

Ectasia dural y dolor lumbar en pacientes con síndrome de Marfan

Ectasia and lumbar pain associated with marfan syndrome

Sanz Ayán MP¹, Forteza Gil A², Álvarez Badillo A³, Lagares Gómez-Abascal A⁴, Ramos González A⁵, Sánchez Sánchez V⁶, Cortina Romero JM²

¹ Unidad de Síndrome de Marfan. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, ²Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario 12 de Octubre. ³Departamento de Medicina Física y Rehabilitación de la Universidad Complutense Madrid. ⁴Servicio de Neurocirugía. ⁵Servicio de Radiología. ⁶Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid.

Esta investigación ha sido financiada por FUNDACIÓN MAPFRE

Resumen

Objetivo: Evaluar clínica y radiológicamente si la presencia y el volumen de la ectasia dural (ED) se asocia con dolor lumbar en pacientes con Síndrome de Marfan (SM).

Material y Método: 92 pacientes diagnosticados de SM según los criterios de Gante fueron estudiados de forma prospectiva durante un año. Se les realizó una historia clínica, pruebas de imagen, incluyendo una resonancia magnética de columna lumbar volumétrica y se les entregaron 3 cuestionarios: SRS 22 (Scoliosis Research Society) y SF 36 v-2 e Índice de discapacidad de Oswestry en función del que subdividimos la muestra en grupo I (pacientes con dolor lumbar moderado o grave) y grupo II (pacientes sin dolor lumbar).

Resultados: Se realizó análisis multivariante de las variables relacionadas con el dolor lumbar, alcanzando la ED significación estadística. Estaba presente en el 75,9% de los pacientes del grupo I, y en el 49,2% del grupo II. La presencia de la ED se asocian con dolor lumbar en pacientes con SM ($p=0,016$) y con la presencia de deformidad vertebral ($p<0,001$).

Conclusiones: La presencia y el tamaño de la ED se asocian de forma significativa con dolor lumbar en el SM pero el *scalloping* no influye en la mayor intensidad del dolor.

Palabras clave:

Canal espinal. Ectasia dural. Dolor lumbar. Rehabilitación. Síndrome de Marfan. Sistema nervioso central.

Abstract

Objective: Evaluate clinically and radiographically whether the presence and size of dural ectasia (ED) is associated with low back pain in patients with Marfan syndrome (MS).

Material and method: 92 patients diagnosed with MS according to Ghent criteria were studied prospectively for one year. Underwent a medical history, imaging tests, including a lumbar spine MRI volumetric and 3 questionnaires were given: SRS 22 (Scoliosis Research Society) and SF 36 v-2 and Oswestry Disability Index subdivided according to the sample in group I (patients with moderate lower back pain and / or severe) and group II (patients without pain).

Results: Multivariate analysis of variables related to low back pain, the ED reached statistical significance. ED was present in 75.9% of patients in group I, and 49.2% in group II. The presence of ED is associated with low back pain in patients with MS with an OR of 3.24 (1.21 to 8.68) $p=0.016$ and the presence of vertebral deformity (scallopings) with an OR of 129, 83 (16.1 to 1047.74) $p<0.001$.

Conclusion: The presence and size of ED was significantly associated with LBP in the SM but the «scallopings» does not affect the increased intensity of pain.

Key words:

Spinal canal. Dural Ectasia, low Back pain. Rehabilitation. Marfan syndrome. Central nervous system.

Correspondencia

MP Sanz Ayán
Servicio de Rehabilitación. Hospital 12 de Octubre.
Av de Andalucía s/n Km 5,4 C.P. 28041 Madrid.
ayan0@yahoo.es

Introducción

El Síndrome de Marfan (SM) es un trastorno hereditario del tejido conectivo que puede afectar al corazón, vasos sanguíneos, pulmones, ojos, huesos, ligamentos, piel y membrana fibrosa que cubre el sistema nervioso central [1]. Es de las más frecuentes de las enfermedades raras, siendo su incidencia de 1 por cada 5000 a 10000 nacimientos [2][3]. El SM está causado por una mutación en el gen que codifica la fibrilina (FBN1), aunque recientemente se ha descubierto la importancia del factor transformante de crecimiento beta (TGF- β) en la génesis de la enfermedad [4][5].

La Ectasia Dural (ED) se define como el ensanchamiento del saco dural por debajo de L5 estando presente en pacientes con trastornos del tejido conectivo y en más del 60% de SM [6]. Entre la variada sintomatología musculoesquelética del SM, lo más frecuente es el dolor dorsal y lumbar, en más del 50% de los pacientes, resultando muchas veces incapacitante [7][8]. Su etiología no está aún definida y no se ha establecido una relación entre la ED y el dolor lumbar [6][9][10] no existiendo la suficiente evidencia para afirmar que la ED sea causante del dolor lumbar en estos pacientes. Conocer la etiología de este dolor es fundamental para poder ofrecer un tratamiento óptimo.

El objetivo del presente trabajo es evaluar clínica y mediante RMN si la presencia y el volumen de la ED se asocia con dolor lumbar en pacientes con SM. Así mismo, pretendemos conocer cuál es la frecuencia de la ED en esta población, determinar la incapacidad que origina el dolor lumbar en estos pacientes, y conocer cómo afecta a su relación con el entorno y su vida diaria.

Población y metodología

Se evaluaron prospectivamente 131 pacientes consecutivos con SM (criterios de Gante positivos [11]) durante un año. Treinta y nueve pacientes quedaron excluidos, por imposibilidad para realizar RMN (10), cirugía previa de columna vertebral (10), escoliosis con ángulo de Cobb $>20^\circ$ (14), hernia discal lumbar (2), megapófisis lumbar (1) y espondilolisis (2).

De los 92 pacientes que cumplían los criterios de inclusión, 45 (49%) eran hombres y 47 (51%) mujeres, y de ellos 26 niños menores de 15 años (13 niños y 13 niñas). Se clasificaron en dos grupos, grupo I con dolor lumbar (29 sujetos 10 hombres y 19 mujeres) y grupo II sin dolor lumbar (63 sujetos, 35 hombres y 28 mujeres).

La edad media de la población adulta fue de 34 (DE: 12) años y la de los niños de 10 (DE: 3) años. La talla y el peso medio en varones fue de 183 (DE: 2) cm y 74 (DE: 21) Kg respectivamente y en mujeres fue 162 (DE: 27) cm y 57 (DE: 16)

Kg. La edad media a la que se realizó el diagnóstico fue de 16 años y el motivo por el que se acudió a la primera consulta fue por causa osteoarticular en el 23% de los pacientes, por causa ocular en el 16%, por causa cardiovascular en el 25%, por causa familiar en el 33% y por otros motivos en el 3%.

Las características físicas y afectaciones por sistemas fueron dolicoostenomelia 91,3% (84), aracnodactilia 88% (81), pectus carinatum 15,2% (14) y excavatum 19,6% (18), facies típica 85,9% (79) (dolicocefalia, prognatismo mandibular, hipertelorismo, prominencia frontal, paladar ojival, ...), escoliosis ángulo de Cobb $<20^\circ$, 64,1% (59), pies planos 27,2% (25), pies cavos 18,5% (17), protrusión acetabular 12% (11), afectación ocular 43,5% (40), dilatación de la raíz de aorta 71,7% (66), prolapso mitral 34,8% (32), cefalea 45,7% (42) y ectasia dural 57,6% (53).

A todos los pacientes se les realizó una RMN volumétrica para valorar la presencia o ausencia de ED y se les explicó con detalle el estudio, firmando el correspondiente consentimiento informado.

Se utilizaron tres cuestionarios validados para la población española, para valorar el nivel de discapacidad del dolor lumbar y otros aspectos psicológicos relacionados, el índice de discapacidad de Oswestry, el SRS 22 (Scoliosis Research Society) y el SF-36, v2.

Las variables analizadas fueron edad, sexo, comunidad autónoma de la que proceden, actividad laboral; historia familiar de SM, años desde el diagnóstico y causa que lo propició; alteraciones musculo-esqueléticas: pectus carinatum o excavatum, escoliosis, pies planos, signo de la muñeca y el pulgar, protrusión acetabular, aspecto facial; datos sobre la existencia de patología cardiovascular y ocular; presencia de dolor cervical, dorsal y lumbar; dolor abdominal, alteración de esfínteres, dolor en miembros inferiores, déficit motor y sensitivo; presencia de cefaleas; duración del dolor lumbar y si requirió tomar algún tipo de fármaco para su mejoría sintomática; si ha realizado alguna técnica de Rehabilitación en relación con el dolor lumbar y si ha precisado a lo largo de su vida algún tipo de ortoprótesis.

A todos los pacientes se les realizó una RMN de columna lumbosacra (equipo Signa Excite Hd 12-D; Gradient Set 33mt/m/ 120 t/m/seg Softime: scantools 11.0).

Cálculo y determinación del volumen de la ectasia dural

La presencia o ausencia de ED fue consensuada por una especialista en Radiodiagnóstico y por una especialista en Rehabilitación. Los criterios utilizados para determinar la presencia de ED fueron ancho mediosagital del saco en S1 mayor que el ancho por encima de L4, la existencia de erosión ósea de los cuerpos vertebrales central, en el plano sagi-

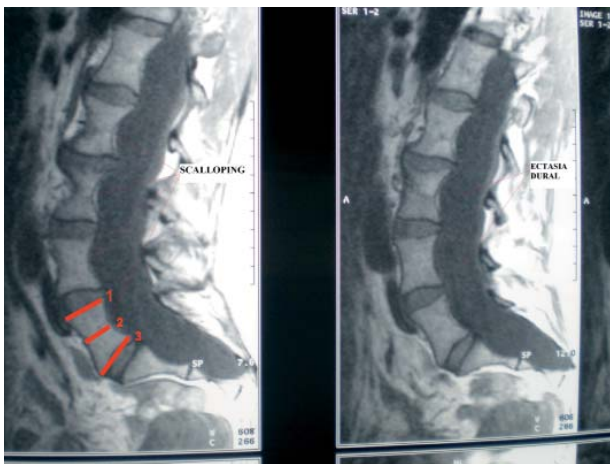


Fig. 1. Diámetros lineales de la vértebra L5 mostrando *scalloping* y Ectasia Dural.

tal, producido por el abombamiento de la duramadre a ese nivel (*scalloping*) y presencia de meningocele anterior.

La medición del volumen de la ED y la medición del *scalloping* (Analyze 8.1 (Academic) Biomedical Imaging), permitió seleccionar el área de interés (ED desde platillo superior de L4 a platillo inferior de S1 en la proyección sagital detectando áreas de igual densidad) en cada uno de los aproximadamente 100 cortes que se necesitan para hacer una medición volumétrica. El estudio fue realizado por una única evaluadora, para disminuir posibles sesgos. Posteriormente el *software* hace un cálculo matemático y nos ofrece los resultados del volumen en milímetros cúbicos (mm³). Este método de medición volumétrica se ha utilizado y validado en patologías pulmonares [12].

El *software* también permitió medir los diámetros lineales de las vértebras L4, L5 y S1 para poder calcular el *scalloping* mediante la siguiente fórmula $(d1+d3 / 2) - d2$ siendo d1 el diámetro del platillo superior vertebral, d2 el diámetro central o medio de la vértebra y d3 el diámetro del platillo inferior vertebral medido en milímetros (mm) dándonos infor-

mación de la deformidad que produce la ED sobre estas vértebras (Figura 1) [8]. El *scalloping* mayor de 3,5, a nivel de S1, fue un criterio menor de ectasia dural [6].

Las variables cualitativas se presentan con su distribución de frecuencias. Las variables cuantitativas se resumen en su media y desviación estándar (DE) o en mediana y rango intercuartil (RIQ) en caso de asimetría. Se evaluó la asociación entre variables cualitativas con el test de χ^2 o prueba exacta de Fisher, en el caso de que más de un 25% de los esperados fueran menores de 5. Se estimó el efecto con la *odds ratio* (OR) y su intervalo de confianza al 95% (IC 95%). Se ajustaron los efectos con un modelo de regresión logística. Se analizó el comportamiento de las variables cuantitativas por cada una de las variables independientes categorizadas mediante el test de la t de Student (en comparaciones de una variable con dos categorías), previo estudio de la homogeneidad de varianzas, o test no paramétricos (U de Mann-Witney) en caso de asimetría. Se presentan las diferencias absolutas junto a su IC 95%. En todos los contrastes de hipótesis se rechazó la hipótesis nula con un error de tipo I o error α menor a 0,05. El paquete informático utilizado fue SPSS para Windows versión 15.0.

Resultados

La frecuencia de ED en nuestra serie se presentó con un Intervalo de confianza (IC) al 95% entre 46,97-68,25%. Los síntomas relacionados con la ED se recogen en la tabla 1.

En el análisis univariante encontramos una asociación significativa con respecto a la presencia de ED en las siguientes variables: aracnodactilia, OR de 4,30 (IC 95% 1,07-17,45; p=0,048), facies típica, OR de 3,67 (IC al 95% 1,04- 12,98; p=0,035), afectación ocular, OR de 3,07 (IC al 95% 1,27-7,43; p=0,011), y *scalloping*, OR de 129,83 (IC 95% 16,1-1047,74; p<0,001).

No se observó asociación significativa con la cefalea (p=0,733), dolor y déficit en miembros inferiores (MMII) (p=0,503 y p=0,11 respectivamente), presencia de dilatación de aorta (p=0,990), ni dolor abdominal (p=0,754). Se ajustó un modelo de regresión logística para evaluar los factores in-

Tabla 1. Frecuencia de síntomas globales de la muestra

Dolor Lumbar	Dolor Cervi/Dors	Dolor Abd	Dolor MMII	Déf. Mot	Ect. Dural	Volum mm ³	Meni Ant	Scallop	Cefalea
N= 29	n= 29	n= 11	n= 27	n=12	n=53		n=1	n=42	n=42
31,5%	31,5%	12%	29,3%	13%	57,6%	19027± 20465	1,1%	45,7%	45,7%

Dolor Lumbar, Dolor cervical o dorsal (Dolor Cervi/Dors), Dolor Abdominal (Dolor Abd), Dolor en miembros inferiores (Dolor MMII), Déficit motor (Déf. Mot), presencia de ectasia dural (Ect. Dural), medición del volumen de la ectasia (Volum mm³), presencia de Meningocele anterior (M. Ant), presencia de *scalloping* (Scallop), Cefalea

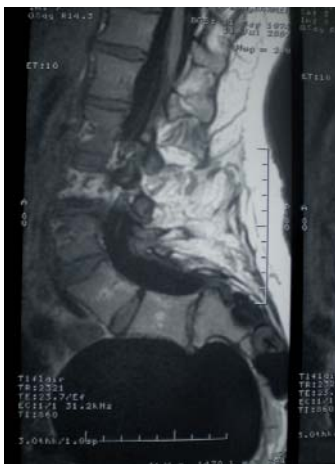


Fig. 2. Meningocele anterior en paciente con SM.

dependientes asociados a ED. El dolor lumbar se asoció de forma independiente a ectasia dural OR de 3,82 (IC95% 1,30-11,28; $p=0,015$).

Grupo I

En el grupo I o de «dolor lumbar» (Oswestry ≥ 21) 22 de los 29 pacientes tenían ED en la RMN, no asociada a otro tipo de anomalías en la columna lumbar. El promedio del volumen dural en estos pacientes fue de $26.300,37 \pm 20.315,47$ mm³ y se ha evidenciado un único caso de meningocele anterior sacro (Figura 2). De estos pacientes, 10 presentaban alteraciones motoras en miembros inferiores. Ningún paciente presentó historia de incontinencia ni retención esfinteriana y los reflejos osteotendinosos fueron normales. La media de duración de dolor lumbar fue de 856 días (2 años y 4 meses).

Grupo II

En el grupo II o de «no dolor» (Oswestry < 21) 31 de los 63 sujetos tenían ED en la RMN, no asociada a otro tipo de anomalías en columna lumbar. El promedio del volumen dural en estos pacientes fue de $15.679,61 \pm 19.804,27$ mm³ y no se evidenciaron casos de meningocele anterior sacro. De estos, 7 pacientes presentaron algún tipo de alteración motora en miembros inferiores. Ningún paciente presentó historia de incontinencia ni retención esfinteriana y los reflejos osteotendinosos fueron normales.

Encontramos diferencia significativa en la proporción de pacientes con ED en el grupo I con respecto al grupo II, OR 3,24, con un intervalo de confianza (IC) al 95%, 1,21-8,68 $p=0,016$. (Tabla 2). La media de volumen dural de pacientes en el Grupo I fue de $26.300,37 \pm 20.315,47$ mm³ y en los pacientes del grupo II fue de $15.679,61 \pm 19.804,27$ mm³. La

diferencia de medias del volumen de la ectasia del Grupo I frente al II fue significativa ($p=0,020$) (Tabla 3).

Sin embargo, no observamos diferencias entre dicha relación frente a los valores de deformidad vertebral medidos por el *scalloping* de L4, L5 y S1. Las diferencias de medias de los valores medios de *scalloping* en pacientes con dolor lumbar con y sin ED fueron significativas, tanto en L4 ($p=0,040$) como en S1 ($p=0,003$) (Tabla 4).

En la valoración del SRS 22 total y sus distintas dimensiones, la diferencia de medias entre ambos grupos fue significativa (-1,2 (-1,30;-0,73) IC 95%; $p<0,001$), al igual que ocurrió con el cuestionario de calidad de vida general (SF-36) ($p<0,001$). (Figura 3).

Como se evidencia en la Figura 4 se observó una correlación lineal y positiva del Índice de discapacidad de Oswestry en relación al volumen de la ED ($r=0,20$; $p=0,05$) y una correlación lineal, fuerte y negativa del cuestionario de calidad de vida SRS-22 con respecto al volumen ($r= -0,27$; $p=0,05$).

Discusión

La ectasia dural, además de en el síndrome de Marfán, aparece en otras afecciones del tejido conectivo [13-15]. En otros casos puede ser idiopática, encontrarse presente en anomalías congénitas [16] o estar causada por un traumatismo. La prevalencia de ED en el SM oscila entre el 56 y el 65% [17] y se ha mostrado como causante de la deformidad de los cuerpos vertebrales lumbosacros [8][17].

La ED en el SM es la segunda manifestación más común, después de la dilatación de la aorta [6][11] y los síntomas del SM con presencia de ED son el dolor lumbar, debilidad y dolor en MMII, alteración de esfínteres, dolor abdominal y cefalea [6][18]. La relación entre el dolor lumbar con la ED en estos pacientes no se ha establecido. Ahn et al. [6] presentaron una muestra de 32 pacientes que divide en dos grupos, uno con dolor lumbar moderado o severo y otro sin dolor lumbar; encontrando mayor volumen de ED en el grupo de dolor comparado con el de no dolor, sin hacer referencia a la discapacidad que origina en estos pacientes. Por su parte, Pyeritz et al. [17] en una muestra de 56 pacientes evaluaron los cambios óseos de la columna lumbar sin referenciar la sintomatología clínica y observaron que los cambios óseos producidos no se relacionaron con la gravedad fenotípica. Oostherhf et al. [19] presentaron una muestra de 44 pacientes y valoraron las medidas de los cuerpos vertebrales de los pacientes con SM sin referenciar al volumen ni a la clínica. Teorizaron sobre la influencia de la presión hidrostática en el desarrollo de la ED por encontrarse dicha dilatación en las últimas vértebras lumbares y primera sacra. En nuestra muestra hemos encontrado cuatro casos de ED en la región torácica sin afecta-

Tabla 2. Frecuencia de síntomas en pacientes con Síndrome de Marfan y con Ectasia Dural

Variables	% Ectasia Dural (n° casos/n)	Odds ratio (IC 95%)	p
Sexo			
Hombre	53,3 (24/45)	1,41 (0,61-3,23)	0,615
Mujer	61,7 (29/47)	1	
Dolor Lumbar			
Grupo I Sí	75,9 (22/29)	3,24 (1,21-8,68)	0,016
Grupo II No	49,2 (31/63)	1	
Dolicostenomelia			
Sí	60,7 (51/84)	4,64 (0,88-24,36)	0,067
No	25 (2/8)	1	
Aracnodactilia			
Sí	61,7(50/81)	4,30 (1,07-17,45)	0,048
No	27,3 (3/11)	1	
Facies Típica			
Sí	62 (49/79)	3,67 (1,04- 12,98)	0,035
No	30,8 (4/13)	1	
Pectus Carinatum			
Sí	78,6 (11/14)	3,14 (0,81-12,14)	0,085
No	53,8 (42/78)	1	
Pectus Excavatum			
Sí	72,2 (13/18)	2,21 (0,71-6,829)	0,162
No	54,1 (40/74)	1	
Afectación Ocular			
Sí	72,5 (29/40)	3,07 (1,27-7,43)	0,011
No	46,2 (24/52)	1	
Dilatación de Ao			
Sí	57,6 (38/66)	0,99 (0,39- 2,49)	0,990
No	57,7 (15/26)	1	
Cefalea			
Sí	59,5 (25/42)	1,15 (0,5-2,65)	0,733
No	56 (28/50)		
Scalloping			
Sí	97,6 (41/42)	129,83 (16,1- 1047,74)	<0,001
No	24 (12/50)	1	
Déficit motor MMII			
Sí	75 (9/12)	2,45 (0,61-9,74)	0,191
No	55 (44/80)	1	
Dolor en MMII			
Sí	63 (17/27)	1,36 (0,54- 3,44)	0,503
No	55,4 (36/65)	1	
Dolor Abdominal			
Sí	63,6 (7/11)	1,33 (0,36- 4,99)	0,754
No	56,8 (46/81)	1	

Tabla 3. Diferencia de medias del Grupo I (dolor lumbar) con ED con respecto al grupo II (sin dolor lumbar) con ED

	Grupo I y ED Sí Media (DE)	Grupo II y ED Sí Media (DE)	Diferencia media IC 95%	p
Edad	34,14(12,64)	22,58(13,18)	11,55(4,30;18,81)	0,002
Talla	175,05(9,96)	169,50(39,83)	5,54(-11,93;23,00)	0,527
Edad al Dx	18,36(16,62)	10,84(10,42)	7,52(-0,633;15,68)	0,069
Volumen	26300,37(20315,47)	15679,61(19804,27)	10620,77(1720,27;19521,27)	0,020
VS L4	3,82(2,08)	3,68(2,19)	0,13(-1,07;1,33)	0,824
VS L5	4,40(2,32)	4,25(2,58)	0,15(-1,24;1,53)	0,832
VS S1	4,99(3,08)	3,97(2,81)	1,02(-0,61;2,66)	0,216
Duración DL	1684,82(1588,55)	493,45(1296,81)	1191,37(360,22;2022,51)	0,006
Minusvalía	50,80(21,05)	46,08(17,69)	4,72(-12,50;21,93)	0,574
Oswestry	30,09(10,28)	5,48(6,39)	24,61(19,57;29,64)	<0,001
SRS22 t	3,13(0,58)	4,15(0,34)	-1,02(-1,30;-0,73)	<0,001
-Func-Activ	3,35(0,68)	4,25(0,32)	-0,90(-1,22;-0,76)	<0,001
-Dolor	2,81(0,71)	4,50(0,52)	-1,69(-2,03;-1,34)	<0,001
-Autoimag	2,69(0,95)	3,77(0,53)	-1,08(-1,54;-0,62)	<0,001
-Salud Men	3,46(0,75)	4,07(0,52)	-0,61(-0,96;-0,26)	0,001
SF36 PF	57,50(22,71)	87,74(10,86)	-30,24(-40,94;-19,54)	<0,001
SF36 RP	52,56(30,11)	90,12(17,66)	-37,56(-52,16;-22,96)	<0,001
SF36 BP	38,33(17,82)	76,97(25,33)	-38,63(-51,48;-25,79)	<0,001
SF36 GH	38,64(18,98)	52,64(15,67)	-14,49(-24,07;-4,91)	0,004
SF36 VT	42,04(20,97)	66,33(15,78)	-24,28(-34,41;-14,15)	<0,001
SF36 SF	64,77(27,99)	90,72(19,62)	-25,95(-40,02;-11,89)	0,001
SF36RE	77,78(24,91)	94,62(11,50)	-16,84(-28,80;-4,89)	0,008
SF36MH	66,14(4,34)	77,00(15,68)	-10,86(-20,89;-0,83)	0,034
AGG PHY	-1,57(0,84)	-0,03(0,59)	-1,54(-1,95;-1,14)	<0,001
AGG MENT	-0,33(1,15)	0,27(0,84)	-0,60(-1,20;0,00)	0,048
PCS US	34,25(8,41)	49,68(5,95)	-15,42(-19,46-11,39)	<0,001
MCS US	46,63(11,51)	52,66(8,42)	-6,03(-12,01;-0,05)	0,048

Dx (Diagnóstico). Volumen ED(mm3). Duración DL (duración del dolor lumbar, días), VS L4, L5 y S1(valor del scalloping en L4, L5 y S1 medido en centímetros (cm)) Minusvalía(%).

Tabla 4. Medias de Scalloping en Pacientes con Síndrome de Marfan y dolor lumbar con y sin Ectasia Dural

	Grupo I y ED Sí Media (DE)	Grupo II y ED Sí Media (DE)	Diferencia media IC 95%	p
VS L4	3,82 (2,08)	1,99 (1,38)	1,82 (0,09;3,56)	0,040
VS L5	4,40 (2,32)	2,60 (1,27)	1,80 (-0,11;3,70)	0,063
VS S1	4,99 (3,08)	2,24 (1,33)	2,75 (1,04;4,45)	0,003

ción lumbar. Por esto se podría pensar, que aunque la presión hidrostática que ejerce el líquido cefalorraquídeo sobre la zona lumbar favorece el aumento de la dilatación, al aparecer también en zonas de baja presión, podríamos considerarlo como otro signo más del SM, sin tener en cuenta la presión hidrostática como un factor de agravamiento.

Nuestro estudio presenta la serie más numerosa para esta-

blecer la relación entre el dolor lumbar y la ED en el SM; la ED es significativamente más frecuente en los pacientes que presentan dolor lumbar. La ED estuvo presente en el 75,9% del Grupo I y en el 49,2% del Grupo II, esto sugiere que la ED está asociada con el dolor lumbar aunque hemos observado que la mera presencia de ED no implica necesariamente que el paciente tenga dolor. También observamos que la me-

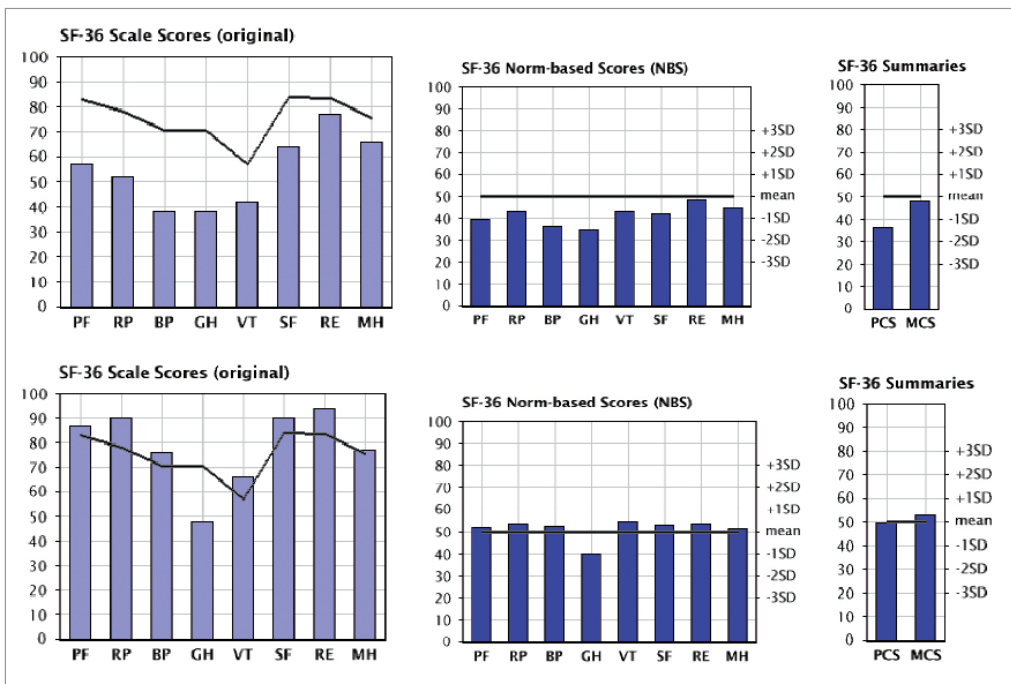


Fig. 3. Comparativa de resultados de Cuestionario de calidad de vida SF-36 entre Grupo I (Dolor Lumbar) + Ectasia Dural (A) y Grupo II (sin dolor lumbar) + Ectasia Dural (B).

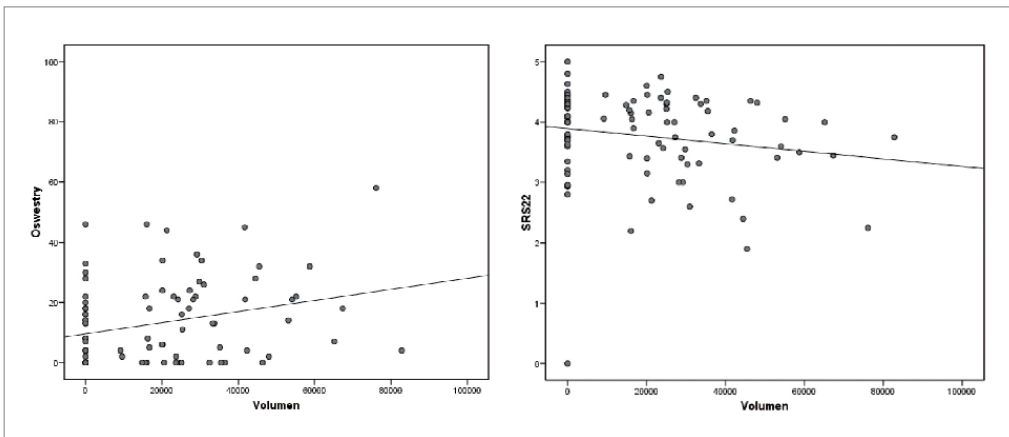


Fig. 4. Correlación entre Oswestry y volumen de ED y cuestionario SRS-22 y volumen de ED.

dia del volumen encontrado es mayor en el Grupo I que en el Grupo II existiendo una correlación entre el volumen de la ED y el índice de discapacidad de Oswestry, a mayor volumen mayor discapacidad. Asimismo, existe también correlación entre el volumen y el cuestionario de calidad de vida SRS-22, a mayor volumen menor SRS-22 en todas sus dimensiones. Estos datos sugieren que los tratamientos dirigi-

dos a disminuir la producción de líquido dural ayudan en el alivio de los síntomas relacionados con la ED lumbar. Sorprende que no existan diferencias significativas en las medias de los valores del *scalloping* en L4, L5 y S1 entre ambos grupos con presencia de ED y aunque la presencia de ED sí produce mayor deformidad vertebral [8][19], la presencia de esa mayor deformidad no produce más dolor.

Valorando las medias del índice de Oswestry encontramos evidencia significativa en todas sus dimensiones, existiendo una menor puntuación media llamativa en la variable de la autoimagen en ambos grupos, es decir en la visión física que tienen de sí mismos. Respecto a la valoración que podemos realizar en relación al grado de minusvalía que presentaban estos pacientes se observa que es mayor en el grupo I o de dolor frente al grupo II pero no de forma significativa.

En el cuestionario de calidad de vida SF-36 existe una diferencia significativa entre el grupo I y grupo II en todas las dimensiones. Si hacemos la comparativa con la población general se observa que en el Grupo I con ED su media se encuentra por debajo de 50 en todas las dimensiones y sin embargo en el Grupo II con ED se encuentran todas las dimensiones por encima de 50, salvo la de la salud general (GH) que también se encuentra por debajo. Esto refleja la pérdida de calidad de vida que sufren estos pacientes frente a la población general, en todas las dimensiones que valora el cuestionario.

La presencia y el tamaño de la ED se asocian significativamente con el dolor lumbar en el SM, no así la deformidad vertebral que no se asocia a una mayor intensidad del dolor en estos pacientes. La incapacidad que origina dicho dolor, es mayor en los pacientes con ED y genera una disminución en la calidad de vida en todas sus dimensiones, no sólo entre los dos grupos sino comparado con la población general. ■

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Darwin J, Kuivaniemi H, Tromp G. Enfermedades hereditarias del tejido conectivo. En: Harrison. Principios de medicina interna. 13ª edición. Madrid: Interamericana Mc Graw-Hill de España. 1994. p. 2437-8.
2. Optimizando el diagnóstico de Síndrome de Marfan. Ectasia Dural. Hospital Universitario 12 de Octubre. [página web] Madrid. [fecha de acceso 31 de enero de 2008]. Disponible en: <http://www.cirugíacardiaca.org/html/MedicosyProfesionales/presentaciones/Marfan.ectasia>
3. Pyeritz RE. En: Rimoin DL, David L, Connor JM, Pyeritz RE (eds). Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 1996; 1027-65.
4. Dietz HC. The new therapeutic approaches to mendelian disorders. N Engl J Med 2010; 363:852-63.
5. Dean JCS. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management. Eur J Hum Gen 2007; 15:724-33.
6. Ahn NU, Sponseller PD, Ahn UM, Nallamshetty L, Kuszyk BS, Zinreich SJ. Dural ectasia is associated with back pain in Marfan syndrome. Spine 2000; 25:1562-8.
7. Giampietro PF, Raggio C, Davis JC. Marfan Syndrome: orthopedic and genetic review. Curr Opin Pediatr 2002; 14:35-41.
8. Sponseller PD, Ahn NU, Ahn UM, Nallamshetty L, Rose PS, Kuszyk BS et al. Osseous anatomy of the lumbosacral spine in Marfan syndrome. Spine 2000; 25:2797-802.
9. Foran JRH, Pyeritz RE, Dietz HC, Sponseller PD. Characterization of the symptoms associated with dural ectasia in the Marfan patient. Am J Med Gen 2005; 134A:58-65.
10. Sanz-Ayan MP, Forteza-Gil A, Alvarez-Badillo A, Vargas-Baquero E, Roman-Belmonte JM, Nasarre-Muro de Zaro B, et al. Dural ectasia and lumbar pain associated with Marfan syndrome. Rev Neurol 2008; 47:559-60.
11. Rose PS, Levy HP, Ahn NU, Sponseller PD, Magyari T, Davis J, et al. A comparison of the Berlin and Ghent nosologies and the influence of dural ectasia in the diagnosis of Marfan Syndrome. Genet Med 2000; 2:278-82.
12. Van Hoydonck M, de Vlam K, Westhovens R, Luyten FP, Lories RL. Destructive dural ectasia of dorsal and lumbar spine with cauda equina syndrome in a patient with ankylosing spondylitis. Open Rheumatol J 2010; 4:31-4.
13. MacFarlane IL. Ehlers - Danlos syndrome presenting certain unusual features. J Bone Joint Surg (Br) 1959; 41-B:541-5.
14. Woon CY. Dural ectasia: a manifestation of type 1 neurofibromatosis. CMAJ 2010; 182:1448
15. Avela K, Valanne L, Helenius I, Mäkitie O. Hajdu-Cheney syndrome with severe dural ectasia. Am J Med Genet A 2011; 155A:595-8.
16. Pyeritz RE, Fishman EK, Bernhardt BA, Siegelman SS. Dural ectasia is a common feature of Marfan syndrome. Am J Hum Genet 1988; 43:726-32.
17. Duncan RW, Esses S. Marfan syndrome with back pain secondary to pedicular attenuation. A case report. Spine 1995; 20:1197-8.
18. Oosterhof T, Groenink M, Hulsmans FJ, Mulder BJM, Van der Wall E, Smit R. Quantitative assessment of dural ectasia as a marker for Marfan Syndrome. Radiology 2001; 220:514-8.
19. Nallamshetty L, Ahn NU, Ahn UM, Nallamshetty HS, Rose PS, Buchowski JM. Dural ectasia and back pain: review of the literature and case report. J Spine Dis Tech 2002; 15:326-9.

Conflicto de intereses

Los autores hemos recibido ayuda económica de FUNDACIÓN MAPFRE para la realización de este trabajo. No hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial o de FUNDACIÓN MAPFRE.