



ESPACIO DE NEURORRADIOLOGÍA

HERNIACIÓN VENTRAL IDIOPÁTICA DE LA MÉDULA ESPINAL. UNA ENTIDAD POCO RECONOCIDA.

Dres. Nicolás Sgarbi*, Osmar Telis**.

RESUMEN

La herniación idiopática de la médula espinal es una causa poco frecuente de mielopatía torácica, cuya forma de presentación en imágenes es muy característica aunque es poco reconocida por el especialista. Su mecanismo es discutido como así también existe poca experiencia en su manejo y tratamiento que habitualmente es quirúrgico.

Es objetivo de este trabajo es revisar la forma de presentación de la herniación ventral idiopática de la médula espinal y sobre todo su traducción en imágenes, analizando un caso clínico estudiado en nuestro centro.

Es fundamental reconocer esta entidad así como sus principales diagnósticos diferenciales en vistas a su diagnóstico y tratamiento precoz.

Palabras clave: mielopatía, herniación idiopática de la médula espinal, resonancia magnética

ABSTRACT

Idiopathic spinal cord herniation is a rare cause of thoracic myelopathy, whose imaging presentation is highly characteristic, although it is poorly recognized by radiologists.

Its origin is discussed as well as there is a little experience in its management and treatment that is usually surgical.

The objective of this article is to review the imaging signs of ventral idiopathic spinal cord herniation analyzing a clinical case of our Institution.

It is essential to recognize this entity as well as its main differential diagnoses in view of its early diagnosis and treatment.

Key words: myelopathy, idiopathic spinal cord herniation, magnetic resonance imaging

INTRODUCCIÓN

La sospecha de compromiso de la médula espinal es una causa frecuente de solicitud de estudios de resonancia magnética (RM) en la práctica habitual.

Su etiología es muy diversa y el diagnóstico es un verdadero desafío en un porcentaje alto de los casos.

La herniación de la médula espinal (HME) es una causa poco reconocida, habitualmente de diagnóstico tardío, aunque con una presentación en imágenes muy característica.

La HME es causa frecuente de mielopatía torácica y se divide en dos grandes grupos según su origen: idiopática, o sin causa demostrable, y secundaria, en relación con trauma previo o cirugía. (1)

Debido a que es una patología poco conocida, su diagnóstico habitualmente se retrasa con las implicancias pronósticas que puede tener la irreversibilidad del compromiso medular. (2)

En los últimos años la HME ha adquirido mayor relevancia,

con un aumento del reporte de casos, por lo que creemos fundamental revisar su forma de presentación y las claves para el diagnóstico.

Es nuestro objetivo revisar los aspectos más importantes de esta entidad y su forma de presentación en RM a partir del análisis de un caso clínico estudiado en nuestra Institución.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 37 años, sin antecedentes de relevancia que comenzó aproximadamente 14 meses antes de la consulta con disminución de fuerzas de ambos miembros inferiores agregando parestesias en el último mes.

No relataba dolor ni alteraciones esfinterianas o de la esfera sexual.

Al examen físico se constató la paresia bilateral, leve, simétrica, sin alteraciones significativas de la sensibilidad y con reflejos osteotendinosos conservados.

No se detectó nivel sensitivo.

*Médico especialista en Diagnóstico por imágenes
Centro de Resonancia del Puerto
SUMMUM
Montevideo - Uruguay
**Médico especialista en Diagnóstico por imágenes
Centro de Resonancia del Puerto
SUMMUM
Montevideo - Uruguay
Correspondencia:
nsgarbi@gmail.com

En el estudio de RM se observó desplazamiento anterior del cordón medular en el nivel T7 con deformación de la cara posterior del mismo y un foco de aumento de señal en secuencia T2 a nivel intramedular. (Figuras 1 a 3)
El espacio subaracnoideo anterior al cordón medular estaba , con ensanchamiento del posterior.
Asociado, se observaban signos degenerativos discales como son la disminución de altura de los espacios discales vecinos con pequeñas protrusiones, sobre todo en el nivel T7-T8, sin cambios en la intensidad de señal ósea ni otros

elementos. (Figura 4)
Con estos hallazgos se plantea el diagnóstico de herniación ventral de la médula espinal.
Luego del análisis del historial clínico se decide manejo conservador y seguimiento de la paciente.
A los 3 meses de los estudios iniciales dado la peoría de la clínica se decide la cirugía.
La paciente evoluciona favorablemente, con mejoría parcial de los síntomas a los 2 meses del procedimiento quirúrgico.



Figura 1 (a y b)
Imágenes seleccionadas de secuencia FSE T2 en el plano sagital donde se observa el desplazamiento anterior de la médula espinal con la típica deformación o “escalón” en su cara posterior (flecha). La deformación tiene el aspecto clásico de letra “C” abierta hacia atrás. La alteración descrita determina un ensanchamiento del espacio subaracnoideo ubicado por detrás del cordón donde se observa un artificio producido por turbulencia en la circulación del LCR (flecha punteada). El espacio subaracnoideo situado por delante del cordón medular está borrado.



Figura 2 (a y b)
Imágenes seleccionadas de secuencia STIR (correspondientes a las de la figura 1) que permite observar con mejor detalle un discreto aumento de intensidad de señal en el cordón medular a la altura del desplazamiento anterior del mismo (flecha).

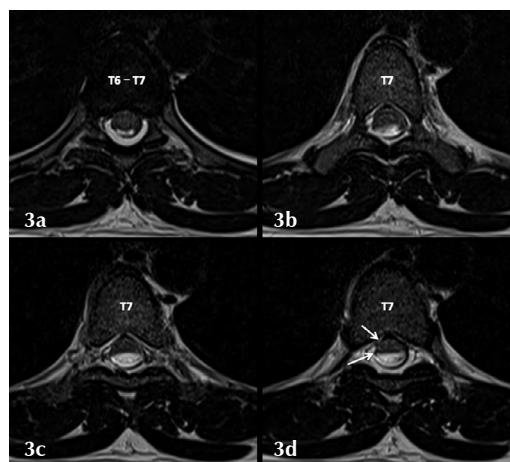
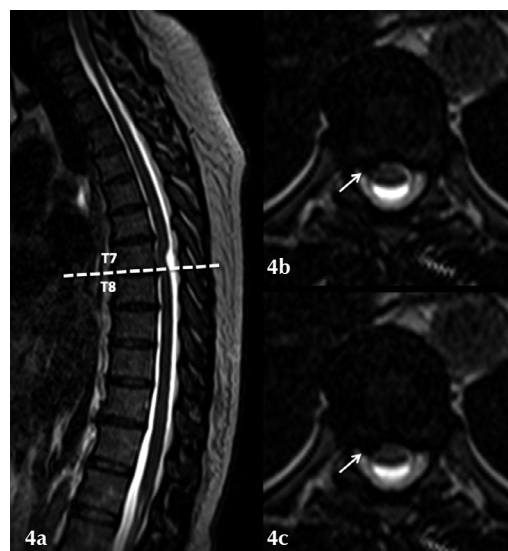


Figura 3 (a - d)
Imágenes seleccionadas de secuencia FSE T2 en el plano axial en el nivel de la herniación, donde se observa el desplazamiento anterior con deformación del cordón medular. Del análisis detallado del saco dural se observa una alteración del mismo en el sector ántero lateral derecho (flechas) que corresponde al defecto hacia el cual el cordón está retraído.

Figura 4 (a - c)
Secuencia cisternográfica 3D CISS en el plano sagital con reconstrucciones en el plano axial en el nivel indicado T7-T8. Además de los hallazgos ya visualizados en las secuencias convencionales se pone en evidencia la presencia de material discal protruido y que toma contacto con el sector ántero lateral derecho del saco dural (flecha) elemento que ha sido señalado por algunos autores como causa probable del defecto dural en la HIME.



DISCUSIÓN

La herniación idiopática de la médula espinal (HIME) se define como el desplazamiento anterior, ventral, del cordón medular a través de un defecto del saco dural de origen desconocido. (1)

A diferencia de la herniación secundaria, la causa de esta entidad no ha sido claramente establecida, pero la presencia del defecto dural es el elemento necesario para su aparición. (3)

Varios autores plantean la posibilidad de micro-traumatismos reiterados o la presencia de una hernia discal calcificada, expulsa, que por el contacto reiterado con el saco dural llevan a la formación del referido defecto. (3) Este último punto se relaciona con un hallazgo asociado en algunos pacientes, el “nuclear trail sign” en TC: defecto lineal con esclerosis en los bordes que se observa en un platillo vertebral, y que corresponde al trayecto del núcleo pulposo del disco que produce la hernia. (4-6)

A pesar de ello solo un 10% de los casos reportados tienen evidencia de esta alteración. (7)

Otros autores refieren la posibilidad de un defecto congénito del saco dural, pero no encuentran explicaciones sobre lo tardío de la presentación clínica. (4)

Esta entidad se diagnostica habitualmente en pacientes jóvenes, entre los 40 y 50 años en promedio y es más frecuente en mujeres. (8)

El nivel más comúnmente afectado es entre T4 y T7, punto de máxima cifosis dorsal y en el cuál la médula espinal ya se encuentra desplazada hacia adelante. (1,9)

En cuanto a la presentación clínica, un poco más de la mitad de los pacientes se presentan con síndrome de Brown-Séquard. (10,11)

Esta forma de presentación está determinada por el compromiso del cordón lateral que queda atrapado en el defecto y por ello el cuadro clínico es ipsilateral al desplazamiento medular. (9,12)

También puede verse paraparesia progresiva, incluso con espasticidad, alteraciones esfinterianas y dolor entre otras. (13)

La evolución de los síntomas es larga, al menos de 1 a 2 años, con curso lentamente progresivo. (14)

El caso analizado coincide con lo reportado tanto en el nivel comprometido como en la evolución de los síntomas y el tiempo del diagnóstico.

La RM es fundamental para el diagnóstico ya que es la técnica de elección en todo paciente con mielopatía.

Es fundamental obtener un estudio de adecuada resolución, sobre todo secuencias potenciadas en T2 en los planos sagital y axial.

Las secuencias de alta resolución, potenciadas en T2 con efecto cisternográfico (CISS/SPACE/FIESTA/CUBE) permiten analizar con detalle el saco dural y eventualmente el defecto típico del mismo.

La forma de presentación en imágenes es característica: desplazamiento anterior, ventral, de la médula espinal en el segmento comprometido, con una deformación o “escalón” (kinking) en su cara dorsal. (1)

La deformación determina un ensanchamiento del espacio sub-aracnoideo situado por detrás del cordón medular. Esta alteración de la morfología del cordón medular ha sido denominada por algunos autores como el signo “del escalpelo o bisturí” por remedar la forma de ese instrumento quirúrgico. (15)

Si bien el signo fue descrito originalmente relacionado con la presencia de septos, membranas o bridas aracnoidales dentro del saco dural, la deformación puede verse también en la HIME por lo que tiene poca especificidad.

El elemento que permite diferenciar entre ambas entidades es que en el caso de la HIME se observa un borramiento u obliteración del espacio sub-aracnoideo anterior al cordón medular, el cuál persiste conservado en el caso de las membranas. (16)(Figura 5)

También se señala la forma de la deformación medular, en forma de “C”, como un signo orientador al diagnóstico siendo en forma de “C” en el caso de la HIME. (16)

La alteración medular mencionada es focal, corta, limitada a la altura de uno o dos segmentos vertebrales. (1,3)

En algunos casos puede identificarse el defecto dural, ubicado en el sector ántero lateral del saco, sobre todo si se utilizan secuencias de alta resolución y con efecto cisternográfico.

Figura 5 (a y b)
Paciente de 47 años con dolor dorsal sin déficit neurológico que presenta en el estudio de RM una deformación focal posterior del cordón medular a la altura de T5. Esta deformación es similar a la analizada en el caso presentado, aunque sin borramiento del espacio subaracnoideo anterior al cordón y remedando el denominado signo del “escalpelo”. Este caso corresponde probablemente a la presencia de una brida aracnoidal o septo, principal diagnóstico diferencial de la HIME.



La médula espinal puede estar solamente retraída, desplazada, hacia el defecto, o incluso puede atravesar el mismo y tomar el aspecto de una masa intra-raquídea, extradural. En un porcentaje variable de los casos puede observarse alteración focal de la intensidad de señal medular en T2, con aumento de la misma, o incluso atrofia con adelgazamiento del cordón sobre todo en los cuadros de larga evolución. (1)

El principal diagnóstico diferencial es la presencia de bridas o membranas como ya mencionamos o un quiste aracnoideo situado dorsalmente con respecto al cordón y que desplaza y comprime el mismo. (Figuras 5 y 6)

Puede ser complejo diferenciar estas entidades por RM pero la presencia de un artificio de circulación de LCR por detrás del cordón es orientador a la HIME sobre todo cuando el espacio sub-aracnoideo anterior está conservado. (16)

Si se utilizan secuencias phase contrast (PC) en RM puede verse circulación conservada por detrás del cordón que se corresponde con pasaje libre de contraste en técnicas mielográficas por TC. (2,17)

La mayor parte de los casos reportados de HIME fueron tratados quirúrgicamente, con reparación del defecto

dural y restitución de la médula a su posición normal.

Estos casos son aquellos con progresión de los síntomas o de los hallazgos en imagen, mientras que los que tienen sintomatología escasa o no progresiva son manejados de forma conservadora. (9)

Los pacientes tratados con cirugía muestran una significativa mejoría con retroceso e incluso desaparición de los síntomas, sobre todo cuando el tratamiento es realizado de forma precoz. (8,13,18)

Se ha intentado reconocer elementos que permitan establecer un pronóstico en pacientes con indentación del cordón medular, incluso independientemente de su causa. (19)

Así el grado de deformación de la médula, la presencia de siringomielia asociada y la progresión en los estudios de imagen de seguimiento están asociados con un peor pronóstico y la necesidad de un abordaje más agresivo de los pacientes. (19)

Como en toda mielopatía es fundamental un diagnóstico preciso y precoz en vistas a poder instaurar de forma rápida el tratamiento específico para revertir los síntomas y mejorar el pronóstico del paciente.

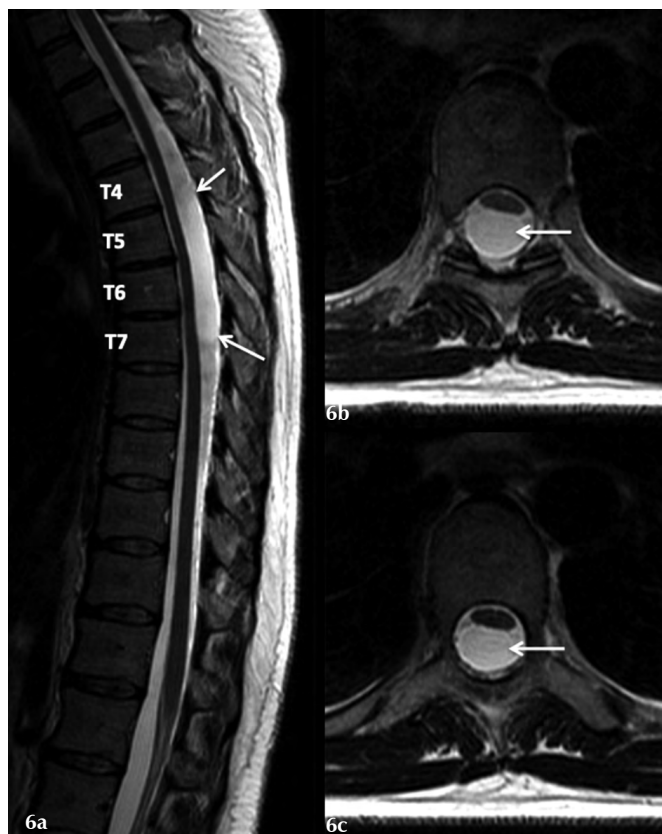


Figura 6 (a,b,c)

Paciente de 42 años con historia reciente de dolor irradiado a miembros inferiores y parestesias de tronco asociadas.

En las imágenes de RM seleccionadas se observa desplazamiento anterior sin deformación del cordón medular entre T4 y T7, en relación con una imagen posterior con intensidad de señal idéntica al LCR, delimitada arriba y abajo de los artíficos por circulación del LCR (flechas).

En las imágenes axiales se observa la misma estructura (flecha) por detrás del cordón medular, con desplazamiento anterior del mismo y el espacio subaracnoideo anterior conservado.

Este caso corresponde a un quiste aracnoideo intracranial.

CONCLUSIONES

La HIME es una causa relativamente poco frecuente de mielopatía, con un perfil clínico evolutivo inespecífico, aunque con una forma de presentación en RM muy característica.

La presencia de una deformación focal en la cara posterior del cordón medular torácico, que forma un “escalón” o “indentación”, es el elemento más característico y que pone en la pista del diagnóstico.

Se debe evaluar de forma detallada la anatomía de los espacios peri-medulares para descartar los principales diagnósticos diferenciales, así como se debe analizar el estado del cordón medular buscando focos de aumento de señal en secuencia T2 o siringomielia asociada.

Si bien es discutido, el tratamiento quirúrgico es de elección en los casos con mielopatía franca o progresión de los síntomas, lo que mejora el pronóstico funcional.

BIBLIOGRAFÍA

Parmar H, Park P, Brahma B, Gandhi D. Imaging of idiopathic spinal cord herniation. *Radiographics* 2008; 28:511-518.

Carter BJ, Griffith BD, Schultz LR, et al.. Idiopathic spinal cord herniation: an imaging diagnosis with a significant delay. *The Spine Journal* 2015; 15:1943-1948.

Tekkök IH. Spontaneous spinal cord herniation: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2000; 46(2):485-492.

Watters MR, Stears JC, Osborn AG, et al.. Transdural spinal cord herniation: imaging and clinical spectra. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:1337-1344.

Spissu A, Peltz MT, Matta G, Cannas A. Traumatic transdural spinal cord herniation and the nuclear trail sign: case report. *Neurol Sci* 2004; 25(3):151-153.

Awwad EE, Martin DS, Smith Jr KR. The nuclear trail sign in thoracic herniated disks. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992; 13(1):137-43.

Hausmann ON, Moseley IF. Idiopathic dural herniation of the thoracic spinal cord. *Neuroradiology* 1996; 38:503-510.

Najjar MW, Baeesa SS, Lingawi SS. Idiopathic spinal cord herniation: a new theory of pathogenesis. *Surg Neurol* 2004; 62:161-70.

Florian B, Le Fournier L, Philippe M et al.. Transdural spinal cord herniation: tips and tricks. *World Neurosurgery* 2018; Jan:242-246.

Miyake S, Tamaki N, Nagashima T, et al.. Idiopathic spinal cord herniation: report of two cases and literature review. *J Neurosurg* 1998; 88(2):331-335.

Verny C, Mercier P, Hayek G, et al. Spontaneous spinal cord herniation: a little-known cause of Brown-Sequard syndrome. Report of two cases and review of the literature. *Neurochirurgie* 1999; 45:225-231.

Borges LF, Zervas NT, Lehigh JR. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of the Brown-Sequard syndrome—case report. *Neurosurgery* 1995; 36(5):1028-32.

Zairi F, Thines L, Bourgeois P et al.. Spinal cord herniation: a misdiagnosed and treatable cause of thoracic myelopathy. *Acta Neurochir* 2010; 152:1991-1996.

White BD, Tsegaye M. Idiopathic anterior spinal cord hernia: under-recognized cause of thoracic myelopathy. *Br J Neurosurg* 2004; 18(3):246-249.

Reardon MA, Raghavan P, Carpenter-Bailey K et al.. Dorsal thoracic arachnoid web and the “scalpel sign”: a distinct clinical-radiologic entity. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013; 34:1104-10.

Schultz Jr R, Steven A, Wessell A et al.. Differentiation of idiopathic spinal cord herniation from dorsal arachnoid webs on MRI and CT myelography. *J Neurosurg Spine* 2017; 26(6):754-759.

Brugieres P, Malapert D, Adle-Biasette H, et al.. Idiopathic spinal cord herniation: value of MR phase-contrast imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20(5):935-939.

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:E233-E241.

Zakhari N, Nguyen TB, Omaiche S, Chakraborty S. Posterior spinal cord indentation: imaging findings and clinical outcome. *Clinical Radiology* (In Press) <https://doi.org/10.1016/j.crad.2020.03.018>.