

Meningocele sacro anterior que simula quiste de ovario tabicado

Anterior sacral meningocele simulating ovarian cyst baffled

Jesús Ernesto Pérez Torga,^I Pedro Antonio Román Rubio,^I Iraimís García Sánchez,^I Ivette Castillo Arocha,^{II} Llimia Bencomo Rodríguez,^{III} Yamilé Marcos Gutiérrez^{III}

I Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo. Hospital Docente Ginecobstétrico "Ramón González Coro" - Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

II Hospital General Docente Enrique Cabrera. La Habana, Cuba.

III Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El meningocele sacro anterior es una rara anomalía genética asociada a enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Marfán, síndrome de Loays-Dietz, la neurofibromatosis tipo 1 y otras. El objetivo del presente trabajo es presentar el caso de un feto con meningocele sacro anterior, inicialmente diagnosticado como un gran quiste de ovario multilobulado, en una paciente con diagnóstico de síndrome de Marfan. Se trata de una herniación del saco dural, a través de agujeros sacros amplios y deformados por ectasia dural, ocupada mayormente por líquido cefalorraquídeo. La punción de estas estructuras o su rotura en el acto operatorio se ha asociado a complicaciones graves e incluso la muerte.

Palabras clave: ectasia dural; meningocele sacro; síndrome de Marfán.

ABSTRACT

The anterior sacral meningocele is a rare genetic anomaly associated with connective tissue diseases such as Marfan syndrome, Loays-Dietz syndrome, neurofibromatosis type 1 and others. The aim of this paper is to present the case of a fetus with anterior sacral meningocele, initially diagnosed as a large multilobulated ovarian cyst in a

patient diagnosed with Marfan syndrome It is a herniation of the dural sac, through large sacral foramina, and deformed by dural ectasia, occupying mostly by cerebrospinal fluid. Puncture or rupture these structures during surgery has been associated with serious complications and even death.

Keywords: dural ectasia; sacral meningocele; Marfan syndrome.

INTRODUCCIÓN

El meningocele sacro anterior es una rara anomalía genética asociada a enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Marfán, síndrome de Loey-Dietz, la neurofibromatosis tipo 1 y otras. Consiste en la herniación del saco dural a través de agujeros sacros amplios y deformados por ectasia dural, ocupada mayormente por líquido cefalorraquídeo. La punción de estas estructuras o su rotura en el acto operatorio se ha asociado a complicaciones graves e incluso la muerte. El diagnóstico ultrasonográfico puede confundirse con un gran quiste de ovario multilobulado como se presenta en esta comunicación. El objetivo del presente trabajo es presentar el caso de un feto con meningocele sacro anterior, diagnosticado inicialmente como un gran quiste de ovario multilobulado, en una paciente con diagnóstico de síndrome de Marfán.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 32 años, raza blanca, antecedentes de escoliosis dorso lumbar grave en la infancia con cirugía correctora de columna y miopía. Menarquia a los 11 años, un embarazo y parto fisiológico a los 28 años. Se presenta a consulta de nivel secundario de atención por sangrado menstrual abundante, en cantidad y duración, comparado con su ciclo habitual de tres a cinco días cada 28 días aproximados. Refiere sangrado por al menos 9 días. Nunca utilizó dispositivos intrauterinos. No hay antecedentes de patología ginecológica previa. No utiliza fármacos anticonceptivos hormonales.

La hemoglobina (Hb) en urgencias fue de 9,2 g/L. No conoce cifras recientes de Hb.

Prueba de embarazo negativo, se indica ultrasonido ginecológico (USG) y legrado de cavidad uterina con envío de muestra a Anatomía Patológica. Los parámetros hemodinámicos eran normales.

El USG informa la presencia de un útero de tamaño normal, con endometrio de 6 mm. No hay fibromas u otras anomalías uterinas. Quiste de ovario de gran tamaño, tabicado. Con diámetro transversal de uno de los lóbulos de 6 cm. Luego del legrado de cavidad uterina el sangrado disminuye, desaparece al tercer día, siendo escaso en el período posproceder describiéndolo como "poca menstruación". En consulta de seguimiento el informe de Anatomía Patológica señala la presencia de endometrio en distintos estadios de maduración, sin otros señalamientos. Se le comunica en la

misma que es necesaria la intervención quirúrgica del quiste de ovario, y es enviada a consulta preoperatoria.

En la evaluación preoperatoria el médico anestesiólogo detecta un soplo sistólico, motivo por el cual solicita la interconsulta con el especialista cardiovascular.

La paciente es remitida al Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo procedente de otra institución para su evaluación. El examen general muestra a una paciente de talla alta para la media en mujeres de nuestro país (1,80 cm), que presenta pectus excavatum, cicatriz dorsal por cirugía de columna dorso lumbar previa, hipoplasia malar, paladar ojival, aracnodactilia, se superponen superposición de los dedos pulgar y meñique al abrazar muñeca contralateral (signo de Walker-Murdoch positivo); el dedo pulgar sobrepasa el borde cubital de la mano (signo de Steinberg positivo) y pie plano.

La auscultación pulmonar fue normal. Los ruidos cardiacos eran rítmicos. Se encontró un soplo holosistólico apical y en borde esternal izquierdo bajo de intensidad III-IV/VI, con irradiación a la axila y espacio interescapular izquierdo, era audible con menor intensidad en toda la región precordial, tercer ruido izquierdo, segundo ruido de intensidad aumentada sin otras evidencias de hipertensión pulmonar. El pulso venoso yugular era normal. Pulso arterial de amplitud normal y presente en las cuatro extremidades. La frecuencia cardiaca era de 95 latidos por minuto, y la tensión arterial de 110/70 mmHg. No había congestión sistémica, aunque si una insuficiencia venosa en miembros inferiores.

El abdomen era excavado, que permitía la palpación de pulsaciones aórticas y una masa indurada en la línea media, hipogástrica, que se asumió correspondía al promontorio sacro. Ante los hallazgos de regurgitación mitral (RM), antecedente de escoliosis y resto de las características esqueléticas se plantea el diagnóstico de Síndrome de Marfan (SM). Teniendo en cuenta que entre los criterios mayores para el diagnóstico se encuentran la ectasia dural y el reporte de casos de meningocele comunicados en estos pacientes, se replantea el diagnóstico de tumor quístico del ovario y se indican un ecocardiograma para evaluar la etiología y severidad de la regurgitación mitral y afectación aórtica, además de tomografía axial computarizada (TAC) lumbosacra. El ecocardiograma mostró una RM severa de 11 cm² de área del jet regurgitante, secundaria a prolapso de ambas valvas mitrales. La raíz de la aorta tenía un diámetro normal, sin disección. La TAC de columna lumbosacra mostró la presencia de prótesis metálicas, rotación de los cuerpos vertebrales, ectasia dural (ED) ([Fig. 1](#)), y meningocele sacro anterior ([Fig. 2](#) y [3](#)) que protruyen a través de agujeros sacros dilatados derecho e izquierdo.

La [figura 1](#) muestra un corte axial del sacro a nivel de S1, donde se aprecia un ensanchamiento del canal espinal, con deformidad del cuerpo vertebral, y afinamiento de la lámina. El diámetro transversal fue de 76,8 mm, superior al diámetro vertebral. En la [figura 2](#) se observa un corte sagital de columna lumbosacra donde se aprecia una masa con densidad similar al contenido del saco dural, anterior al sacro, redondeada, en contacto con el fondo uterino, cuyos bordes están bien definidos (flechas blancas), que protruye a través de un agujero sacro dilatado y deformado (flecha negra). Obsérvese que la distancia entre el borde anterior del cuerpo vertebral de L5 a la pared abdominal es de solo 6 cm. La distancia del borde anterior del meningocele sacro a la pared abdominal es de 7 cm. La [figura 3](#) revela la presencia de meningocele sacro anterior bilateral, el corte coronal muestra que la protrusión del saco dural ocurre por ambos agujeros sacros (izquierdo y derecho), que tienen un diámetro transversal de casi 3 cm, y es la razón por la cual se planteaba la presencia de imagen quística lobulada o tabicada. El meningocele sacro derecho,

que en esta proyección se observa de mayor tamaño que el izquierdo, está en contacto con la pared posterior del útero. La [figura 4](#) muestra un cuerpo vertebral en posición superior con menor deformación, y un canal espinal sin ectasia relevante. Nótese que de la pared anterior del abdomen al borde anterior del cuerpo vertebral hay una distancia de solo 5 cm, lo que explica que es fácil en un abdomen tan excavado palpar en la exploración estructuras óseas, que pueden confundirse con otras tumoraciones pélvico abdominales.

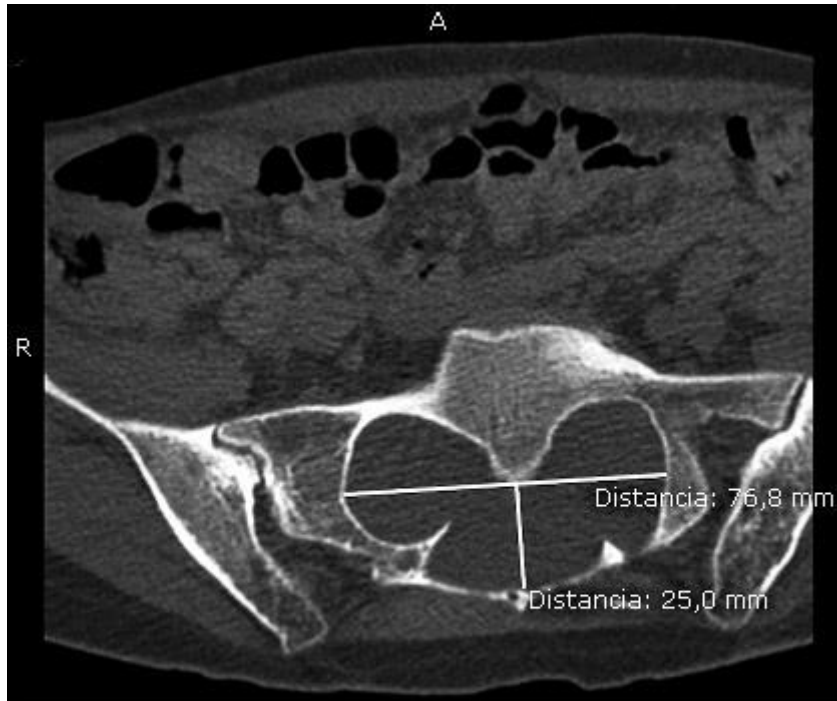


Fig. 1. Tomografía computarizada sin contraste de columna lumbosacra. Corte axial a nivel de S1. Ectasia dural con dilatación del canal espinal, deformidad del cuerpo vertebral y afinamiento de la lámina.

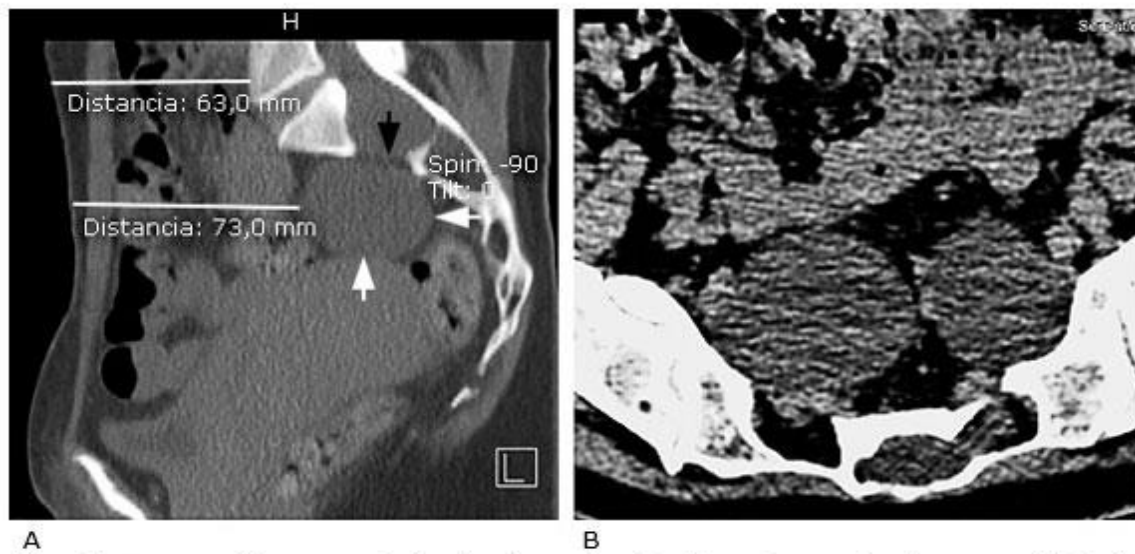


Fig. 2. Tomografía computarizada sin contraste de columna lumbosacra. A) Corte axial. Se aprecia dilatación y ensanchamiento de los agujeros sacros con protrusión bilateral del saco dural (meningocele). B) Corte sagital. Meningocele sacro anterior, en contacto con el fondo uterino (flechas blancas), que protruye a través de un agujero sacro (flecha negra).



Fig. 3. Tomografía computarizada sin contraste de columna lumbosacra, corte coronal. Meningocele sacro anterior bilateral, con protrusión a través de los agujeros sacros derecho e izquierdo. El derecho se encuentra en contacto con la pared posterosuperior del útero.

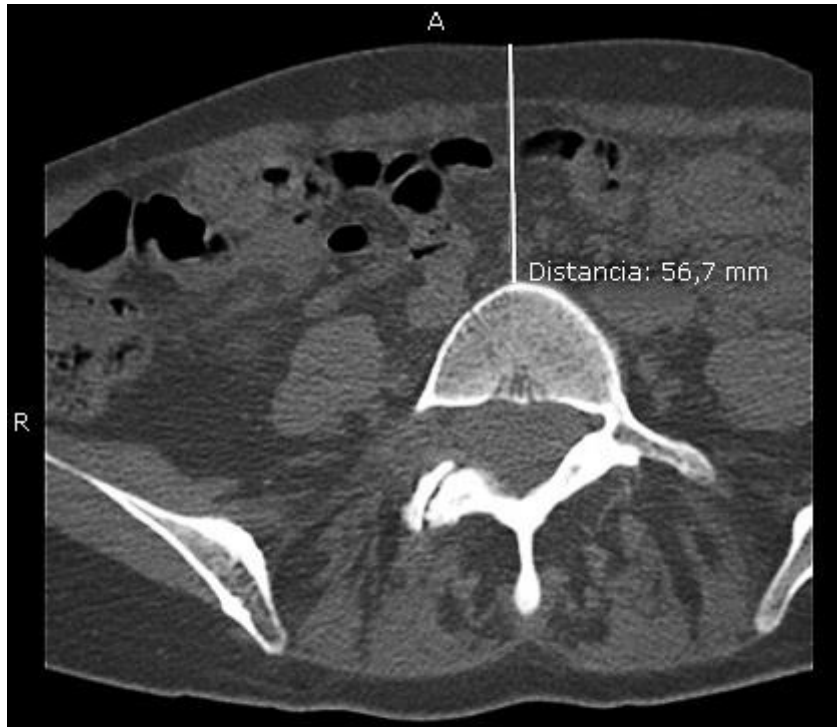


Fig. 4. Tomografía computarizada sin contraste de columna lumbosacra. Corte axial. Canal medular a nivel de L5 con menor deformidad y dilatación con respecto a los niveles inferiores ya mostrados.

DISCUSIÓN

El primer reporte de meningocele sacro anterior (MSA) data del 1837, y hasta la fecha se han comunicado alrededor de 300 casos.¹⁻³ Se caracteriza por la herniación de la dura madre hacia la pelvis, a través de los agujeros sacros, que se encuentran dilatados y deformes, por erosión e hipodesarrollo de sus segmentos.³ El saco meníngeo se encuentra ocupado por líquido cerebro espinal. La ectasia dural (ED) puede ocurrir a cualquier nivel; sin embargo, es más frecuente en la región lumbosacra por el peso de la columna líquida espinal.^{2,4,5} Se ha planteado que las ondas de pulso del líquido céfalo raquídeo pueden contribuir a la dilatación de la dura madre debilitada.^{6,7} Aunque pudiera ser esporádica, la ED es frecuentemente observada en trastornos del tejido conectivo como el Síndrome de *Loeys-Dietz*, la neurofibromatosis tipo 1, SM, *Ehlers-Danlos*, y otros.^{1,4,5} Hasta el presente no hay un método estandarizado para el diagnóstico de ED, aunque se han propuesto algunos procedimientos cuanti y cualitativos.^{8,9} El meningocele sacro anterior puede contener en su interior elementos neuronales.^{1,3,5}

En nuestro caso, las alteraciones descritas se observaron en una paciente con diagnóstico de Síndrome de Marfan. Desde la primera descripción de *Antoine Marfan* de la enfermedad en 1896, se hace referencia a la ED.¹⁰ Hoy se mantiene como uno de los criterios de peso para el diagnóstico de SM, y a pesar de la alta prevalencia descrita (60-92 %),^{1,2,7} raras veces es diagnosticada por la necesidad de técnicas de imágenes costosas. Una parte de los casos cursa de forma asintomática, en otros se reportan síntomas y signos muy variados. Los síntomas compresivos son frecuentes, causan constipación y trastornos urinarios, dismenorrea, dolor lumbar, y cuando se

comprimen raíces nerviosas cialgia, disminución del tono del detrusor de la vejiga y esfínter rectal.^{5,7,10} Hay múltiples reportes de cefalea por hipotensión intracraneal en la posición de bipedestación, acompañada de náuseas y vómitos, y alivio con el decúbito. Incluso se han descrito episodios sincopales con la bipedestación. El mecanismo fisiopatológico propuesto es la hipotensión del líquido céfalo raquídeo secundaria al llene de los sacos herniados cuando se incorpora al paciente.^{2,7,11}

El MSA representa hasta 5% de las masas retro rectales.³ Generalmente se diagnostica entre la segunda y tercera décadas de la vida. Con frecuencia es confundido con quistes de ovarios, por su localización pélvica y contenido líquido.^{1,2,12,13} Los pacientes con SM están en un riesgo mayor de meningitis por patógenos abdominales por la cercanía de los meningoceles y el intestino. Se han comunicado casos fundamentalmente de meningitis por E. Coli.¹⁴ Puede ocurrir fistulización o menos frecuente la rotura de un MSA, sobre todo después de un traumatismo. La punción de un MSA o su disección durante la cirugía puede traer consecuencias muy graves e incluso la muerte.^{2,7,13,14} Después de la cirugía espinal o traumatismo pueden desarrollarse pseudomeningoceles. En este caso, es más frecuente que aparezcan en localización posterior, y aunque son quísticos, cuyo contenido corresponde a líquido céfalo raquídeo, sus paredes no están formadas por la dura madre, sino por tejidos blandos que rodean la columna.⁷

En pacientes con fenotipo Marfan, o que sugiera otra anomalía de tejido conectivo como las mencionadas, es necesario el examen detallado y la utilización de técnicas imagenológicas que permitan diferenciar el origen de masas quísticas presacras, como el quiste de ovario, quiste neuroectodérmico, duplicación rectal, teratoma sacrococcígeo, quiste perineural, y el MSA. En caso de este último, como se mencionó, la punción o disección de estas estructuras puede tener consecuencias fatales para el paciente.

También el ámbito obstétrico donde con frecuencia se utiliza la analgesia o anestesia neuroaxial, el conocimiento de la anatomía vertebral y espinal es necesaria en pacientes con SM. La deformidad vertebral puede hacer técnicamente imposible la analgesia adecuada. La punción de un saco meníngeo puede traer graves complicaciones. El primer reporte de anestesia espinal inadecuada en dos gestantes con SM lo realizó *Lacassie*¹⁴ en 2005, desde esa fecha se han comunicado casos semejantes. Por el contrario hay evidencias de administración exitosa de anestesia neuroaxial en gestantes con síndrome de Marfán y ectasia dural.¹⁵

El diagnóstico correcto, la utilización de imágenes combinadas, y el conocimiento de la anatomía y particularidades de cada paciente, hacen posible su mejor tratamiento, y evitan complicaciones que pueden ser fatales.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no delcaran conflictos de interéres.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villarejo F, Scavone C, Blazquez MG. Anterior sacral meningocele: review of the literature. *Surg Neurol.* 1983;19:57-71.

2. North RB, Kidd DH, Wang H. Occult, bilateral anterior sacral and intra sacral meningeal and perineurial cysts: case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 1990;27:981-6.
3. Veysel Pola TA. Anterior sacral meningocele mimicking ovarian cyst. *Med Ultrason*. 2013;15(1):67-70.
4. Jones KB, Sponseller PD, Erkula G. Symposium on the musculoskeletal aspects of Marfan syndrome: meeting report and state of the science. *J Orthop Res*. 2007;25:413-22.
5. Foran JR, Pyeritz RE, Dietz HC. Characterization of the symptoms associated with dural ectasia in the Marfan patient. *Am J Med Genet A*. 2005;134A:58-65.
6. Sheikhzadeh S, Rybczynski M, Habermann CR, Bernhardt AM, Arslan-Kirchner M, Keyser B. Dural ectasia in individuals with Marfan-like features but exclusion of mutations in the genes FBN1, TGFBR1 and TGFBR2. *Clin Genet*. 2011;79:568-74.
7. Kohler E, Prentice D. Pseudomeningocele induced transient loss of consciousness in Marfan syndrome. *Journal Compilation*. 2010 Royal Australasian College of Physicians.
8. Kono AK, Higashi M, Morisaki H, Morisaki T, Naito H. Prevalence of Dural Ectasia in Loeys-Dietz Syndrome: Comparison with Marfan Syndrome and Normal Controls. 2013 *PLoS ONE* 8(9): e75264. doi:10.1371/journal.pone.0075264.
9. Ahn NU, Sponseller PD, Ahn UM, Nallamshetty L, Rose PS. (2000) Dural ectasia in the Marfan syndrome: MR and CT findings and criteria. *Genet Med*. 2000 May-Jun;2(3):173-9.
10. Paul M, Jan Teuber A. Marfan syndrome and symptomatic sacral cyst: Report of two cases. *The Journal of Spinal Cord Medicine*. 2013;(36):5.
11. Schneider MB, Dittmar S, Boxer RA. Anterior sacral meningocele presenting as a pelvic/abdominal mass in a patient with Marfan syndrome. *J Adolesc Health*. 1993;14:325-8.
12. Erdogmus B, Yazici B, Ozdere BA, Safak AA. Anterior sacral meningocele simulating ovarian cyst. *J Clin Ultrasound*. 2006;34:244-6.
13. Kangath RV. An unusual case of E coli meningitis in a patient with Marfan's syndrome. *BMJ Case Rep*. 2013. doi:10.1136/bcr-2013-008592.
14. Lacassie HJ. Dural ectasia: a likely cause of inadequate spinal anaesthesia in two parturients with Marfan's syndrome. *Br J Anaesth*. 2005;94:500-4.
15. Baghirzada L. Regional anesthesia in Marfan syndrome, not all dural ectasias are the same: a report of two cases. *Can J Anesth*. 2012;59:1052-7.

Recibido: 20 de noviembre de 2015.
Aprobado: 15 de enero de 2016.

Jesús Ernesto Pérez Torga. Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo. Hospital Docente Ginecobstétrico "Ramón González Coro". Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: jesusept@infomed.sld.cu