

Ectasia dural: reporte de dos casos y revisión de la literatura

Villafuerte-Delgado, D. Águila-Carbelo, M. Pérez-Restrepo, J. Perdomo-Rodríguez, N.J. González-Villafuerte, D. L. "Ectasia dural: reporte de dos casos y revisión de la literatura." *SANUM* 2021, 5(4) 32-37

AUTORES

Dianarelys Villafuerte-Delgado
Departamento de Radiología. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima; Cienfuegos, Cuba

Madyaret Águila-Carbelo
Departamento de Radiología. Hospital Clínico Quirúrgico Arnaldo Millán Castro; Cienfuegos, Cuba

Jonathan Pérez-Restrepo
Departamento de Radiología. Clínica Cartagena del Mar, Universidad del Sinú- Elías Bechara Zainúm; Cartagena de Indias, Colombia

Nery J. Perdomo-Rodríguez
Departamento de Radiología. Centro Diagnóstico Clínico y Análisis Especializado CCDAE; San Pedro Sula, Honduras

Diana L. González-Villafuerte
Departamento de Medicina Familiar. Doctor's Pain Management Group. Tampa, Florida, USA

Autor de correspondencia:

Jonathan Pérez Restrepo
 jperezrmd@gmail.com

Tipo de artículo:

Caso clínico

Sección:

Radiología

F. recepción: 19/07/2021

F. aceptación: 13/09/2021

Resumen

Introducción

La ectasia dural es un hallazgo infrecuente en la población general. Se puede ver en entidades como lo son: El síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz, neurofibromatosis, espondilitis anquilosante, osteogénesis imperfecta, postquirúrgicas o traumatismos en la columna.

Objetivo

Se reportan dos casos con sus respectivos hallazgos mediante imágenes por resonancia magnética y revisión de la literatura.

Conclusión

El diagnóstico de ectasia dural se orienta mediante hallazgos por resonancia magnética, para el adecuado abordaje terapéutico en este tipo de pacientes.

Palabras clave:

Ectasia;
Imagen por resonancia magnética;
Columna vertebral.

Dural ectasia: report of two cases and review of the literature

Abstract

Introduction

Dural ectasia is an uncommon finding in the general population. It can be seen in entities such as: Marfan syndrome, Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz, neurofibromatosis, ankylosing spondylitis, osteogenesis imperfecta, postsurgical or trauma to the spine.

Objective

Two cases are reported with their respective findings through magnetic resonance imaging and literature review.

Conclusion

The diagnosis of dural ectasia is guided by magnetic resonance findings, for the adequate therapeutic approach in this type of patients.

Keywords:

Ectasia;

Magnetic resonance imaging;

Spine.

Test-posicionenes.net

Introducción

Ahn *et al.* describen por primera vez los hallazgos imágenes por resonancia magnética (IRM)⁽¹⁾. La ectasia dural (ED) es la distensión del conducto vertebral con aspecto festoneado (scalloping) del cuerpo vertebral en su porción posterior concomitante a la reducción en la cortical de los pedículos sus láminas y ampliación de los agujeros nerviosos. Es un hallazgo infrecuente en la población general, de etiología desconocida, sin prevalencia por edad o sexo⁽²⁻⁷⁾. Se asocia a diversas entidades como lo son: el síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz, neurofibromatosis, espondilitis anquilosante, osteogénesis imperfecta o postquirúrgicas o traumatismos en la columna⁽²⁻⁶⁾.

En la mayoría de los casos, la dilatación del saco dural ocurre en la región lumbosacra, cuya clínica se caracteriza por dorsalgia baja y ciática, aunque en algunos casos cursan con incontinencia urinaria y constipación⁽⁹⁻¹²⁾.

Presentación del primer caso

Masculino, raza negra, de 44 años, recluso, con antecedente de hipertensión arterial en manejo con beta bloqueador con adecuada adherencia al tratamiento; presentó lumbalgia crónica sin claudicación,

de características mecánicas, con Lasegue negativo. Se realiza IRM donde se observó desplazamiento de la cauda equina hacia el aspecto dorsal del saco dural ensanchado; Divertículos aracnoideos que producen scalloping tanto de la cara anterior de las láminas como de las apófisis espinosas, desplazamiento posterior de las raíces de la cauda equina en un saco dural ectásico (Figura 1).

Presentación del segundo caso

Femenina, raza negra, de 58 años, con antecedentes de Escoliosis idiopática, no asociada a Neurofibromatosis, con dolor lumbar bajo de larga data que evoluciona por crisis, múltiples tratamientos ortopédicos desde la infancia. La IRM constató escoliosis con ensanchamiento del canal espinal y ectasia del saco dural, desplazamiento de la cauda equina con desplazamiento posterior, dilatación saco dural dilatado y divertículo aracnoideo (Figura 2).

Discusión

El mecanismo por el que se produce la ectasia dural es aún desconocida^(11,12). No obstante, la teoría más aceptada, se debe a un aumento continuo y pulsátil del líquido cefalorraquídeo sobre la dura-

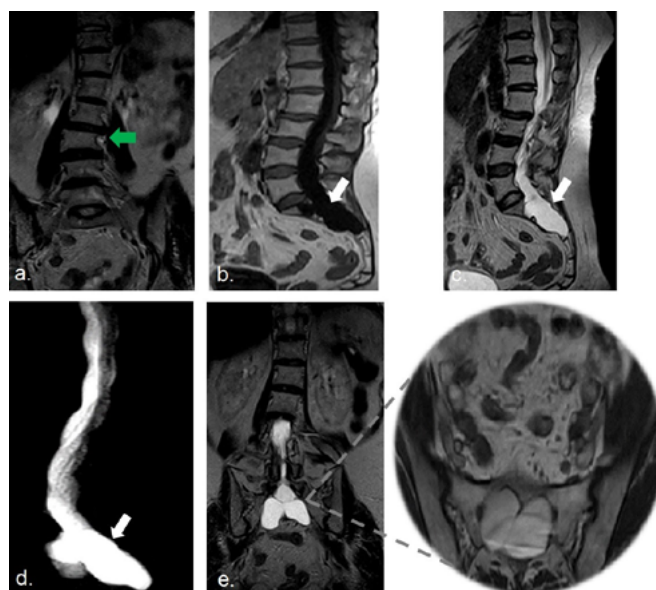
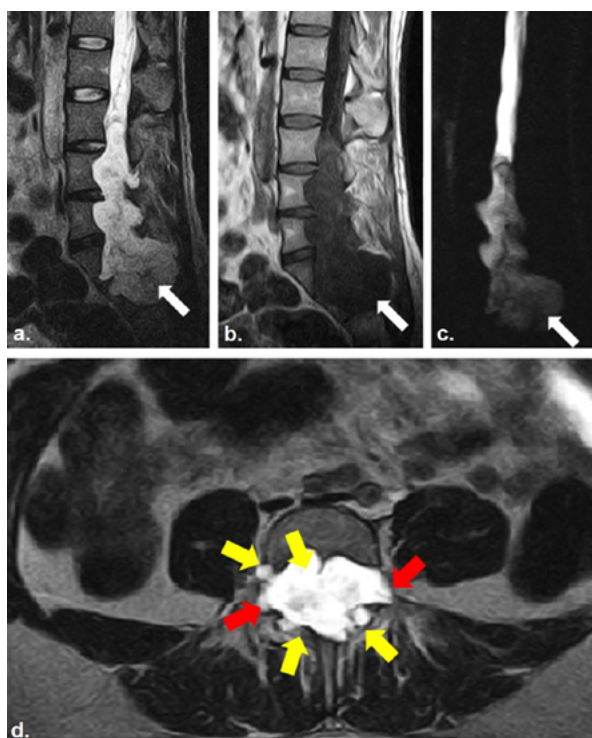


Figura 1

Figura 2

madre anormal la cual produce su dilatación. Dicho fenómeno de presión sobre el saco dural, contribuye a la erosión gradual de los cuerpos vertebrales y el adelgazamiento de los pedículos y las láminas, con el posterior aumento de los agujeros de conjunción. En ocasiones, la duramadre protruye a través de estos agujeros lo que produce la fuga de líquido cefalorraquídeo, lo que da a la formación de quistes aracnoideos y meningoceles^(2,13,14).

En radiografía, se aprecia ensanchamiento de la distancia interpeduncular en la proyección anteroposterior y scalloping posterior de los cuerpos vertebrales en proyección lateral^(2,15).

La tomografía computarizada, se observa remodelación de la pared posterior de los cuerpos vertebrales, dilatación del saco tecal con la remodelación posterior de los cuerpos vertebrales; el ensanchamiento es más significativo por lo general a nivel del sacro, criterio mayor de ectasia dural⁽²⁾.

El estudio por IRM, se considera el estudio ideal para el diagnóstico de ED^(2,13,14), en el cual se puede constatar: **(a)** 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 (líquido cefalorraquídeo) y comunicados con el saco dural; **(b)** Acúmulo de las raíces nerviosas dentro de los divertículos con adhesión y convergencia de la cauda equina dentro del saco aracnoideo, causando una imagen de saco dural vacío, más apreciable en imágenes potenciadas en T2; **(c)** Scalloping de los elementos posteriores vertebrales (pedículos, laminas y apófisis espinosas) lo que es característico de un proceso de larga evolución y **(d)** erosiones posteriores de los cuerpos vertebrales (infrecuente).

Ahn *et al.* describieron en IRM que la ED está presente si existe un criterio mayor o dos menores. **Criterios mayores:** **(a)** Ancho del saco dural por debajo de S1 mayor que en L4 o sobre L4; **(b)** Presencia de un meningocele sacro anterior. **Criterios menores:**

(a) Scalloping en aspecto posterior del cuerpo vertebral S1 > 3,5 mm; **(b)** Diámetro de la vaina de la raíz nerviosa > 6,5 mm a nivel de L5⁽²⁾.

Oosterhof, *et al.*, también describe criterios cuantitativos para ectasia dural en IRM, en quien se calcula la relación del diámetro del saco dural dividido por el ancho de los cuerpos vertebrales en el plano sagital medio en los niveles L1 a S1 o DSR (dural sac ratio), tienen que ser mayores que 0.64 en L1, 0.55 en L2, 0.47 en L3, 0.48 en L4, 0.48 en L5 y 0.57 en S1 en pacientes adultos⁽²⁾. En niños no hay criterios establecidos⁽²⁾.

En la actualidad se propone el sistema de clasificación de Fattori⁽¹⁴⁾ que determina el grado severidad de ED^(Tabla).

Como diagnósticos diferenciales se incluyen: los quistes aracnoideos congénitos, tumores intrarraquídeos, herniación idiopática del cordón, avulsión de raíz nerviosa (trauma), mielopatía crónica, quistes de Tarlov^(11,14).

Discussion

The mechanism by which dural ectasia occurs is still unknown^(11,12). However, the most accepted theory is due to a continuous and pulsatile increase in cerebrospinal fluid over the abnormal dura mater which produces its dilation. This phenomenon of pressure on dural sac contributes to gradual erosion of the vertebral bodies and thinning of the pedicles and laminae, with the subsequent increase in intervertebral foramen. Sometimes the dura protrudes through these foramina, causing cerebrospinal fluid to leak, leading to the formation of arachnoid cysts and meningoceles.

X-Ray, see widening of interpeduncular distance in anteroposterior projection and posterior scalloping of the vertebral bodies in lateral projection^(2,15).



OPOSICIONES

Servicio Andaluz de Salud

¡Trabajar en la Administración pública es ahora más fácil!

www.edicionesrodio.com






Computed tomography see remodeling of posterior wall of the vertebral bodies, dilation of thecal sac with subsequent remodeling of vertebral bodies; the widening is more significant, usually at level of the sacrum, a major criterion for dural ectasia⁽²⁾.

MRI is considered the ideal study for its diagnosis of DE^(2,13,14), in which it can be verified: **(a)** Expansion of the spinal canal, ectasia of the dural sac at different levels of the spine, with formation of arachnoid diverticula with same signal intensity as that of the CSF and communicated with dural sac; **(b)** Accumulation of nerve roots within diverticula with adhesion and convergence of equine tail within the arachnoid sac, causing an image of an empty dural sac, more noticeable in T2-weighted images; **(c)** Festoon of the posterior vertebral elements (pedicles, laminae and spinous processes) which is characteristic of a long evolution process and **(d)** posterior erosions of the vertebral bodies (infrequent).

Ahn et al. described in MRI that DE, is present if there is one major or two minor criteria. **Major criteria:** **(a)** Width of the dural sac below S1 greater than at L4 or above L4; **(b)** Presence of an anterior sacral meningocele. **Minor criteria:** **(a)** Scalloping in posterior aspect of the vertebral body S1 > 3.5 mm; **(b)** Nerve root sheath diameter > 6.5 mm at the level of L5⁽²⁾.

Differential diagnoses include: congenital arachnoid cysts, intra-spinal tumors, idiopathic cord herniation, nerve root avulsion (trauma), chronic myelopathy, Tarlov cysts^(11,14).

Conclusión

La ED es una entidad infrecuente y multifactorial, su diagnóstico depende de los hallazgos por imagen, en especial los estudios por resonancia magnética permiten caracterizar y clasificar esta anomalía, para así orientar un adecuado abordaje terapéutico en estos pacientes.

Conclusion

DE is a rare and multifactorial entity, its diagnosis depends on the imaging findings, especially MRI studies allow characterizing and classifying this anomaly, in order to guide an adequate therapeutic approach in these patients.

Declaración de transparencia

El autor principal (defensor del manuscrito) asegura que el contenido de este trabajo es original y no ha sido publicado previamente ni está enviado ni sometido a consideración a cualquier otra publicación, en su totalidad o en alguna de sus partes.

Conflicto de Intereses

No existen.

Fuentes de Financiación

Ninguna.

Publicación

Este trabajo no ha sido presentado en ningún evento científico (congreso o jornada).

BIBLIOGRAFÍA

1. Ahn NU, Sponseller PD, Ahn UM, Nallamshetty L, Rose PS, Buchowski JM, et al. *Dural ectasia in the Marfan syndrome: MR and CT findings and criteria*. Genet Med. 2000; 2(3):173-9. DOI: 10.1097/00125817-200005000-00003.
2. Pichott A, Guzmán G, Aguirre D, Bernstein T, Fariña Guillermo, Espinoza A. *Ectasia dural e hipotensión endocraneal en síndrome de Marfán*. Rev Chil Pediatr. 2020; 91(4):591-596. DOI: 10.32641/rchped.v91i4.1233.
3. Boker T, Vanem TT, Pripp AH, Hendriksen SR, Paus B, Jorgen H, et al. *Dural ectasia in Marfan syndrome and other hereditary connective tissue disorders: a 10-year follow-up study*. Clinical Study. The Spine Journal. 2019:1412-1421.
4. Jain VV, Anadio JM, Chan G, Sturm PF, Crawford AH. *Dural ectasia in a child with Larsen syndrome*. J Pediatr Orthop. 2014; 34:44-49.
5. Huang ZX, Deng WM, Guo X, Lin CL, Li TW. *Lumbar bone erosion with anterior dural ectasia in ankylosing spondylitis: a case report*. J Int Med Res. 2019;47(3):1395-1400. DOI:10.1177/0300060519827701.

6. Hoon O, Gyun S, Hun J, Hwi D, Hoon K, Won K, et al. *A Case of Dural Ectasia with Low Back Pain and Sciatica Treated with Integrative Korean Medical Treatment*. J Acupunct Res 2019; 36(3):182-185. DOI: 10.13045/jar.2019.00164.

7. Maksymowych WP. *Imaging in Axial Spondyloarthritis: Evaluation of Inflammatory and Structural Changes*. Rheum Dis Clin North Am, 2016, 42(4): 645-662.

8. Plais N, Connolly PH, Lafage R, Jacobs D, Lafage V, Schwab F. *Dystrophic Lumbar Kyphoscoliosis Associated with Giant Dural Ectasia in a 19-Year-Old Patient with Neurofibromatosis Type 1*. Case Report. SN Compr. Clin. Med. 21 .2020. DOI: 10.1007/s42399-020-00458-y.

9. Nallamshetty L, Ahn NU, Ahn UM, Nallamshetty HS, Rose PS, Buchowski J et al. *Dural ectasia and back pain: Review of the literature and case report*. J Spinal Disord Tech 2002; 15; 326-329.

10. Bachhav VD, Dua SG, Jhaveri MD. *Dural Ectasia and Cauda Equina Syndrome: A Rare Complication of Long-standing Fusion*. Asian J Neurosurg. 2018;13(2):465-467. DOI: 10.4103/ajns.AJNS_113_16.

11. De La Hoz M, Corbella C, Pasetto S, Caiazzo F, Dolz JL, Elías A. *Ectasia Dural con divertículos aracnoideales como causa de Síndrome de Cauda Equina en pacientes con Espondilitis Anquilosante [poster]*.2012. DOI: 10.1594/seram2012/S-0647.

12. Sheikhzadeh S, Sondermann C, Rybczynski M, Habermann CR, Brockstaedt L, Keyser B, et al. *Com-*

prehensive analysis of dural ectasia in 150 patients with a causative FBN1 mutation. Clin Genet 2014; 86: 238–45.

13. Ahn NU, Nallamshetty L, Ahn UM, et al. *Dural ectasia and conventional radiography in the Marfan lumbosacral spine*. Skeletal Radiol. 2001; 30:338-45.

14. Fattori R, Nienaber CA, Descovich B, et al. *Importance of dural ectasia in phenotypic assessment of Marfan's syndrome*. Lancet. 1999; 354:910–3.

15. A. Mesfin, Ahn NU, Carrino JA, Sponseller PD. *The Spine Journal*. 2013: 62–67. DOI: 10.1016/j.spinee.2012.10.021.

Leyendas de imágenes

Figura 1: IRM de columna lumbosacra. (a) Sagital T2, (b) Sagital T1, (c) Mielografía: saco dural ectásico (flechas blancas); (d) axial T2: Divertículos aracnoideos con scalloping anterior de las láminas y de las apófisis espinosas (flechas amarillas) además, desplazamiento posterior de las raíces de la cauda (flechas rojas).

Figura 2: IRM de columna lumbosacra. (a) Coronal T1, escoliosis dextro-convexa (flecha verde); (b) Sagital T1, (c) Sagital T2 (d) Mielografía: saco dural ectásico (flechas blancas); (e) Coronal y aproximación en axial T2: Divertículos aracnoideos con scalloping y desplazamiento de la cauda.

Tabla: Clasificación de ectasia dural según Fattori.

Grado	Ectasia dural	Características
0	Normal	Saco dural rectilíneo y regular.
1	Leve	<ul style="list-style-type: none"> Abombamiento del saco dural Ausencia de grasa epidural a nivel de la pared posterior de un cuerpo vertebral. Presencia de pequeños quistes radiculares, o ambas características.
2	Moderada	<ul style="list-style-type: none"> Abombamiento del saco dural. Ausencia de grasa epidural a nivel de la pared posterior de dos o más cuerpos vertebrales. Presencia de quiste radicular grande.
3	Severa	Presencia de meningocele anterior sacro.

Tabla: sistema de clasificación de Fattori⁽¹⁴⁾ que determina el grado severidad de ED.