

Hemangioblastoma intramedular

Rafael Guerrero-Galindo¹, Eugenio Castrejón¹, Leonardo Aguirre-Portillo¹, José Luis Cervantes-Michel¹, Ismael Espejo-Plascencia²

RESUMEN

El hemangioblastoma es una neoplasia benigna vascularizada del sistema nervioso central (SNC), constituye entre el 1 y 2% de los tumores intracraneales en adultos, se localiza en dos terceras partes del cerebelo, el resto en el tallo cerebral y rara vez en la médula espinal. En la mayoría de los casos aparece espontáneamente, sólo un 30% están relacionados a la enfermedad de Von Hippel Lindau. El pico de incidencia de las lesiones intramedulares es en la cuarta y quinta década de la vida, afecta igual a ambos sexos. La mayoría de los tumores medulares se localizan en el segmento torácico y son lesiones solitarias. Su histogénesis no es bien conocida, el síntoma inicial es dolor radicular o déficit sensitivo o motor lentamente progresivo según el nivel de afectación en la médula. El diagnóstico es con base al examen neurológico y una RM del raquis. En algunos casos se puede encontrar policitemia en una biometría hemática. El tratamiento definitivo es la cirugía para la remoción total, radio y quimioterapia no tienen ningún efecto. Las metástasis son infrecuentes. Se presenta el caso de un paciente masculino de 25 años con hemangioblastoma sólido intramedular de un año de evolución, con lesión medular parcial, es intervenido quirúrgicamente con extirpación total del tumor, con mejoría neurológica posoperatoria.

Palabras clave: hemangioblastoma, neoplasia vascular, benigna, extirpación quirúrgica.

Intramedullary hemangioblastoma

ABSTRACT

Hemangioblastoma is a benign neoplasm highly vascularized of the central nervous system and is present between 2 to 3% of intracranial tumors in adults, most often located in cerebellum in two thirds and the rest in brain stem, rarely in spinal cord. In most cases appear spontaneously; only 30 % of them are associated with Von Hippel Lindau disease. The peak incidence of intramedullary lesions is the fourth and fifth decade of life and affect both sexes equally. Most medullar tumors are located in the thoracic segment and are solitary lesions. The histogenesis is not well known, the initial symptoms are radicular pain, sensory or motor deficit slowly progressing according to the level of medulla involvement. The diagnosis is based on neurological examination and MRI of the spine. The definitive treatment is surgery for total removal. The radio and chemotherapy have no effect. Metastases are uncommon. Presented the case of male patient 25 years with a solid intramedullary hemangioblastoma of a year of evolution with partial spinal cord injury, underwent surgery with total removal of the tumor and postoperative neurological improvement.

Key words: hemangioblastoma, vascular neoplasm, benign, total removal.

El hemangioblastoma es una neoplasia vascular benigna se presenta con mayor frecuencia en la fosa posterior hasta en un 85%, la localización intraraquídea constituye sólo un 3 % en adultos y el

segmento torácico es el más afectado hasta en un 75%. En la mayoría de los casos se presenta como lesión solitaria, el pico de incidencia es entre los 40 a 50 años de edad, afecta por igual a ambos sexos¹.

Debido a que es una lesión intramedular, el síntoma inicial es déficit motor y sensitivo; asimismo, se acompaña en ocasiones de dolor radicular. El diagnóstico es en base al examen neurológico, TAC e RM de columna vertebral². Estas lesiones con frecuencia se asocian a siringomielia³.

La clave para un buen pronóstico es el diagnóstico temprano y manejo quirúrgico oportuno para evitar daño medular irreversible.

El tratamiento definitivo es extirpación quirúrgica completa, con seguras recidivas cuando quedan remanentes de tumor, la radio y quimioterapia no tienen ninguna función. Las metástasis son infrecuentes⁴.

Caso

Paciente masculino de 25 años, inicia un año previo con sensación de parestesias en extremidades inferiores, a los seis meses aparece dolor en hemitórax en porción media del tórax que disminuía levemente con analgésicos comunes. Tres meses después se agrega debilidad de extremidades inferiores que en forma progresiva le incapacitan deambulación, se acompaña de estreñimiento, distensión abdominal y retención de orina.

Al examen físico con abdomen distendido, ruidos peristálticos disminuidos en intensidad y frecuencia, con sonda urinaria.

Neurológicamente con ligera hipertonia e hipotrofismo de extremidades inferiores, paraparesia de 2/5, hiperreflexia miotática con *clonus* patelar fatigable bilateral, Babinski y sucedáneos con disminución de sensibilidad superficial y profunda a nivel de T5 marcha incapacitada por debilidad.

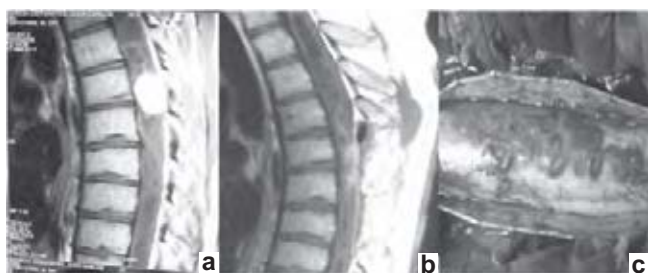


Figura 1. Resonancia magnética de columna torácica muestra un tumor intradural intramedular de apariencia sólida, ovoide, hiperintenso, que mide 2x2.5 cm, ocupa todo el espacio del conducto raquídeo, hipercapta homogénea el contraste, y con áreas de siringomielia adyacentes **a**. Imagen posoperatoria **b**.

En el examen histopatológico con tinción de hematoxilina y eosina, se aprecian numerosos capilares de diferentes calibres con paredes delgadas con células endoteliales, el estroma con células poligonales,

abundante citoplasma vacuolado, núcleos hipercromáticos. No se observa actividad mitótica **f**.

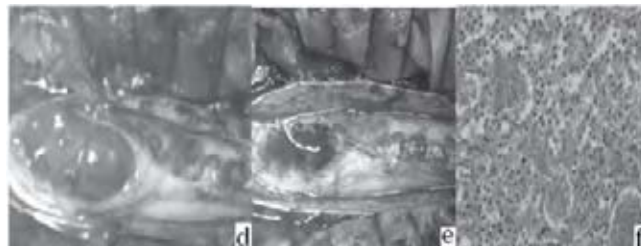


Figura 2. Se realiza cirugía, laminectomía T4 a T6, apertura dural, se observan maraña de venas subpiales tortuosas, ingurgitadas **c**, las cuales se disecan y con mielotomía medial se extrae completamente un tumor carnoso de color rojo brillante, con cápsula delgada fibrosa, bien delimitado, moderadamente sangrante **d**. Aspecto de la médula espinal posterior a la excisión **e**.

DISCUSIÓN

El hemangioblastoma es un tumor vascularizado, aunque es considerado histológicamente benigno, puede ocasionar daño neurológico considerable en especial cuando aparece en la médula espinal¹.

En 1904 Eugene Von Hippel, individualiza hemangioblastomas, en 1926 el anatomopatólogo danés Arvid Lindau confirma la base familiar de la enfermedad².

Esta enfermedad se debe a la mutación de dos alelos del gen VHL del cromosoma 3.

Los criterios para el diagnóstico de la enfermedad de Von Hippel Lindau son:

1. Un angioblastoma o más dentro del sistema nervioso central.
2. Presencia de lesiones viscerales (tumores o quistes renales o pancreáticos).
3. Incidencia familiar frecuente³.

La histogénesis no es bien conocida aunque existen dos teorías, una que habla de histiocitos que contienen abundantes lípidos y la otra que son astrocitos atrapados y lipidizados, además se produce una intensa angiogénesis del extroma, que expresan la proteína Scl, brachyuri, CsF-1R, Gata-1 y Tie-2⁴.

Recibido: 2 febrero 2012. Aceptado: 15 febrero 2012.

¹Servicio de Neurocirugía, ²Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde
Correspondencia: Rafael Guerrero Galindo. Servicio de Neurocirugía Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Torre de Especialidades 8° piso. Calle Hospital # 278 S.H. Col. Centro 44280 Guadalajara Jalisco, México. E-mail galigraf@yahoo.com.mx

Hasta un 30% de estos tumores producen una sustancia parecida a la eritropoyetina al parecer segregada por células cebadas, que producen un aumento considerable de los glóbulos rojos, detectados en una biometría hemática¹¹.

Los hemangioblastomas intramedulares se componen de una región sólida altamente vascularizada, con arterias pequeñas, capilares y venas de drenaje, acompañando a esta región quistes de diferentes tamaños, ensanchamiento focal de la médula espinal y en RM se observan lesiones isointensas en T1 e hiperintensas en T2, hipercaptan el medio de contraste, con mucha frecuencia se asocian a siringomielia y siringobulbia¹⁰.

Macroscopicamente se clasifican en 4 tipos:

- I. Quiste simple sin nódulo mural.
- II. Quiste con nódulo mural.
- III. Tumor sólido hipervascularizado
- IV. Tumor sólido con microquistes.

Microscópicamente se componen de células endoteliales que constituyen la red capilar y estroma interpuesto el cual consta de células con núcleo esférico y citoplasma xantocrómico, con núcleos en ocasiones pleomórficos y sin actividad mitótica, pueden tener receptores de progesterona⁴.

El primer caso de remoción quirúrgica exitosa se realizó en 1912. En los 60's e inicio de los 70's, se estableció la excéresis macroquirúrgica completa como tratamiento estándar para hemangioblastomas intramedulares^{5,7,10}, fue con Yasargil en 1976, quien reportó las primeras series de casos de excéresis completa con el uso del microscopio quirúrgico¹².

Algunos autores recomiendan embolización preoperatoria de las lesiones, otros tratamiento conservador y seguimiento para lesiones asintomáticas^{6,8}. Ahora la remoción quirúrgica completa sigue siendo el tratamiento de elección.

El caso de este paciente con daño neurológico incompleto por compresión de la médula espinal, se diagnóstico mediante RM de columna torácica, no se hace angiografía espinal ni embolización previa a la cirugía. Se realiza remoción quirúrgica completa sin complicaciones, con una escala funcional de McCormick pre III y pos II

(mejoría) y no contaba con ningún criterio clínico ni familiar para el diagnóstico de enfermedad de Von Hippel Lindau¹¹.

CONCLUSIÓN

El hemangioblastoma es un tumor vascular benigno, la localización intramedular es poco frecuente, las lesiones suelen ser sólidas y únicas, la incidencia es igual en hombres y mujeres en la cuarta y quinta década de la vida, la sintomatología es dolor, déficit motor y sensitivo lentamente progresivo, el diagnóstico se realiza mediante el examen neurológico y la resonancia magnética de columna. Un diagnóstico temprano y la extirpación quirúrgica completa asegura un mejor pronóstico. La radio y quimioterapia no han demostrado ser útiles en estas lesiones.

REFERENCIAS

1. JE Wanebo. The natural story of hemangioblastomas of the central nervous system. *J Neurosurg* 2003; 98:82-94.
2. RR Lonser. Surgical management of spinal cord hemangioblastomas in patients with Von Hippel Lindau disease. *J Neurosurg* 2003; 98(1):106-16.
3. RM Plute, B Juliano. Comparison of anterior and posterior surgical approaches in the treatment of ventral spinal hemangioblastomas in patient with Von Hippel Lindau disease. *J Neurosurg* 2003 Jan; 98(1): 117-24.
4. Albrech Koning, Rudolf Lass. Three cases of intramedullary spinal hemangioblastoma, the role of intraoperative histological diagnosis. *Neurosurg Rev* 1987;10:153-5.
5. Van Velthoven, Vera MD. Treatment of intramedullary Hemangioblastomas with special attention to von Hippel Lindau disease. *Neurosurg* 2003; 53; 130614.
6. Sharma GK, Kucia EJ. Spontaneous intramedullary hemorrhage of spinal Hemangioblastoma. Case report. *Neurosurgery* 2009;65(3):E627.
7. A. Bostrom, FJ Hans. Intramedullary hemangioblastomas: timing of surgery, microsurgical technique and follow-up in 23 patients. *Eur Spine J* 2008;17(6):882-6.
8. Chu BC, Terae S, Hida K. MR findings in spinal Hemangioblastoma: correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. *Am J Neuroradiol* 2001;22:206-207.
9. Malis LI. Atraumatic bloodless removal of intramedullary hemangioblastomas of the spinal cord. *J Neurosurg* 2002;97:1-6.
10. Samii M, Klekamp J. Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia. *Neurosurgery* 1994; 35:865-73.
11. Trost Ha, Seifert V. Advances in diagnosis and treatment of spinal hemangioblastomas. *Neurosurg Rev* 1993;16:205-9.
12. Yasargil MG, Antic J. The microsurgical removal of intramedullary spinal hemangioblastomas. Report of twelve cases and a review of the literature. *Surg Neurol* 1976;3:141-8.