

## Síndrome de Brown-Séquard progresivo secundario a hernia medular idiopática: correlación clinicorradiológica y quirúrgica

Enrique Úrculo-Bareño, Juan José Poza-Aldea, Josean Larrea, Mikel Armendariz, Álex Elua, Nicolás Samprón, José Undabeitia

Departamento de Cirugía y Radiología y Medicina Física; Universidad del País Vasco (E. Úrculo-Bareño, M. Armendariz). Servicio de Neurocirugía (E. Úrculo-Bareño, M. Armendariz, A. Elua, N. Samprón, J. Undabeitia); Servicio de Neurología (J.J. Poza-Aldea); Servicio de Radiología y Radiodiagnóstico (J. Larrea); Hospital Universitario Donostia; San Sebastián, Guipúzcoa, España.

### Correspondencia:

Dr. Enrique Úrculo Bareño.  
Servicio de Neurocirugía.  
Hospital Universitario Donostia.  
Paseo Dr. Beguiristain, s/n.  
E-20014 San Sebastián (Guipúzcoa).

### E-mail:

enrique.urculobareno@osakidetza.net

Aceptado tras revisión externa:  
15.05.20.

### Cómo citar este artículo:

Úrculo-Bareño E, Poza-Aldea JJ, Larrea J, Armendariz M, Elua A, Samprón N, et al. Síndrome de Brown-Séquard progresivo secundario a hernia medular idiopática: correlación clinicorradiológica y quirúrgica. *Rev Neurol* 2020; 71: 26-30. doi: 10.33588/rn.7101.2020166.

© 2020 Revista de Neurología

**Introducción.** La hernia medular idiopática es una patología infrecuente que cursa clínicamente con una mielopatía progresiva, la mayoría de las ocasiones en forma de síndrome de Brown-Séquard. Su base anatómica es un defecto dural por el que se encierra progresivamente una porción del cordón medular anterior. La resonancia magnética y la mielotomografía demuestran un acodamiento medular en 'tienda de campaña' hacia la cara anterior del estuche dural, a nivel dorsal medio fundamentalmente.

**Caso clínico.** Varón de 37 años, diagnosticado de hernia medular idiopática e intervenido quirúrgicamente mediante una técnica propia; se demuestra su correlación neurorradiológica, anatomoquirúrgica y evolutiva.

**Conclusión.** El tratamiento debe ser individualizado, pues no existe una técnica quirúrgica universalmente establecida.

**Palabras clave.** Herniación medular espontánea. Microcirugía. Mielopatía. Síndrome de Brown-Séquard.

## Introducción

La hernia medular idiopática es una rara entidad clínica causante de mielopatía progresiva, descrita por primera vez en 1974 por Wortzman et al [1]. Su base anatómica es un defecto meníngeo situado en la cara anterior del saco dural. Su localización más frecuente es dorsal (entre D3 y D8) en la línea media o paramedial, por la que se extruye una porción de la cara anterior medular [2]. El origen del defecto dural se desconoce, aunque se ha descrito en relación con diferentes causas, como traumatismos, hernias discales, inflamaciones y defectos congénitos [3].

El cuadro clínico es lentamente progresivo, a veces estable. Puede presentar en ocasiones síntomas inespecíficos, inicialmente atribuidos a otros aparatos, que hacen retrasar el diagnóstico hasta el comienzo de una clínica medular. La clínica más habitual es en forma de síndrome de Brown-Séquard [4]. El avance en las técnicas de neuroimagen, y fundamentalmente en la resonancia magnética (RM), ha permitido su diagnóstico, por lo que durante estas últimas décadas han aumentado los casos clínicos publicados, y es una causa de reconocido incremento de mielopatía dorsal [5]. Su baja frecuencia hace que la mayor parte de los casos descritos en la bibliografía sean casos aislados o series pequeñas, y son pocos los artículos que reúnen una casuística

suficiente para establecer conclusiones definitivas o instituir técnicas quirúrgicas. En un reciente meta-análisis, Groen et al [4] revisan un total de 127 artículos con 234 pacientes entre 1974 y 2018 con hernia medular idiopática intervenidos quirúrgicamente, que, junto con sus 12 casos, hacen un total de 246. En su estudio, evalúan los factores pronósticos y los resultados quirúrgicos.

La indicación quirúrgica debe realizarse en los pacientes sintomáticos con clínica mielopática progresiva. Los objetivos del tratamiento quirúrgico son fundamentalmente dos: reducción herniaria y prevenir la reherniación. Para ello se han descrito diferentes técnicas quirúrgicas, que pueden clasificarse en tres tipos: reparación primaria del defecto dural, recubrimiento con sustitutivo dural del defecto y ampliación del defecto dural. Esta cirugía no está exenta de riesgos y, aunque una gran mayoría de los pacientes intervenidos mejora su déficit neurológico (73%), un 20% lo mantiene y un 7% empeora; se han descrito casos de reintervenciones por recidiva herniaria y por cefalea ortostática secundaria a fístula del líquido cefalorraquídeo en el espacio extradural [6].

Presentamos un caso ilustrativo de herniación medular dorsal idiopática intervenido quirúrgicamente, con correlación neurorradiológica, anatomoquirúrgica y evolutiva, sobre el que estableceremos la discusión.

## Caso clínico

Varón de 37 años que ingresa de urgencia por una clínica progresiva de dolor dorsal con irradiación en cinturón e hipoestesia en el hemicuerpo derecho.

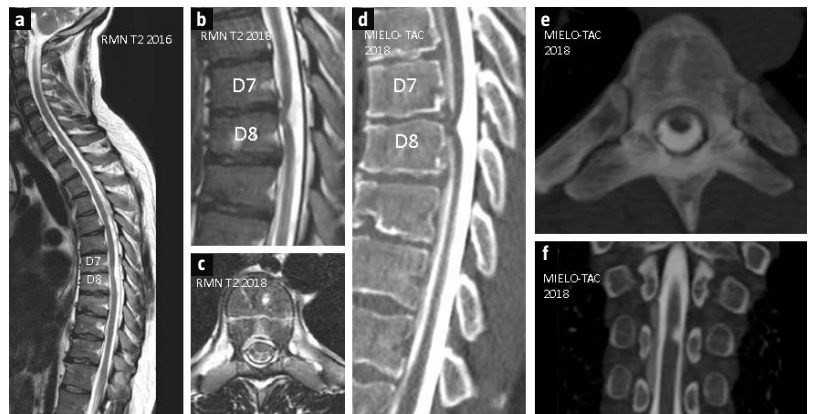
El paciente refería en los años previos multitud de síntomas inespecíficos. Fue estudiado por dispepsia, con ecografía abdominal y gastroscopia normales; por dolor precordial, con electrocardiograma, analítica y pruebas de esfuerzo normales; y por dolor epigástrico, con tomografía axial computarizada abdominal sin alteraciones. En los dos últimos años, el paciente describía un cuadro de hipoestesia peneana, impotencia y disestesias perineales sin alteración de los esfínteres. El estudio de RM de la columna lumbar mostró una discopatía en L5-S1 no compresiva como único hallazgo. Poco después inició un dolor dorsal continuo, por lo que se le diagnosticó de dorsalgia crónica. Se realizó una nueva RM de la columna dorsal que mostró una discopatía dorsal múltiple en D5-D8, con prolapso discal en D7-D8 paracentral izquierdo, que deformaba y acodaba discretamente el aspecto anterolateral medular sin evidentes signos de mielopatía (Fig. 1a). En esa época, recordaba haber tenido un episodio autolimitado de pérdida de fuerza brusca en ambas extremidades inferiores al flexionar el cuello súbitamente, del que se recuperó completamente de forma espontánea en unos minutos. En el último año persistió la clínica de hipoestesia térmica y dolorosa hemicorporal derecha de nivel inframario y disestesias perineales sin trastornos esfinterianos asociados. El cuadro progresó en las últimas semanas, con dificultad en la marcha e imposibilidad para subir escaleras, lo que motivó su consulta en urgencias.

En la exploración neurológica destacaba hipoestesia termoalgésica derecha con nivel sensitivo en D8, paresia (3/5) de la extremidad inferior izquierda con hiperreflexia rotuliana y aquilea, y reflejo cutaneoplantar izquierdo en extensión.

Con el diagnóstico clínico de síndrome de Brown-Séquard, se solicitó una RM de la columna dorsal, que mostró un acodamiento ventral del cordón medular dorsal en D8 y un desgarramiento posterocentral levemente protruido del disco D7-D8, que también contactaba con la médula, sugestivo de corresponder con una herniación ventral del cordón medular por un defecto dural (Figs. 1b y 1c).

Una mielografía con inyección intratecal de contraste yodado y una mielotomografía axial computarizada confirmaron una imagen de acodamiento ventral del cordón medular con borramiento del espacio subaracnoideo perimedular anterior a la altura del espacio discal D7-D8. En los planos axiales se

**Figura 1.** a, b, c) Resonancias magnéticas preoperatorias de la evolución progresiva de la hernia medular. a) Imagen de prolapso discal paracentral izquierdo en D7-D8 que deforma ligeramente el aspecto anterolateral de la médula espinal. Discopatías degenerativas en el segmento medio de la columna dorsal; b, c) Resonancias magnéticas en secuencias T<sub>2</sub> axial y sagital. Acodamiento ventral del cordón medular dorsal en D8 sugestivo de corresponder a una herniación medular a través de un defecto dural. No se observan claros signos de mielopatía. d, e, f) Mielotomografía axial computarizada. Imágenes de acodamiento ventral del cordón medular con borramiento del espacio subaracnoideo perimedular anterior y aumento del posterior a la altura del espacio discal D7-D8, y que en los planos axiales parece corresponder a una herniación de la hemimédula izquierda a través de un defecto del saco dural anterior paramedial izquierdo. Se aprecian, además, imágenes de hiperdensidad en el espacio epidural anterior adyacente que se extiende tanto en sentido craneal hasta D3 como en sentido caudal hasta D11, sugestivas de fuga de líquido cefalorraquídeo con contenido de contraste. Signos de discopatía en D7-D8 con protrusión discal central. Hallazgos altamente sugestivos de herniación medular con signos de fuga de líquido cefalorraquídeo.

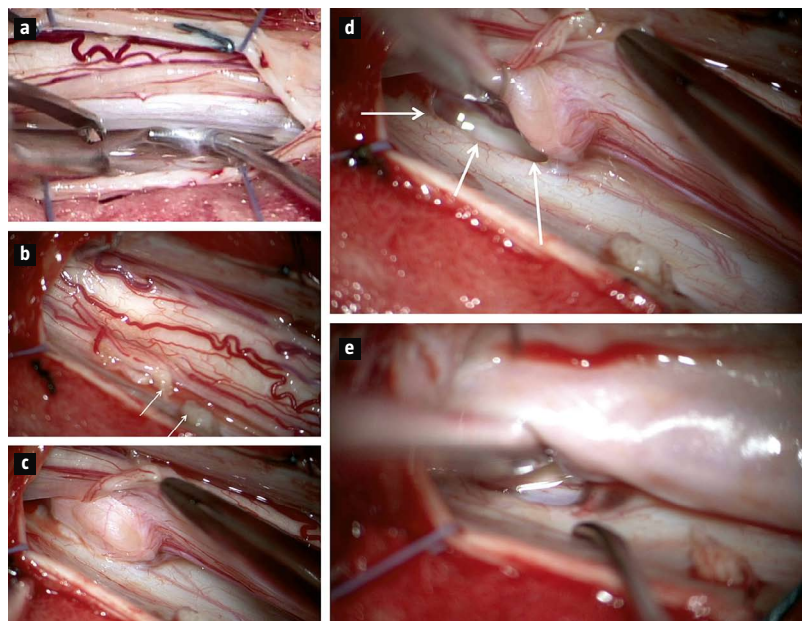


sospechó una herniación de la hemimédula izquierda a través de un defecto del saco dural anterior paramedial. Se apreciaban, además, imágenes de hiperdensidad en el espacio epidural anterior, que se extendían tanto en sentido craneal hasta D3 como en sentido caudal hasta D11, lo que era sugestivo de salida de líquido cefalorraquídeo con contenido de contraste (Figs. 1d, 1e y 1f).

Ante la correlación clinicorradiológica descrita, compatible con síndrome progresivo de Brown-Séquard secundario a hernia medular dorsal, se indicó tratamiento quirúrgico.

El paciente fue intervenido bajo anestesia general, en decúbito prono, con monitorización neurofisiológica de potenciales somatosensoriales y motores, y control radioscópico intraoperatorio. Se realizó una laminectomía en D7-D8 y, bajo técnica microquirúrgica, una durotomía sobre la línea media, y se suspendieron la duramadre y la aracnoides mediante puntos de sutura. El aspecto de la cara posterior de la médula espinal era normal, y se prosiguió con la identificación y la sección bilateral de los ligamentos dentados. Se practicó una rizotomía bilateral de las raíces en D8 (Figs. 2a y 2b). En este instante se constató una mejoría inmediata de los potencia-

**Figura 2.** Imágenes intraoperatorias de la técnica quirúrgica. a) Sección del ligamento dentado izquierdo; b) Rizotomía en D8 izquierda (flechas); c) Exposición de la hernia medular en la cara anterior del estuche dural (la pinza sujeta el ligamento dentado y gira suavemente la médula espinal); d) Ojal dural (flechas); e) Tras recubrir la médula con sustitutivo dural (Tutopach®), antes del tapizado y el taponamiento del defecto dural con DuraGen®.



les somatosensoriales, sin alteración de los motores, que se mantuvieron estables durante toda la intervención. Al rotar suavemente la médula traccionando del ligamento dentado izquierdo, se pudo confirmar la protrusión de una porción anterior medular a través de un defecto en la cara anterior dural, de morfología oval, con un tamaño craneocaudal de unos 12 mm y lateromedial de 4 mm (Figs. 2c y 2d). La protrusión medular se disecó fácilmente de los nítidos bordes del defecto dural, sin ofrecer resistencia alguna. El aspecto externo de la protrusión medular tenía una coloración grisácea y consistencia blanda, pero no aspirable, y se continuó con la superficie normal de la médula espinal. Este tejido no fue biopsiado por el temor a aumentar el déficit neurológico preoperatorio del paciente. A través del defecto dural, se apreció un espacio sin contenido alguno, y se observó con gran aumento microscópico la coloración nacarada del ligamento vertebral común posterior (Fig. 2d). Tras recubrir la superficie medular con una membrana biológica de colágeno (Tutopach®), se suturó junto con los bordes de la incisión dural (Fig. 2e). El defecto dural se tapizó con un parche de matriz colágena (DuraGen®).

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, y comenzó la bipedestación y la deambulación sin necesidad de ayuda a las 24 horas de la cirugía. Refirió una mejoría subjetiva fundamentalmente de la sensibilidad en la pierna derecha, con recuperación progresiva de la fuerza en la extremidad inferior izquierda, y persistieron una leve paresia distal y una respuesta plantar en extensión. Una RM de control en el quinto día postoperatorio mostró la ausencia de complicaciones (Figs. 3a y 3b) y una RM a los seis meses de la intervención confirmó la correcta reducción herniaria y la situación medular en posición normal (Figs. 3c y 3d). En el último control clínico, sólo persisten ciertas disestesias en la región genital y un dolor dorsal moderado que precisa medicación y no impide la vida activa.

## Discusión

La hernia medular idiopática es una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico, que causa un cuadro clínico lento, pero generalmente progresivo, de mielopatía dorsal en forma de hemisección medular. Así, podemos afirmar que el síndrome de Brown-Séquard, más o menos completo, es la forma clínica de presentación de la hernia medular idiopática más frecuentemente descrita en la bibliografía. Se caracteriza por paresia y pérdida de sensibilidad vibratoria y posicional ipsilateral, junto con hipoestesia termoalgésica contralateral. La gran variedad de síntomas inespecíficos que preceden a la clínica neurológica evidente, fundamentalmente de tipo doloroso, dificulta y retrasa la obtención de un diagnóstico definitivo.

La localización de la hernia medular idiopática es siempre en la cara anterior del estuche dural. Se encuentra fundamentalmente entre D3 y D8, donde la cifosis raquídea es mayor y el cordón medular se hace más anterior dentro del canal medular. Aunque la causa del defecto dural se desconoce, se ha relacionado con posibles causas, como la reacción dural al contacto con una hernia discal dorsal, problemas inflamatorios locales y defectos congénitos. En este último caso, existiría una duplicación de la dura ventral, por donde se introduciría progresivamente el cordón medular anterior, favorecido por las pulsaciones respiratorias y cardíacas, así como por la presión negativa del espacio extradural [5].

La RM ha hecho posible conocer mejor esta patología, aumentar el número de casos descritos en la bibliografía y definir anatómicamente la lesión. La imagen característica es la de un acodamiento anterior del cordón medular en forma de «tienda

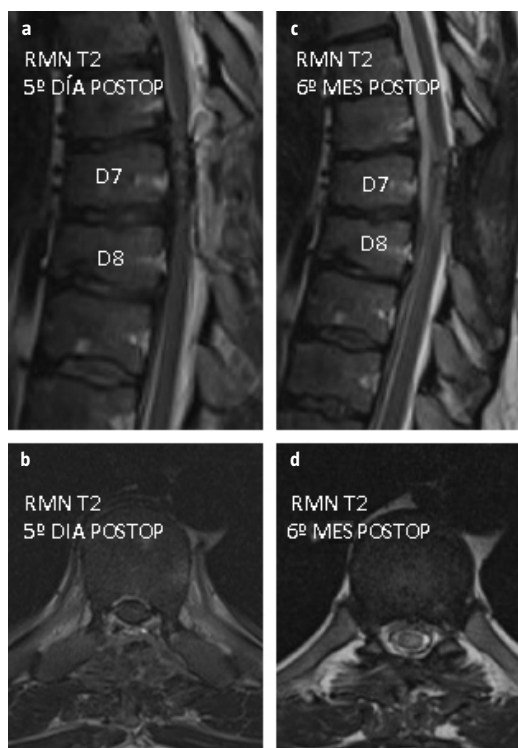
de campaña», con obliteración del espacio subaracnoideo perimedular anterior, que se aprecia mejor en la RM sagital potenciada en T<sub>2</sub> (Figs. 1a, 1b y 1c). Además, la mielotomografía axial computarizada proporciona unos datos complementarios que confirman el diagnóstico por imagen de la hernia medular idiopática. Se observa, como en nuestro caso, junto al acodamiento ventral del cordón medular, imágenes de hiperdensidad en el espacio epidural anterior adyacente, que se extienden en sentido craneal y caudal, sugestivas de fuga de contraste (Fig. 1d).

La indicación quirúrgica debe establecerse en los pacientes con síntomas neurológicos progresivos antes de llegar a una mielopatía irreversible. Algunos autores aconsejan la intervención quirúrgica sin demora en cualquier tipo de hernia medular idiopática con sintomatología de larga evolución, ya que todos los pacientes de su serie mejoraron tras la cirugía. Se ha descrito que los pacientes que sufren un síndrome de Brown-Séquard tienen mejor pronóstico quirúrgico que los que presentan clínicamente otros tipos de mielopatía. No obstante, no todos los pacientes con hernia medular idiopática son tributarios de tratamiento quirúrgico, ya que la historia natural es variable y, en ocasiones, no progresiva, y existen casos de resolución espontánea. Por esta razón, el tratamiento debe ser individualizado. En nuestro caso, es interesante señalar la evolución natural de la hernia medular idiopática, ya que en la RM de dos años antes de la cirugía ya se apreciaba un acodamiento medular en D7-D8 sin mielopatía asociada en ese momento (Fig. 1a) y sin clínica deficitaria neurológica, por lo que se aconsejó entonces tratamiento conservador.

El objetivo quirúrgico es mejorar el déficit neurológico o, al menos, detener su progresión mediante la reducción herniaria dentro del saco dural, reponiendo la médula a su situación anatómica normal, y evitar su reherniación. Actualmente, no existe una técnica quirúrgica universalmente establecida. En cuanto a la vía de abordaje quirúrgico, unos pocos autores describen una técnica por vía anterior transtorácica [1], otros autores recomiendan la posterolateral transpedicular o mediante costotranssectomía, y la mayoría de los autores, entre los que nos encontramos, el abordaje posterior con laminectomía convencional de uno o dos niveles. No hemos hallado en la bibliografía ningún trabajo sobre tratamiento endoscópico de la hernia medular idiopática; todos se refieren a técnicas microquirúrgicas.

Se han descrito en la bibliografía múltiples técnicas quirúrgicas de la hernia medular idiopática, que podemos clasificar en tres grandes grupos:

**Figura 3.** Resonancias magnéticas postoperatorias a los cinco días (a,b) y seis meses de la cirugía (c,d), en las que se observa la reducción herniaria sin complicaciones.



- *Sutura primaria del defecto dural:* de acuerdo con Watanabe et al [7], este procedimiento parece difícil, ya que no hay suficiente espacio de trabajo para suturar el ojal dural por delante de la médula sin riesgo de un mayor daño neurológico.
- *Taponar o cubrir el defecto dural:* con o sin sutura del defecto dural, con un parche de duramadre o con otros tipos de injerto [8].
- *Ampliar el defecto dural:* está indicada en casos de duplicidad dural, propugnada fundamentalmente por autores japoneses [7]. Esta técnica es la más sencilla de todas, pero teóricamente presenta un mayor riesgo de fístula del líquido cefalorraquídeo por la mayor apertura dural.

En nuestro caso, utilizamos la técnica de recubrimiento intradural mediante plastia dural que recubrió toda la superficie medular, similar a la propuesta por Herring et al [8] y Novak et al [9], con algunas modificaciones: tras seccionar bilateralmente ambos ligamentos dentados, realizamos una rizotomía bilateral. Estas maniobras permitieron rotar el cor-

dón medular con seguridad y reducir la herniación medular, introduciéndola dentro de la nueva funda dural, y evitar así una posible reherniación futura. Además, facilitaron el paso del injerto entre el defecto dural y la cara anterior medular. La importancia de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria ya se ha señalado en estos casos [9]. En nuestro paciente fue de gran ayuda, ya que se observó una mejoría de los potenciales somatosensoriales respecto a los basales tras la liberación medular, y su mantenimiento durante toda la intervención, sin modificarse en la rotación medular para exponer el defecto dural, ni tras la reducción del saco medular herniado ni al cubrir la médula con el injerto dural.

Bartels et al [3] estudiaron histológicamente el tejido herniario de la protrusión medular y demostraron una proliferación moderada neuroglial y cambios reactivos no neoplásicos, sin aparente función neurológica.

Aunque los resultados quirúrgicos varían dependiendo de las diferentes técnicas y escuelas, la mayoría de los autores refiere una importante mejoría clínica en sus pacientes operados [6]. Sin embargo, en cuanto a la evolución postoperatoria y el seguimiento a largo plazo, Groen et al [4], tras revisar los resultados quirúrgicos descritos en la bibliografía de 121 pacientes intervenidos de hernia medular idiopática, destacan que muchos casos no describen el seguimiento y un 46% no incluye la RM postoperatoria. Lo mismo sucede con las reintervenciones, complicaciones y recidivas, poco recogidas en la bibliografía. Recientemente, Grobelny et al [2] describen un caso de un paciente operado de una hernia medular idiopática mediante laminoplastia y taponamiento del defecto dural, a quien reintervinieron al tercer día por empeoramiento neurológico, retirando la plastia que habían colocado y ampliando el defecto dural, con lenta recuperación en tratamiento rehabilitador. Veinte meses después precisó una tercera cirugía por cefalea ortostática secundaria a acúmulo local e hipotensión de líquido cefalorraquídeo, y procedieron de nuevo al re-

cubrimiento de la apertura dural previa y artrodesis. Por todo ello, estos autores no aconsejan usar la técnica de ampliación del defecto dural en casos de hernia medular idiopática sin evidente duplicidad dural. Finalmente, se han descrito recidivas tardías tras un buen resultado quirúrgico inicial, tanto de forma espontánea como traumática [10], por lo que estos pacientes deben controlarse a largo plazo y aconsejarles evitar en lo posible sobreesfuerzos que puedan influir en una futura recidiva.

### Bibliografía

1. Wortzman G, Tasker RR, Rewcastle NB, Richardson JC, Pearson FG. Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: a unique cause of paraplegia. Case report. *J Neurosurg* 1974; 41: 631-5.
2. Grobelny BT, Smith M, Perin NI. Failure of surgery in idiopathic spinal cord herniation: case report and review of the literature. *World Neurosurg* 2020; 133: 318-23.
3. Bartels R, Brunner H, Hosman A, Van Alfen N, Grotenhuis JA. The pathogenesis of ventral idiopathic herniation of the spinal cord: a hypothesis based on the review of the literature. *Front Neurol* 2017; 8: 476.
4. Groen RJM, Lukassen JNM, Boer GJ, Vergeer RA, Coppes MH, Drost G, et al. Anterior thoracic spinal cord herniation: surgical treatment and postoperative course. An individual participant data meta-analysis of 246 cases. *World Neurosurg* 2019; 123: 453-63.
5. Rivas JJ, De la Lama A, González P, Ramos A, Zurdo M, Alday R. Spontaneous spinal cord herniation. *Neurocirugía (Astur)* 2004; 15: 484-9.
6. Summers JC, Balasubramani YV, Chan PC, Rosenfeld JV. Idiopathic spinal cord herniation: clinical review and report of three cases. *Asian J Neurosurg* 2013; 8: 97-105.
7. Watanabe M, Chiba K, Matsumoto M, Maruiwa H, Fujimura Y, Toyama Y. Surgical management of idiopathic spinal cord herniation: a review of nine cases treated by the enlargement of the dural defect. *J Neurosurg* 2001; 95: 169-72.
8. Herring EZ, Shin JH, Nagel SJ, Krishnaney AA. Novel strategy of ventral dural repair for idiopathic thoracic spinal cord herniation: report of outcomes and review of techniques. *Oper Neurosurg (Hagerstown)* 2019; 17: 21-31.
9. Novak K, Widhalm G, De Camargo AB, Perin N, Jallo G, Knosp E, et al. The value of intraoperative motor evoked potential monitoring during surgical intervention for thoracic idiopathic spinal cord herniation. *J Neurosurg Spine* 2012; 16: 114-26.
10. Lorente-Muñoz A, Cortés-Franco S, Moles-Herbera J, Casado-Pellejero J, Rivero-Celada D, Alberdi-Viñas J. Traumatic recurrence of idiopathic spinal cord herniation. *Neurocirugía (Astur)* 2013; 24: 216-9.

### Progressive Brown-Séquard syndrome secondary to idiopathic spinal cord herniation: clinico-radiological and surgical correlations

**Introduction.** Idiopathic medullary herniation is an infrequent disease, which shows up in clinical form as a progressive mielopathy, most commonly known as the Brown-Séquard syndrome. Its anatomical base is a dural defect where a portion of anterior spinal cord gets progressively incarcerated. The MRI and myelo-CT scan show a bending of the spinal cord in the form of a 'bell tent' towards the anterior dural sheath at the mid-dorsal portion mainly.

**Case report.** A 37 year old male, who was diagnosed of idiopathic medullary herniation and surgically treated by our own developed technique, reporting its neuroradiological, anatomo-surgical and clinical correlation.

**Conclusion.** Treatment should be individualized, as no standard surgical technique has been established up to the present.

**Key words.** Brown-Séquard syndrome. Idiopathic spinal cord herniation. Microsurgery. Mielopathy.