

Hernia medular transdural idiopática: presentación de dos casos y revisión de la literatura

Javier A. Jacobo¹, Juliana Ocampo², Sonia Bermúdez³, Nicolás Useche³

¹Residente Neurocirugía, ²Residente Radiología, Universidad El Bosque-Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Colombia, ³Neurorradiólogo, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Colombia

RESUMEN

Introducción: la Hernia Medular Transdural Idiopática es una causa poco frecuente de mielopatía progresiva con presentación clínica variable, el diagnóstico se hace frecuentemente con una imagen de Resonancia Magnética. El manejo es principalmente quirúrgico con buenos resultados generalmente.

Casos Clínicos: se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 57 años con cuadro de un año de evolución con parestesias en las extremidades y debilidad del hemicuerpo derecho, el diagnóstico de Hernia Medular Transdural Idiopática se hizo con imágenes de Resonancia Magnética y con una Mielografía por TAC.

En el segundo caso una paciente de 46 años con dolor cervical y parestesias en los miembros inferiores. Los estudios con Resonancia Magnética demostraron una Hernia Medular Transdural. En los dos casos dado que no presentaban síntomas limitantes ni progresivos se decidió manejo conservador.

Conclusión: la Hernia Medular Transdural es una patología que se debe considerar como diagnóstico diferencial en los pacientes con clínica de compromiso medular progresivo, el diagnóstico adecuado y el manejo oportuno puede beneficiar a los pacientes otorgándoles un buen pronóstico.

Palabras Clave: Medula Espinal; Hernia; Meningomielocele; Duramadre

ABSTRACT

Introduction: idiopathic spinal cord herniation (ISCH) is an infrequent cause of progressive myelopathy with a variable clinical presentation. As such, the diagnosis is frequently made by means of magnetic resonance imaging (MRI). Treatment is largely surgical with generally good outcomes.

Case Reports: we present two cases. The first was a 57-year old female with a year-long history of numbness in all extremities and weakness in the right side of her body, in whom the diagnosis of ISCH was made by MRI and CT myelography. The second patient was a 46-year old female with neck pain and lower limb paresthesia. Additional MRI studies revealed ISCH. Due to the non-progressive nature of symptoms, conservative management was provided to both patients.

Conclusion: idiopathic spinal cord herniation is a pathology that must be considered among differential diagnoses in patients with clinical evidence of progressive spinal compromise. An accurate diagnosis and prompt treatment often leads to a good clinical outcome.

Key words: Spinal Cord; Herniation; Meningomyelocele; Dura Mater

INTRODUCCIÓN

La hernia medular idiopática, en la que hay un desplazamiento anterior de la médula espinal a través de un defecto dural, es una causa infrecuente de mielopatía progresiva.^{12,6} El primer caso fue descrito, en 1974, por el doctor Wortzman.¹¹ Recientemente han aumentado el número de casos publicados debido a los avances en las técnicas de imágenes diagnósticas que ayudan a detectar de forma más precisa esta patología.¹²

La etiología de esta patología aún se desconoce, aunque se han propuesto varias teorías que tratan de explicar su aparición espontánea.^{12,1}

El diagnóstico de esta entidad se hace básicamente con imágenes diagnósticas. La Resonancia Magnética (RM) es el estudio de elección para hacer el diagnóstico de una Hernia Medular Transdural (HMT),⁴ y la mielografía con tomografía axial computada (TAC) o Mielotomografía es muy útil para la confirmación diagnóstica.⁴

En aquellos casos en que la sintomatología de los pacientes no es limitante se aconseja manejo conservador; sin

embargo, cuando el déficit se hace incapacitante, solo la cirugía puede evitar la progresión de la enfermedad y permitir la recuperación a los pacientes.^{12,11,14}

A continuación presentamos 2 casos de HMT idiopática estudiados en el departamento de Imágenes Diagnósticas de la Fundación Santa Fe de Bogotá, y se realizará la revisión de la literatura correspondiente, haciendo énfasis en las características de esta patología en las imágenes diagnósticas.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Se trata de una paciente de sexo femenino de 57 años, en el momento de su ingreso a la institución. Su cuadro clínico llevaba un año de evolución. La paciente presentaba inicialmente dolor en la región cervical que se acompañaba de parestesias en los miembros superiores y leve parestesia en el miembro superior derecho.

Su sintomatología progresó lentamente en el transcurso de un año hasta comprometer los miembros inferiores con parestesias bilaterales y presentar compromiso motor en el miembro inferior derecho.

Javier A. Jacobo

jjacobo@javeriana.edu.co



Figura 1: Resonancia magnética en secuencias sagitales con información T1 (A) y T2 (B) en imagen axial con información T2 (C): Hay desplazamiento anterior y derecho de la médula espinal a la altura de T4, sin adelgazamiento significativo del espesor de la misma, con una pequeña zona de alta señal en secuencia de información T2 que indica incipiente mieloplastia. Este hallazgo indica la existencia de una hernia medular transdural.

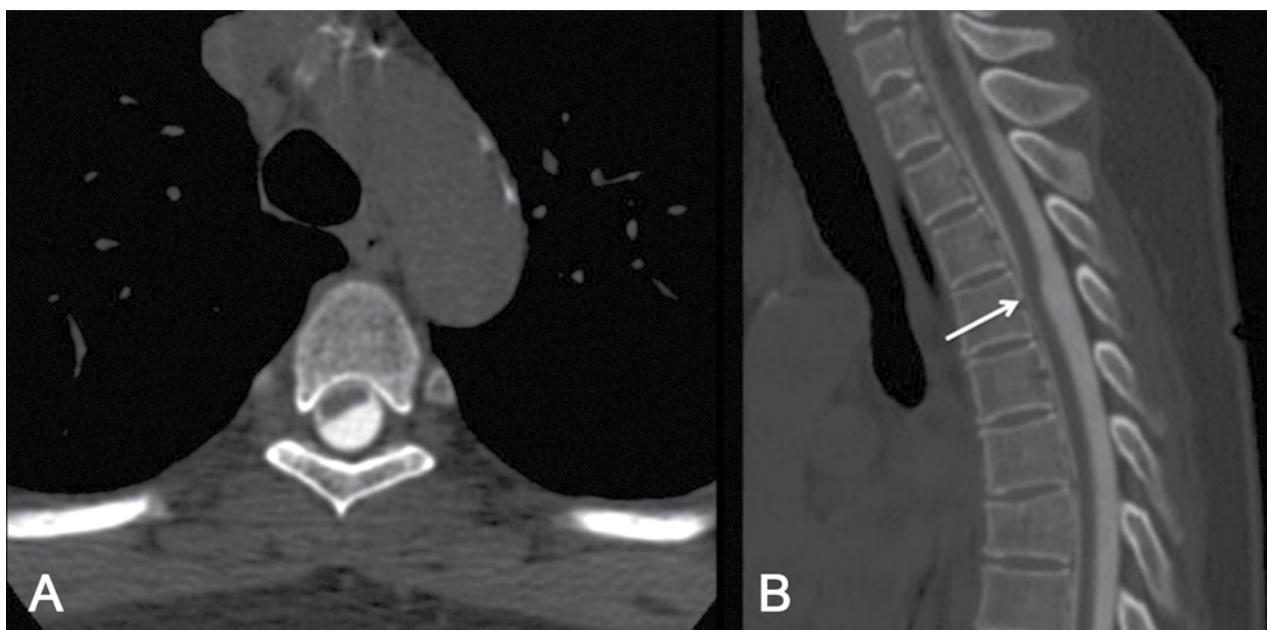


Figura 2: Mielotomografía axial (A) y reconstrucción sagital (B): a la altura de T4, la médula espinal presenta una curvatura anterior y se encuentra completamente adosada a la región posterior del cuerpo vertebral, dando la apariencia de aumento del espacio subaracnoideo posterior a ella en este segmento. Este hallazgo es indicativo de una hernia medular transdural.

El examen físico no mostró alteraciones objetivas en la sensibilidad de las extremidades, ni afección de un nivel sensitivo específico. En el examen motor se encontró paresia de 4+/5 en las extremidades del hemicuerpo derecho de predominio distal, reflejos miotendinosos normales.

Se iniciaron estudios de imágenes diagnósticas con una RM de columna torácica en la que se encontró un desplazamiento anterior y angulación de la médula espinal a la altura del cuerpo vertebral de T4 (Fig. 1), hallazgo muy sugestivo de una HMT por lo que se decidió realizar una Mielografía y TAC que confirmaron el diagnóstico (Fig. 2).

En esta paciente se decidió tomar una conducta conser-

vadora ya que los síntomas no eran limitantes para sus actividades diarias y se hará seguimiento clínico.

Caso 2

Paciente de sexo femenino de 46 años con cuadro de 3 meses de evolución de dolor en la región cervical, con parestesias en los miembros inferiores.

Al examen neurológico no se encontraron alteraciones en la sensibilidad de los miembros superiores ni inferiores, el examen motor era normal excepto por la presencia de hiperreflexia patelar y aquiliana de forma bilateral.

Los exámenes diagnósticos revelaron anomalía de la médula espinal torácica. En las imágenes de RM, se ob-



Figura 3: Resonancia magnética de columna torácica, imágenes sagitales con información T2 (A), T1 (B), STIR (C) y T1 con medio de contraste (D): existe desplazamiento anterior de la médula espinal a la altura de T3, con curvatura anterior y obliteración completa del espacio subaracnoideo anterior con aumento relativo del espacio subaracnoideo posterior, hallazgos indicativos de hernia medular transdural anterior.

servó un desplazamiento anterior y angulación de la médula a la altura de T3 con un aumento relativo del espacio subaracnoideo en la región posterior (Fig. 3).

Con los hallazgos imagenológicos se hizo el diagnóstico de una HMT; sin embargo, ante el control de la sintomatología con manejo médico sintomático y la no progresión de los mismos, se decidió un manejo conservador con seguimiento clínico periódico.

DISCUSIÓN

La verdadera incidencia de la HMT idiopática se desconoce, y posiblemente se encuentre subestimada; hasta el momento se han informado un poco más de 100 casos en la literatura,^{3,12} lo que ha dado una idea sobre las características epidemiológicas de esta entidad.

Su fisiopatología se desconoce aún, sin embargo se han propuesto varias teorías sobre la aparición de este defecto dural;^{1,12} una de ellas fue propuesta por Isu y colaboradores,⁸ quienes proponen que la presencia del defecto dural sea secundaria a los cambios de presiones ocasionados por la existencia de un quiste aracnoideo a la misma altura. Sin embargo, no se ha podido comprobar esta teoría por los hallazgos intraoperatorios en varias series de casos.¹⁵

Otra teoría propuesta por Najjar y colaboradores, es la existencia de una duplicación congénita de la duramadre ventral lo que permitiría a la hernia del cordón medular a través de la capa interna de ella.^{1,14}

Finalmente en el trabajo de Inoue y colaboradores, proponen como origen de la HMT la existencia de una fistula de líquido cefalorraquídeo con un defecto dural que progresa en tamaño, llevando a la formación de la hernia de la

médula a través de dicho defecto dural.⁷

La mayoría de los pacientes descritos en la literatura con HMT debutan con un síndrome de hemisección medular (Brown-Sequard), el cual se cree que es secundario al traslado anterior y lateral de la médula espinal a través del defecto dural. Este síndrome se presenta en más del 70% de los casos descritos.^{12,3} Otros síntomas con los que cursan estos pacientes incluyen espasticidad y sensación de hipostesia en los miembros inferiores. También se han descrito en algunos casos compromiso de esfínteres y de la función sexual.^{10,12}

En los casos que presentamos los pacientes consultaron inicialmente por dolor cervical, síntoma que se puede ver hasta en un 76% de los casos informados en la literatura.¹³ Los signos como la hemiparesia se presentan frecuentemente por el compromiso hemimedular, así como los signos de motoneurona superior encontrados en la paciente del caso número 2.

El diagnóstico de HMT idiopática se debe hacer inicialmente por imágenes diagnósticas, entre estos la RM es el patrón de oro para el diagnóstico de la HMT.⁴ La HMT se ha descrito, en la mayoría de los casos, en la región torácica alta. Típicamente podemos encontrar un acodamiento en forma de C en sentido anterior de la médula espinal, con desaparición del espacio subaracnoideo ventral y ampliación del espacio subaracnoideo dorsal (Fig. 4), esta imagen es fácil de reconocer en las proyecciones sagitales de tomografía, mielotomografía y de RM convencional.⁹ En las imágenes con información T2 de Resonancia Magnética, es posible demostrar el defecto dural con herniación transdural de la médula espinal en el espacio epidural anterior.¹²

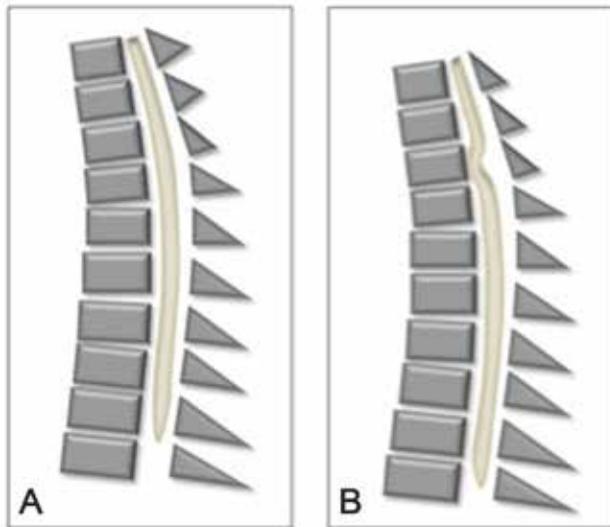


Figura 4: A) Disposición central normal que adopta la médula espinal en el canal raquídeo; B) la médula espinal se encuentra adosada al aspecto posterior del cuerpo vertebral mostrando desaparición del espacio subaracnoideo ventral y ampliación del espacio subaracnoideo dorsal por una hernia medular transdural.

La médula espinal puede mostrar cambios atróficos en el sitio de la hernia medular transdural con un tamaño reducido, y rara vez cambio en la intensidad de señal en las imágenes con RM por signos de mielopatía.⁵

Como se demuestra en los casos presentados, el diagnóstico de una HMT se puede realizar con una RM simple con una alta sensibilidad y especificidad, se puede complementar los estudios con una Mielotomografía como en el primer caso. La localización en la región torácica alta puede hacer difícil su detección, por ser ésta una zona donde frecuentemente se producen artefactos de flujo de líquido cefalorraquídeo.

Los diagnósticos diferenciales que deben ser tenidos en cuenta de esta imagen radiológica son: quiste aracnoideo dorsal con compresión dorsal de la médula espinal. En las imágenes de RM con medio de contraste se demuestra un patrón de flujo subaracnoideo normal y se confirma la ausencia de un quiste aracnoideo posterior en el espacio subaracnoideo dorsal que se encuentra ampliado.

Otros diagnósticos diferenciales son mielitis transversa y glioma.

La hernia medular transdural idiopática se diagnóstica por los hallazgos clínicos y radiológicos.¹³ Es muy poco usual que se requiera biopsia para realizar el diagnóstico de hernia medular transdural aunque se han reportado algunos casos en los que se ha realizado este procedimiento⁹ y se ha visto en retrospectiva que los hallazgos imaginoló-

gicos estaban presentes.

Se deben realizar imágenes postoperatorias para confirmar la realineación de la médula espinal y la recuperación de la señal en las zonas que previamente presentaban signos de mielopatía.⁵

La presentación clínica de los pacientes va a dictar la conducta terapéutica a tomar, si los síntomas que presentan no son limitantes ni progresivos se recomienda una conducta expectante, haciéndoles seguimiento con imágenes.^{2,9,11,12}

En el contexto de síntomas progresivos e incapacitantes la única medida terapéutica para evitar el deterioro permanente es la cirugía.¹² Se han identificado dos conductas quirúrgicas dirigidas a mejorar la sintomatología de los pacientes: una es el cierre del defecto dural, ya sea por cierre directo o con un parche; y la otra es aumentar el defecto dural para mejorar el efecto compresivo sobre la hernia medular.^{10,12,14,15}

Nuestros pacientes no presentaban sintomatología limitante ni progresiva por lo que se optó por un manejo conservador en los dos casos. El seguimiento se hace de forma clínica hasta que la necesidad de cirugía se haga presente.

El pronóstico de estos pacientes es generalmente bueno, haciendo la revisión de los casos descritos en la literatura se obtuvo un desenlace favorable en el 73% de los casos posterior a cirugía, alrededor de 20% de los casos reportados no muestran cambios en el postoperatorio, y cerca de 7% mostraron un deterioro neurológico.

En la revisión realizada por Mehdi y colaboradores,¹² se encontró que la presentación clínica de los pacientes puede ser un factor predictor de buen pronóstico, y que podría ayudar a la selección de candidatos para cirugía. Los pacientes que cursan con un síndrome de Brown-Sequard, usualmente tienen un mejor pronóstico postquirúrgico cuando son comparados con los pacientes que tienen otro tipo de sintomatología asociada a una HMT.

CONCLUSIONES

La Hernia Medular Transdural Idiopática es una entidad para tener en cuenta como diagnóstico diferencial en pacientes con síntomas de mielopatía progresiva. Es importante identificarla con las ayudas diagnósticas disponibles para poder darle un manejo oportuno y mejorar el pronóstico de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aizawa T, Sato T, Toraka Y, Katajima S, Sekiay M, Kokubun S. Idiopathic herniation of the thoracic spinal cord: report of three cases. *Spine*. 2001(15):88-91.
2. Ammar KN, Pritchard PR, Matz PG et al (2005) Spontaneous thoracic spinal cord herniation: three cases with long-term follow-up. *Neurosurgery* 57: E1067; discussion E1067.
3. B. Vallée, Ph. Mercier, Ph. Menei, F. Bouhour, et al. Ventral Transdural Herniation of the Thoracic Spinal Cord: Surgical Treatment in Four Cases and Review of Literature. *Acta Neurochir (Wien)* (1999) 141: 907-913.
4. Brugieres P, Malapert D, Adle-Biasette H, Fuerxer F, Djindjian M.

- Gaston A: Idiopathic spinal cord herniation: value of MR phase-contrast imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999(20):935-939.
5. Cellerini M, Bayon S, Scazzari F et al (2002) Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of Brown-Séquard syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 144: 321-325.
 6. Dix JE, Griffitt W, Yates C, Johson B. Spontaneous thoracic spinal cord herniation through an anterior dural defect. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998(19):1345-1348.
 7. Inoue T, Cohen-Gadol AA, Krauss WE (2003) Low-pressure headaches and spinal cord herniation. Case report. *J Neurosurg* 98: 93-95.
 8. Isu T, Iizuka T, Iwasaki Y, Nagashima M, Akino M, Abe H. Spinal cord herniation associated with an intradural spinal arachnoid cyst diagnosed by magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 1991;29:137-9.
 9. M. P. Arts, G. Lycklama a` Nijeholt, and J. A. L. Wurzer. Surgical treatment of idiopathic transdural spinal cord herniation: a new technique to untether the spinal cord. *Acta Neurochir (Wien)* (2006) 148: 1005-1009.
 10. Maira G, Denaro L, Doglietto F, Mangiola A, Colosimo C. Idiopathic spinal cord herniation: diagnostic, surgical, and follow-up data obtained in five cases. *J Neurosurg Spine.* 2006(4):10-19.
 11. Massicotte EM, Montanera W, Ross Fleming JF, et al. Idiopathic spinal cord herniation: report of eight cases and review of the literature. *Spine.* 2002;27(9):233-241.
 12. Mehdi Sasani, MD; Ali F. Ozer, MD; Metin Vural, MD; Ali C. Sarioglu, MD: Idiopathic Spinal Cord Herniation: Case Report and Review of the Literature. *J Spinal Cord Med.* Feb 2009;32(1):86-94.
 13. Mirace Yasemin Karadeniz-Bilgili, Mauricio Castillo*, Estrada Bernard. Transdural spinal cord herniation: pre- and postoperative MRI findings. *Journal of Clinical Imaging* 29 (2005) 288-290.
 14. Nakazawa H, Toyama Y, Satomi K, Fujimura Y, Hirabayashi K. Idiopathic spinal cord herniation: report of two cases and review of the literature. *Spine.* 1993(18):2138-2141.
 15. Tekkok IH (2000) Spontaneous spinal cord herniation: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 46: 485-491; discussion 491-492.

COMENTARIO

La hernia medular idiopática (HMI) es un hecho poco frecuente, de patogenia desconocida (aunque existen varias hipótesis al respecto) que se caracteriza por un desplazamiento ventral de la médula espinal a través de un defecto dural ventral o ventro-lateral, predominantemente en la columna torácica.¹⁻³

En una revisión reciente¹ se identificaron 159 tratados con cirugía y 15 casos tratados sin cirugía. La presencia de progresión en los síntomas mielopáticos sería el motivo por el cual se indicaría la cirugía, con una evolución favorable en algo más del 70% de los casos reportados.

La mayoría de las publicaciones son sobre casos aislados o series pequeñas de casos (no más de 12).¹⁻³ Su historia natural no es muy conocida. Debido a ello, resulta difícil establecer una conducta de acuerdo con los postulados de la medicina basada en la evidencia. Las decisiones terapéuticas dependerían, entonces, del criterio médico, las experiencias pasadas y/o el estado del paciente en cada caso.

Los autores, Jacobo y col., han descrito 2 nuevos casos que, tanto en la clínica como en las imágenes, no se diferencian de los ya publicados. No explicaron por qué una HMI a nivel dorsal produciría compromiso de los miembros superiores; sería interesante conocer cómo podrían haberse afectado los dermatomas cervicales (¿tracción?, ¿isquemia?) en los casos descritos.

Ellos optaron por no operarlos argumentando falta de evolutividad. Esta conducta tiene sustento en la bibliografía pero, de acuerdo con lo publicado recientemente, la decisión de no operar implica no mejorar en el 100% de los casos.¹ Como los autores no hacen referencia al seguimiento, no sabemos durante cuánto tiempo han permanecido estables. En la literatura, el seguimiento promedio de los casos no operados fue de 33 meses, período durante el cual no hubo empeoramientos.¹

La publicación de casos como éste, ayudan a mantenernos alertas sobre las patologías raras y a generar experiencia para saber cómo conducirnos.

Juan José Mezzadri

BIBLIOGRAFÍA

1. Summers JC, Balasubramani YV, Chan PCH, Rosenfeld JV. Idiopathic spinal cord herniation: clinical review and report of three cases. *Asian J Neurosurg* 2013; 8:97-105.
2. Nakamura M, Fujiyoshi K, Tsuji O, Watanabe K, Tsuji T, Ishii K, Matsumoto M, Toyama Y, Chiba K. Long-term surgical outcomes of idiopathic spinal cord herniation. *J Orthop Sci* 2011; 16:347-51.
3. Batzdorf U, Holly LT. Idiopathic thoracic spinal cord herniation: report of 10 patients and description of surgical approach. *J Spinal Disord Tech* 2012;25:157-62.