

CASO CLÍNICO/CASE REPORT

Síndrome de Brown-Séquard Associado a Herniação Medular

Brown-Séquard Syndrome Associated with Spinal Cord Herniation

Patricia Marques^{1,*}, **Henrique Cabral**², **João Páscoa-Pinheiro**², **Armado Lopes**², **Argemiro Geraldo**¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra Portugal

Informações/Informations:

Caso Clínico, publicado em Sinapse, Volume 20, Número 3, julho-setembro 2020. Versão eletrónica em www.sinapse.pt
Case Report, published in Sinapse, Volume 20, Number 3, July-September 2020. Electronic version in www.sinapse.pt
 © Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Sinapse 2020. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.
 © Author(s) (or their employer(s)) and Sinapse 2020. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

Palavras-chave:

Doenças da Medula Espinal;
 Hérnia;
 Síndrome de Brown-Séquard.

Keywords:

Brown-Sequard Syndrome;
 Hernia;
 Spinal Cord Diseases.

*Autor Correspondente / Corresponding Author:

Patricia Rodrigues Marques
 Praceta Prof. Mota Pinto,
 3000-075 Coimbra, Portugal
patricia.ror.marques@gmail.com

Recebido / Received: 2020-05-22

Aceite / Accepted: 2020-09-24

Publicado / Published: 2020-10-09

DOI: <https://doi.org/10.46531/sinapse/CC/200024/2020>

Resumo

A herniação medular é uma condição rara caracterizada pela herniação de um segmento da medula através de um defeito na dura-máter. Alguns casos têm sido descritos em associação com uma história prévia de cirurgia medular ou traumatismo, mas na maioria o mecanismo subjacente não é conhecido. A apresentação clínica mais comum é a síndrome de Brown-Séquard. Apesar de a imagem medular mostrando o deslocamento anterior da medula no segmento afetado ser muito característica, a interpretação errada dos achados não é infrequente levando a atrasos de anos no estabelecimento do diagnóstico. A correção cirúrgica do defeito dural tem-se mostrado eficaz na prevenção da progressão dos sintomas, resultando muitas vezes em melhoria. O conhecimento das características clínicas e imagiológicas mais típicas pode ajudar a reconhecer novos casos mais precocemente.

Abstract

Spinal cord herniation is a rare condition characterized by herniation of a spinal cord segment through a dural defect. Some cases have been described in association with a previous history of spinal surgery or trauma, but in most cases the underlying mechanism is unclear. The most common clinical presentation is a Brown-Séquard syndrome. Although typical spinal cord imaging showing a ventral displacement of the thoracic segment is very characteristic, misinterpretation of the findings is not uncommon, leading to diagnostic delay of several years. Surgical repair of the dural defect has been shown to be effective in preventing symptoms progression, often resulting in improvement. Knowledge of the most typical clinical and imaging findings may help to recognize new cases earlier.

Introdução

A herniação medular constitui uma causa rara de mielopatia progressiva. Caracteriza-se pelo deslocamento anterior da medula através de um defeito na dura-máter.¹ Afeta predominantemente indivíduos de meia-idade, em particular do sexo feminino, mas o mecanismo subjacente ao defeito dural não é conhecido.^{1,2} O segmento torácico é o mais frequentemente envolvido. Clinicamente, a compressão das estruturas nervosas pode resultar em diversas apresentações, sendo a síndrome de Brown-Séquard a mais frequente, com agravamento indolente geralmente ao longo de anos.² Vários procedimentos cirúrgicos têm sido usados para o encerramento do defeito dural.³ Mesmo doentes com sintomas prolongados beneficiaram do tratamento.² Neste artigo são descritos dois casos de herniação medular, que os autores confrontaram com a literatura disponível sobre o tema.

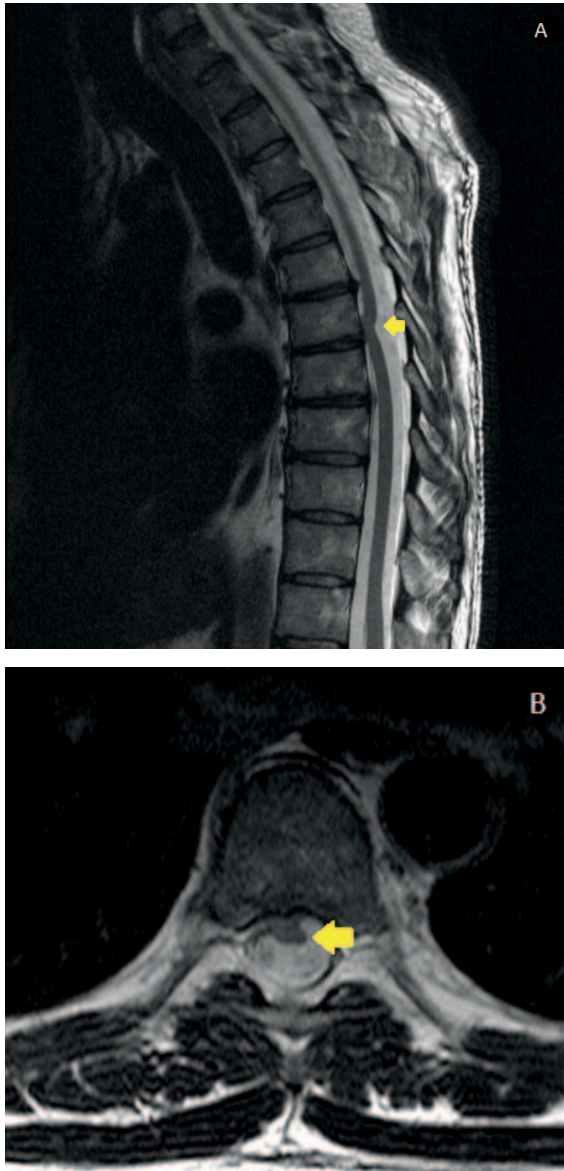
Caso Clínico 1

Homem de 58 anos de idade, foi enviado à consulta de Neurologia por dificuldade na marcha com dois anos de evolução. Notava uma dificuldade progressivamente maior na deambulação e tinha a percepção de arrastar a perna direita. Nos últimos 6 meses referia também uma sensação de dormência em todo o hemicorpo esquerdo, abaixo do bordo costal. Quando surgiram os sintomas sensitivos foi realizada uma ressonância magnética (RM) dorsal que identificou uma pequena lesão epidural ântero-lateral direita em D6-D7, que foi atribuída a material discal extrusado com aderência tecal, condicionando uma discreta retração focal do cordão medular nesse nível (**Fig. 1**). O doente realizou fisioterapia, acupuntura e mesoterapia sem notar melhoria. Quando foi observado na consulta de Neurologia não tinha défice de força, mas apresentava uma discreta assimetria do volume muscular nos membros inferiores sugerindo ligeira atrofia no membro direito, e tónus ligeiramente espástico e apresentava também um nível sensitivo algíco esquerdo em D7-D8. Optou-se por vigiar a evolução do quadro em consulta verificando-se, passado um ano, que tinha havido agravamento dos défices neurológicos. O doente mantinha as alterações da sensibilidade algíca à esquerda, mas apresentava agora fraqueza muscular no membro inferior direito (grau 4), com maior expressão da atrofia muscular, hiperreflexia e reflexo cutâneo-plantar em extensão, e a sensibilidade vibratória estava ligeiramente diminuída face ao membro inferior



Figura 1. Imagem sagital de RM ponderada em T2 com evidência de deslocamento anterior focal da medula a nível D6-D7 (seta), obliterando o espaço subaracnoideu anteriormente.

contralateral (19 e 24 segundos, respetivamente). Nos meses anteriores tinha notado alguma irregularidade do trânsito intestinal, com períodos de obstipação, e referia perdas de urina cada vez mais frequentes. Quando foi questionado referia também queixas sugestivas de disfunção erétil. Foi então repetida a imagem medular por RM (**Fig.s 2A e 2B**), observando-se em D6-D7 o deslocamento ventral focal da medula em relação com herniação medular a esse nível, através de um defeito dural. O caso foi apresentado à equipa de Neurocirurgia, tendo sido proposta a correção cirúrgica da herniação medular e do defeito da dura-máter. Com o doente colocado em decúbito ventral e sob anestesia geral, foi realizada uma incisão cutânea e o afastamento das massas musculares bilateralmente expondo a coluna dorsal. Realizou-se uma laminectomia D5-D6-D7 permitindo a visualização do defeito dural. Procedeu-se à abertura longitudinal da membrana e sua suspensão lateral seguida da secção dos ligamentos dentados bilateralmente para acesso à medula herniada. Foi efectuada a secção das aderências durais com libertação medular. A medula foi reposicionada no canal. Colocou-se um substituto sintético para reforçar a dura internamente, que foi



Figuras 2A e 2B. Imagem sagital (A) e axial (B) de RM ponderada em T2, um ano após a primeira (Fig. 1), mostrando a herniação medular paramediana direita através de um defeito dural (setas amarelas).

encerrada com monofilamento 4 zeros, procedendo-se por fim ao encerramento dos tecidos moles e pele. Não ocorreram complicações relacionadas com a cirurgia. Cerca de 4 semanas após a intervenção o doente apresentava melhoria do défice de força no membro inferior (grau 4+) e das queixas esfinterianas urinárias e obstipação, mantendo estabilização do quadro neurológico nas avaliações subsequentes. Fez novamente RM dorsal 12 meses após a cirurgia, documentando a integridade da membrana dural, sem evidência de nova herniação ou compromisso medular (**Fig. 3**).



Figura 3. Imagem sagital de RM ponderada em T2 mostrando o reposicionamento da medula no canal vertebral, sem evidência de herniação, e com evidência de hipersinal focal em relação com área de mielomalácia sequelar (seta amarela).

Caso Clínico 2

Mulher de 75 anos de idade, tinha antecedentes de hipertensão arterial e intervenção cirúrgica aos 65 anos de idade por um quadro medular, tendo sido submetida a uma laminectomia D4-D5 com remoção de um quisto aracnoideu. De acordo com a informação registada no seu processo clínico, apresentava uma síndrome de Brown-Séquard não tendo beneficiado da cirurgia e mantendo agravamento progressivo ao longo dos anos, apesar dos tratamentos de fisioterapia. Aos 75 anos foi observada em consulta de Neurologia, referindo queixas de dormência no membro inferior direito e fraqueza no membro inferior esquerdo, com limitação da marcha, necessitando de uma canadiana. À observação apresentava um nível sensitivo álgico em D5-D6 à direita, e um défice de força muscular no membro inferior esquerdo (grau 4-), com marcada espasticidade, hiperreflexia e diminuição da sensibilidade vibratória a nível maleolar externo, tibial anterior e crista ilíaca (14

segundos). Nos últimos 5 anos queixava-se também de incontinência urinária. Foi solicitada uma RM dorso-lombar que revelou, a nível D4-D5, a presença de uma distorção focal anterior da medula com apagamento do espaço sub-aracnoideu pré-medular, em relação com herniação medular ventral (**Fig. 4**). Foi efetuada a comparação com uma RM que realizou 10 anos antes (**Fig. 5**), após a remoção do quisto aracnoideu, verificando-se que já nessa altura estavam presentes os achados identificados na RM mais recente. Foi proposta a correção cirúrgica da herniação medular. Com a doente em decúbito ventral e sob anestesia geral, foi efetuada uma abordagem posterior à coluna dorsal, começando pela incisão cutânea sobre a cicatriz cirúrgica prévia e afastamento das massas musculares bilateralmente para reabertura e ampliação da laminectomia D4-D5. Posteriormente procedeu-se à abertura longitudinal da dura e secção dos ligamentos dentados bilateralmente acedendo à medula herniada, que foi dissecada dos bordos do defeito dural e recolocada na posição normal dentro do canal vertebral, com um reforço ventral com uma esponja de gelatina para contrariar a herniação. Por fim foi colocado um substituto de dura intradural e encerrado o orifício com monofilamento 4 zeros, encerrando-se os tecidos moles e pele. Não ocorreram complicações,



Figura 4. Imagem sagital de RM ponderada em T2 mostrando, com sinais de laminectomia prévia (seta azul), e distorção anterior focal da medula em D4-D5, com apagamento do espaço subaracnoideu pré-medular (seta amarela).



Figura 5. Imagem sagital de RM ponderada em T2, realizada 10 anos antes da mostrada na Fig. 4, em que é perceptível o deslocamento da medula em relação com a herniação medular.

tendo sido notado um agravamento do défice motor do membro inferior esquerdo (grau 2) nos dias seguintes, mas na reavaliação após 3 meses tinha melhorado (grau 4), estando a marcha condicionada pela espasticidade ainda marcada, ainda com recurso a canadiana. Nessa altura a doente referia ausência de sintomas urinários. Aguardava repetição da imagem medular.

Discussão

A herniação medular consiste na protusão de parte da medula através de um orifício na dura-máter.¹ A herniação lenta e progressiva de um segmento medular através desse orifício da membrana origina uma lesão com carácter progressivo que tende a ser tanto mais irreparável quanto maior o tempo de evolução sem tratamento apropriado.²

A primeira descrição da doença ocorreu há menos de meio século, tendo surgido desde então algumas dezenas de casos descritos, discutindo-se possíveis mecanismos subjacentes a esta patologia.⁴ Apesar disso a etiologia da herniação medular ainda não é conhecida.¹ Algumas teorias apontam para uma erosão da dura-máter após um traumatismo ou uma intervenção cirúrgica vertebro-medular, ou uma lesão secundária a um tumor ou quistos aracnoideus, estes últimos frequentemente encontrados em associação com esta patologia.⁵ A teoria mais aceite, contudo, é a de que se trata de um defeito dural congénito que afeta predominantemente os segmentos D3 a D7 atendendo à posição mais anterior da medula a esse nível, tornando-a mais suscetível a lesões decorrentes dos movimentos de flexão e extensão, de expansão da caixa torácica durante a respiração e dos batimentos cardíacos.^{5,6} Essas lesões originam defeitos durais e a pressão negativa no espaço extradural propicia a protusão da medula através destes, contribuindo para a sua progressão e para o estrangulamento do segmento resultando em isquémia com disfunção dos tratos espinhais.^{2,6}

Afeta maioritariamente mulheres de meia-idade.^{1,2} A maioria dos casos tem uma apresentação semelhante, caracterizando-se por uma dificuldade progressiva na marcha, habitualmente em contexto de uma síndrome de Brown-Séquard.⁷ Em cerca de 30%, contudo, pode ter uma apresentação distinta que inclui paraparésia ou monoparésia espástica, alterações esfinterianas, alterações da sensibilidade e dorsalgia.^{1,7} Os casos em que ocorre deslocamento dorsal ou lateral da medula, embora raros, já foram descritos, podendo ter manifestações distintas.²

A RM medular é o exame de escolha para o diagnóstico.² Este exame mostra o deslocamento ventral da medula torácica dentro do canal vertebral, apagando o espaço subaracnoideu anteriormente e conferindo ao cordão medular a forma de um “C” com abertura posterior nos cortes sagitais. A associação com um quisto aracnoideu é, como dito, um achado frequente.⁴ Com a familiarização com os principais aspetos identificados na RM, alguns casos de herniação medular previamente confundidos com outros diagnósticos têm sido revistos possibilitando uma orientação mais apropriada.²

O tratamento cirúrgico é atualmente a abordagem de eleição sendo superior a outros tratamentos.⁷ A estratégia usada deve ser individualizada para cada doente,

tendo como objetivo a redução do volume herniado de modo a que a medula readquira a sua posição normal, e a correção do defeito dural para evitar a recidiva e o agravamento dos sintomas.^{3,8} A cirurgia associa-se a melhoria clínica na maioria dos casos, em particular das alterações motoras.² O atraso no diagnóstico afeta negativamente o prognóstico, embora mesmo situações com evolução muito prolongada pareçam ter benefício com a cirurgia.² Há que ter em conta contudo que, embora existam poucos relatos de complicações cirúrgicas no tratamento da herniação medular, nalguns casos foram descritos infeção, desenvolvimento de fístulas de líquido cerebrospinal, cifose e agravamento dos défices neurológicos.^{2,7} Já a recorrência após o procedimento cirúrgico bem-sucedido parece ser extremamente rara.²

Foram apresentados dois casos de doentes de meia-idade, que apresentavam um quadro mielopático progressivo com compromisso da marcha. No segundo caso os sintomas tinham começado 10 anos antes e foram atribuídos a um quisto aracnoideu que foi removido cirurgicamente, sem melhoria clínica. Como visto, alguns casos de herniação medular associam-se à presença de quistos aracnoideus e uma das teorias propostas para o aparecimento do orifício dural é uma lesão secundária à presença destes quistos. No outro caso não se identificou nenhum possível fator etiológico, considerando-se por isso de etiologia idiopática. Em ambos, foi inicialmente assumido um diagnóstico diferente, antes de ser considerada a hipótese da herniação medular, apesar de a clínica típica (síndrome de Brown-Séquard) e a imagem característica (deslocamento anterior da medula torácica), estarem presentes desde o início. O diagnóstico do primeiro caso antecedeu o segundo em um ano, e na opinião dos autores foi fundamental para ser considerada esta hipótese, sugerindo que este diagnóstico deva ser explorado em todos os casos de mielopatia progressiva sem etiologia.

O tratamento escolhido consistiu na correção cirúrgica do defeito dural. Previamente, já tinham sido tentados outros tratamentos, sem melhoria, incluindo fisioterapia e acupuntura. Nos dois casos foi realizada uma abordagem dorsal, tendo sido efetuada uma laminectomia seguida de dissecação das aderências da medula aos bordos da dura-máter permitindo o seu reposicionamento dentro do canal vertebral. A dura foi reforçada internamente com um substituto sintético e foi encerrada usando um fio monofilamentar. Este pro-

cedimento tem sido o mais popularizado no tratamento de herniações medulares, atendendo a que a maioria dos casos têm uma apresentação semelhante e resulta nas mesmas alterações da conformação da medula, favorecendo esta abordagem.² Não foram registadas complicações da cirurgia. No segundo caso verificou-se um agravamento do défice motor logo após a intervenção, que era expectável após a manipulação da medula e que resolveu nas semanas seguintes. Os dois doentes obtiveram melhoria da fraqueza muscular e das queixas de retenção urinária, apresentando menor benefício do ponto de vista das queixas sensitivas, o que está de acordo com os resultados encontrados na literatura.² No primeiro caso parece ter ocorrido uma melhoria mais significativa, o que poderá estar associado ao facto de se tratar de um doente mais jovem, bem como ao menor tempo de evolução dos sintomas e menor espasticidade pré-cirurgia.

Conclusão

A herniação medular é uma causa rara de mielopatia progressiva potencialmente tratável. Os achados clínicos e imagiológicos, embora muito característicos na maioria dos casos, são por vezes interpretados erradamente levando a atrasos significativos no diagnóstico. Apesar disso, a revisão da literatura, assim como os dois casos apresentados, mostra que mesmo quadros com muito tempo de evolução podem beneficiar com tratamento apropriado, tendo sido privilegiada a abordagem cirúrgica nestes doentes. O reconhecimento precoce associa-se a melhores resultados, com impacto muito importante na qualidade de vida. ■

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

References / Referências

- 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. doi:10.4103/1793-5482.116386
- Vieira HM, Amaral R, Marchi L, Pokorny G, Marcelino F, Rosa F, et al. Atypical idiopathic spine cord herniation (ISCH) — case report. *Arq Bras Neurocir* 2018;37:123–7. doi:10.1055/s-0038-1655745.
- Corredor JA, Härtl R. Surgical Treatment of Thoracic Spinal Cord Herniation. *Clin Spine Surg.* 2016;29:415-8. doi: 10.1097/BSD.0000000000000387.
- Berg-Johnsen J, Ilstad E, Kolstad F, Züchner M, Sundseth J. Idiopathic ventral spinal cord herniation: an increasingly recognized cause of thoracic myelopathy. *J Cent Nerv Syst Dis.* 2014;6:85-91. doi:10.4137/JCNSD.S16180
- De Souza RB, De Aguiar GB, Daniel JW, Veiga JC. The pathophysiology, classification, treatment, and prognosis of a spontaneous thoracic spinal cord herniation: A case study with literature review. *Surg Neurol Int.* 2014;5:S564-6.
- Szucs A, Horváth A, Várallyay P, Turányi E, Osztie E, Szabó G, et al. Spinal Cord Herniation: Why Anterior Thoracic? *J Neurol Neurosci.* 2015; S1. doi: 10.21767/2171-6625.S10012
- Haber MD, Nguyen DD, Li S. Differentiation of idiopathic spinal cord herniation from CSF-isointense intraspinal extramedullary lesions displacing the cord. *Radiographics.* 2014;34:319-29. doi: 10.1148/rg.342125136.