewichtete, Kontrastmittel-verstärkte Sequenzen dokumentieren eine Rezidiv-Raumforderung im Bereich der ventralen Dura in Höhe Th1–Th9.



Abbildung 4: MRT-Bildgebung des Operationsgebietes 18 Monate nach dem Ersteingriff: sagittale T1-gewichtete, Kontrastmittel-verstärkte Sequenzen zeigen eine deutlich regrediente Raumforderung nach langstreckiger Laminektomie, Teilresektion und Erhaltungstherapie mit Methotrexat und niedrigdosierten Steroiden.

In enger Abstimmung mit der Klinik für Rheumatologie wurde eine Langzeittherapie mit Methotrexat und niedrig dosierten Steroiden etabliert, worunter sich die Fibrose bildgebend regredient zeigte und die Patientin ihre selbständige Gehfähigkeit bewahren konnte (Abb. 4).

Diskussion

In der Literatur finden sich nur wenige Fallberichte zur rezidivierenden, idiopathischen, hypertrophen, spinalen Pachymeningitis, so dass derzeit verbindliche Therapieempfehlungen für die Langzeitbehandlung fehlen. Einige Fallberichte dokumentieren gute Erfahrungen mit niedrig dosierter Steroidtherapie [6], während andere Kasuistiken Empfehlungen zur Methotrexat-Therapie aussprechen [4]. Die Gabe von Rituximab wurde als Second-line-Therapie bei steroidrefraktärer hypertropher Pachymeningitis berichtet [7]. Kombinationen dieser Therapieansätze wurden in wenigen anderen Fallberichten beschrieben [2, 3, 5, 9–12].

Wir entschieden uns in enger Abstimmung mit der Klinik für Rheumatologie für eine Langzeittherapie mit Methotrexat und niedrig dosierten Steroiden, welche sich unserer Erfahrung nach als effektiv und sicher erwiesen hat.

Literatur:

1. Reining-Festa A, Flament H, Hoberstorfer M, et al. Hypertrophe chronische Pachymeningitis. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2002; 3: 41–7.
2. Fukuda A, Punaro E, Rogerio F, et al. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis as a rare cause of cervical compressive myelopathy. *J Craniovertebr Junction Spine* 2017; 8: 387–9.
3. Cacao G, Calejo M, Alves JE, et al. Clinical features of hypertrophic pachymeningitis in a center survey. *Neurol Sci* 2019; 40: 543–51.
4. Park TJ, Seo WD, Kim SY, et al. Effective response of methotrexat for recurrent idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis. *Korean J Spine* 2016; 13: 200–3.
5. Kim JH, Park YM, Chin DK. Idiopathic hypertrophic spinal pachymeningitis: Report of two cases and Review of the Literature. *J Korean Neurosurg Soc* 2011; 50: 392–5.
6. Bureta C, Abematsu M, Tominaga H, et al. Hypertrophic spinal pachymeningitis associated with human T-cell lymphotropic virus-1 infection and Sjogren's syndrome: A case report and brief literature review. *Int J Surg Case Rep* 2018; 45: 22–8.
7. Lang Y, Lee ST, Jung KH, et al. Rituximab treatment for idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *J Clin Neurol* 2017; 13: 155–61.
8. Yonekawa T, Murai H, Utsuki S, et al. A nationwide survey of hypertrophic pachymeningitis in Japan. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2014; 85: 732–9.
9. Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, et al. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* 2014; 62: 686–94.
10. Sylaja PN, Cherian P, Das CK, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurol India* 2002; 50: 53–9.
11. Lu LX, Della-Torre E, Stone JH, et al. IgG4-related hypertrophic pachymeningitis: clinical features, diagnostic criteria and treatment. *JAMA Neurol* 2014; 71: 785–93.
12. Bosman T, Simonin C, Launay D, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis treated by oral methotrexate: a case report and review of literature. *Rheumatol Int* 2008; 28: 713–8.
13. Hahn LD, Fulbright R, Baehring JM. Hypertrophic pachymeningitis. *J Neurol Sci* 2016; 367: 278–83.

Relevanz für die Praxis

Die rezidivierende, idiopathische, hypertrophe, spinale Pachymeningitis stellt hinsichtlich Diagnosestellung und Therapie eine Herausforderung dar. Da sich in der Literatur nur wenige Fallberichte finden, stehen nur wenige evidenzbasierte Therapieansätze zur Verfügung. Die Entscheidung zur richtigen Langzeittherapie muss daher individualisiert und einzelfallabhängig getroffen werden.

Dr. med. Maria Gollwitzer



Studium der Humanmedizin an der medizinischen Universität Graz. Facharztausbildung am Donau-Isar-Klinikum Deggendorf und Kepler-Universitätsklinikum Linz. Seit April 2017 Fachärztin für Neurochirurgie am Kepler-Universitätsklinikum Linz.

Interessenkonflikt

Bei keinem der Autoren bestehen Interessenkonflikte.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)