

ECTASIA DURAL LUMBAR. ¿RELACIÓN CON LAS ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO AUTOSÓMICAS?

Dr. Miguel Sánchez¹ / Dr. Mohamed Fadel Bleila²

¹ Servicio Geriátrica. Hospital San José. Teruel

² Servicio Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco. Teruel

RESUMEN

La ectasia dural es la dilatación del canal espinal, provocando concavidad del cuerpo vertebral posterior, disminución del grosor del hueso cortical en láminas y pedículos. Se asocia con patologías congénitas como el síndrome de Marfan, osteogénesis imperfecta, síndrome Loeys-Dietz, neurofibromatosis-1, displasia fibromuscular y síndrome de Larsen y patologías adquiridas como espondilitis anquilosante y escoliosis. Existen pocos casos descritos de ectasia dural con erosiones en el arco posterior de los cuerpos vertebrales. El mecanismo fisiopatológico que lleva a la dilatación del saco dural aún es desconocido, asociándose con procesos inflamatorios o trastornos del tejido conectivo. Es controvertido el manejo terapéutico, variable y limitado cuando es asintomático. Presentamos el caso de una paciente sin factores de riesgo, asintomática a nivel neurológico, con diagnóstico de ectasia dural mediante tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) como hallazgo incidental durante el estudio de una masa gástrica por el Servicio de Digestivo.

PALABRA CLAVE

ectasia dural, resonancia magnética, tomografía computarizada, columna lumbar, conectivopatías

ABSTRACT

Dural ectasia is the dilation of the spinal canal, causing the posterior vertebral body to concave, reducing the thickness of the cortical bone of the laminae and pedicles. It is an extremely rare find. It is associated with congenital pathologies such as Marfan syndrome, Loeys-Dietz syndrome, NF1, fibromuscular dysplasia and Larsen syndrome or pathologies such as ankylosing spondylitis and scoliosis. There are few described cases of dural ectasia with erosions in the posterior arch of the vertebral bodies. The pathophysiological mechanism leading to dural sac dilation is still unknown, although it is associated with inflammatory processes or connective tissue disorders. Therapeutic, variable and limited management is controversial when asymptomatic. We present the case of a patient without risk factors, asymptomatic at the neurological level and dural ectasia (a finding by CT and MRI) was diagnosed as a causal finding during the gastric mass study by the Digestive Units.

PALABRA CLAVE

dural ectasia, magnetic resonance imaging (MRI), computed tomography scan (CT scan), lumbar spine, connective tissue

Diagnóstico por imagen

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años sin antecedentes familiares de interés. Antecedentes personales: dislipemia, gastritis crónica *Helicobacter Pylori* y múltiples fibromas en rostro y manos.

El último año en repetidas ocasiones ha presentado clínica de dolor abdominal generalizado asociado a vómitos de contenido alimentario. Estudiada con gastroscopia: lesión redondeada no adherida de aproximadamente 20 mm en la submucosa de la curvatura mayor gástrica sugestiva de tumor submucoso, el resultado de la biopsia fue gastritis crónica. Completando el estudio con TC abdominopélvico para valoración locorregional y extensión a distancia, se objetiva como hallazgo casual unos adenomas suprarrenales bilaterales y ectasia dural a nivel

lumbar que condiciona erosión de la porción posterior de los cuerpos vertebrales lumbares y sobresale por los agujeros de conjunción. Ante los hallazgos casuales se completa el estudio con RM confirmando la dilatación del saco dural que se visualiza como lesiones hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 e hipointensas en T1, que se extienden desde el canal espinal por los agujeros de conjunción. Nódulos subcutáneos sugestivos de neurofibromas. Nódulos suprarrenales bilaterales inespecíficos a estudiar por PET-TC.

La paciente está pendiente de descartar las posibles asociaciones NF-1, síndrome de Marfan, homocistinuria y síndrome Ehlers-Danlos, tras el hallazgo casual de la ectasia dural.



Fig. 1. Dilatación del saco dural y festoneado posterior de cuerpos vertebrales lumbares. TC, plano sagital.

Diagnóstico por imagen



Fig. 2. Dilatación del saco dural. RM coronal, secuencia T1.

DISCUSIÓN

En los últimos años se han descrito un amplio espectro de genes para las diferentes enfermedades del tejido conectivo: El síndrome de Ehlers-Danlos, la neurofibromatosis tipo 1, el síndrome de Marfan y la enfermedad de Loeys-Dietz comparten características clínicas. La ectasia dural es un hallazgo poco habitual pero común entre ellas.

Los cambios estructurales afectan principalmente a la región lumbar y sacra, también puede afectar a la región torácica y cervical. Cuando se diagnostica en la columna cervical, los efectos de la presión serán menores que los ocurridos en la zona lumbar, y por lo tanto la formación de divertículos o la erosión ósea son aún menos probables. Clínicamente cursa con dolor lumbar crónico, radiculopatía y dolor de cabeza con los cambios posturales.

La tomografía computarizada (TC) es la técnica inicial y es la más idónea para valorar el grado de erosión ósea que acompaña a las

enfermedades del tejido conectivo y mediante la RM se confirman los hallazgos típicos de la ectasia dural y se descartan otras causas.

Los hallazgos típicos en la RM de columna son:

- Expansión del canal espinal, ectasia del saco dural a diferentes niveles de la columna, con formación de divertículos aracnoideos con la misma intensidad de señal a la del LCR que comunican con el saco dural.

- Dentro de los divertículos se acumulan las raíces nerviosas y convergencia de la cauda equina dentro del saco aracnoideo, causando una imagen de saco dural vacío, más apreciable en imágenes RM potenciadas en T2.

- El festoneado (scalloping) de los muros posteriores vertebrales es característico de un proceso de larga evolución.

El caso clínico que presentamos apoya la opinión de que la resonancia magnética de columna se debe realizar a los pacientes con sospecha de enfermedades del tejido conectivo hereditarias ya que el diagnóstico tardío de la ectasia dural conlleva consecuencias clínicas.

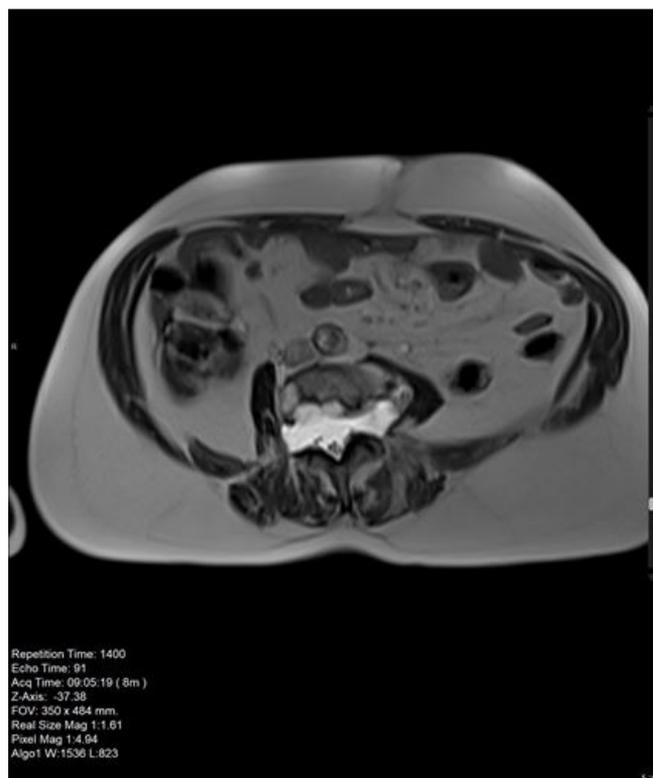


Fig. 3. Dilatación del saco dural. RM, corte axial, secuencia T2.

Diagnóstico por imagen

CONCLUSIÓN

Ante un paciente con sospecha de enfermedad del tejido conectivo y que presenta dolor lumbar, es importante realizar una RM de columna vertebral para descartar la presencia de ectasia dural, aunque en algunos casos se puede presentar en ausencia de manifestaciones clínicas como es nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Böker T; Vanem T.T; Pripp H; Rand-Hendriksen S; Paus B; Smith H.J; et al. Dural ectasia in Marfan syndrome and other hereditary connective tissue disorders: a 10-year follow-up study. *Spine J* 2019; 19(8): 1412-1421 DOI 10.1016/j.spinee.2019.04.010
2. Nguyen HS, Lozen A, Doan N, Gelsomin M, Shabani S, Maiman D. Marsupialization and distal obliteration of a lumbosacral dural ectasia in a non-syndromic, adult patient. *J Craniovertebr Junction Spine* 2015; 6(4): 219-222. DOI 10.4103/0974-8237.167887
3. Dan F. L; Keshavamurthy J.H; Agarwal S. Dural ectasia as an incidental finding on MRI in a patient with Marfan syndrome. *Postgrad Med J* 2017; 93(1098): 237-237 DOI: 10.1136/postgradmedj-2016-134428.
4. Pierro A, Cilla S, Maselli G, Cucci E, Ciuffreda M, Sallustio G. Sagittal Normal Limits of Lumbosacral Spine in a Large Adult Population: A Quantitative Magnetic Resonance Imaging Analysis. *J Clin Imaging Sci.* 2017; 7:35 DOI: 10.4103/jcis.JCIS_24_17
5. Chuzel Q, Dupuis-Girod S, Rousset M, Decharry C, Decullier E, Pialat JB. Assessment of Dural Ectasia Using Computed Tomodensitometry as a Criterion in Marfan Syndrome. *J Comput Assist Tomogr.* 2019; 43:282-287 DOI: 10.1097/RCT.0000000000000822