



Hemangioblastoma supratentorial

José Luis Alcocer-Maldonado,* Jorge Mora-Constantino,† Luis Gerardo Domínguez-Carrillo,§
Luis Gerardo Domínguez-Gasca^{||}

Resumen

Antecedentes: Los hemangioblastomas son neoplasias benignas del sistema nervioso central; alcanzan el 2.5% de los tumores intracraneales. Generalmente son infratentoriales, el 75% se observan en cerebelo. La presentación supratentorial es muy rara, siendo el lóbulo frontal la localización más habitual. La afección meníngea es excepcional. Veinticinco por ciento de los casos se asocian al síndrome de von Hippel Lindau. **Caso clínico:** Paciente femenina de 26 años de edad cursando embarazo de 10 semanas, con un padecimiento de tres semanas de evolución caracterizado por cefalalgia, vómito y edema papilar. Se practica resonancia magnética de encéfalo y se encuentra lesión sólida occipital izquierda, adherida a la duramadre. Se diagnostica como meningosarcoma; es sometida a cirugía. El estudio histopatológico mostró lesión constituida por células poligonales con citoplasma claro con vacuolas intracitoplasmáticas y núcleo redondo u oval sin atipias. Se efectúa un diagnóstico histopatológico de hemangioblastoma supratentorial. **Conclusiones:** Cuando los hemangioblastomas tienen localización supratentorial, el diagnóstico clínico preoperatorio se lleva a cabo sólo en raras ocasiones, realizándose sólo por estudio histopatológico e inmunohistoquímica, pues la imagenología no es concluyente. Son tumores histológicamente benignos; su asociación con el síndrome de von Hippel Lindau implica importancia pronóstica.

Palabras clave: Hemangioblastoma supratentorial, síndrome de von Hippel Lindau.

Summary

Background: Hemangioblastomas are benign neoplasias originated in the central nervous system; they constitute 2.5% of intracranial tumors. The majority of them are infratentorial, affecting the cerebellum (75%). Supratentorial lesions are rare, being the frontal the most common location in these cases. Meningeal involvement is infrequent. In 25% of the cases, these tumors are associated with von Hippel Lindau syndrome. **Case report:** Twenty-six-year-old woman with a 10-week-pregnancy. She presented with neurological symptoms characterized by cephalalgia, vomitus and papilledema that had been ongoing for three weeks. The cranial magnetic resonance scan showed a solitary solid-cystic lesion on the left occipital lobe. It was diagnosed as meningosarcoma and operated on. The pathological analysis showed a lesion composed of polygonal cells with clear cytoplasm, intracytoplasmic vacuoles and round or oval nucleus without cytologic atypia. These cells were accompanied by a rich vascular network of capillary type. The histopathologic diagnosis was supratentorial hemangioblastoma. **Conclusions:** The preoperative diagnosis of these neoplasms is difficult because the clinical suspicion is low in supratentorial location. Definitive diagnosis is made through histopathologic examination and immunohistochemical techniques. The importance of the possible association with von Hippel Lindau syndrome and its complications has prognostic relevance.

Key words: Supratentorial hemangioblastoma, von Hippel Lindau syndrome.

* Jefe de Neurocirugía del Hospital Central Regional de León, Guanajuato. México. Neurocirujano adscrito al Hospital Ángeles León.

† Jefe del Servicio de Imagenología del Hospital Ángeles León.

§ Especialista en Medicina de Rehabilitación. Profesor del módulo de musculoesquelético de la Facultad de Medicina de León. Universidad de Guanajuato.

^{||} Residente de Ortopedia y Traumatología. Hospital General de León, Guanajuato.

Correspondencia:

Dr. José Luis Alcocer Maldonado

Correo electrónico: alcocermjl@hotmail.com

Aceptado: 30-03-2015.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

INTRODUCCIÓN

El término “hemangioblastoma” (HB) fue introducido por Cushing y Bailey en 1928,¹ refiriéndose a una neoplasia vascular benigna que se desarrolla casi exclusivamente en el sistema nervioso central. A nivel cerebeloso, se le conoce como “tumor de Lindau”, por su primera descripción en 1926 por el patólogo suizo Arvid Vilhelm Lindau.² La Organización Mundial de la Salud cataloga a los HB como tumores benignos originados en las células precursoras hematopoyéticas y vasculares; se han descrito en múltiples regiones del SNC, predominando su presentación en cerebelo y médula espinal. Los HB son raros, se ha establecido que conforman del 1 al 2.5% de todos los tumores intracraneales;³ la mayoría se localiza en la fosa posterior, aunque también existen casos descritos a nivel supratentorial. Es frecuente que presenten un componente quístico, resultado del trasudado a través de los capilares patológicos. Aparecen de forma esporádica o asociados a la enfermedad de von Hippel-Lindau,⁴ aproximadamente en 25% de los casos. La cirugía es el tratamiento de elección. En las lesiones únicas, la resección del nódulo es curativa.

Al presentarse una paciente con quien se llegó al diagnóstico mencionado, y al ser poco frecuente, nos dimos a la tarea de presentar el caso motivo de esta comunicación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 26 años de edad sin antecedentes de importancia, con embarazo de 10 semanas y un padecimiento de tres semanas de evolución caracterizado por cefalalgia de predominio nocturno, vómito y alteración en el ritmo vigilia-sueño, durmiendo en el día, con pérdida de la atención y memoria reciente. Disminución de la agudeza visual y diplopía. La exploración neurológica mostró fondo de ojos con edema papilar de dos dioptrías, sin angiomas retinianos, campimetría con hemianopsia homónima derecha, con paresia del músculo recto externo derecho. Resto de la exploración, normal. Con la impresión diagnóstica de hipertensión intracraneal de posible origen tumoral, se practicó resonancia magnética de encéfalo, donde se observó una lesión occipital izquierda sólida adherida a la duramadre, que se interpretó como meningosarcoma. Se le efectuó una craneotomía y resec-

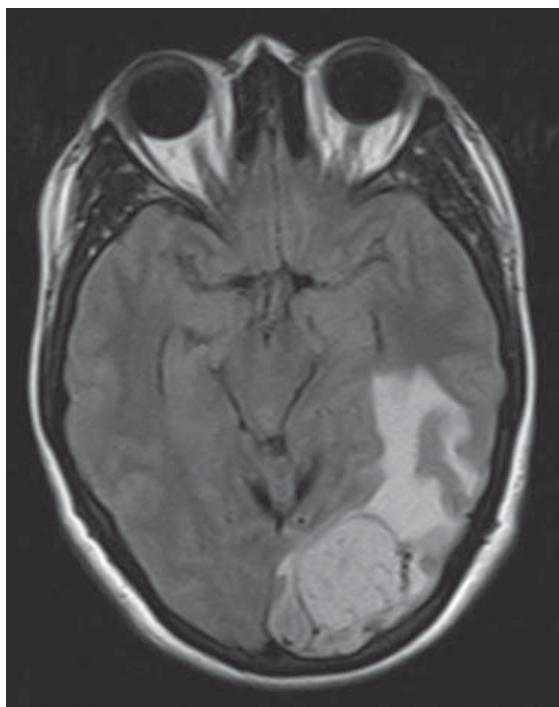


Figura 1. Imagen de resonancia magnética ponderada en T1, corte axial, que muestra lesión sólida en lóbulo occipital izquierdo y edema cerebral que abarca lóbulo temporal izquierdo, correspondiendo a hemangioblastoma supratentorial en femenina de 26 años.

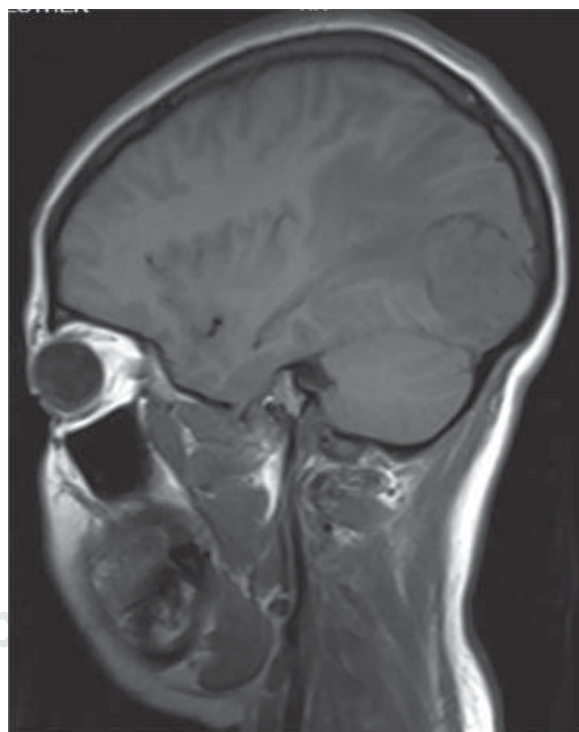


Figura 2. Imagen de resonancia magnética ponderada en T1, corte sagital, que muestra lesión sólida supratentorial en lóbulo occipital, correspondiendo a hemangioblastoma supratentorial en femenina de 26 años.

ción total de una lesión sólida color cereza. El diagnóstico histopatológico reportó hemangioblastoma, apoyado en estudio inmunohistoquímico que resultó positivo para CD 10, vimentina y enolasa neuronal específica; no se contó con estudios de acuaporina 1 ni inhibina. La paciente evolucionó satisfactoriamente, lo mismo que el embarazo. Se

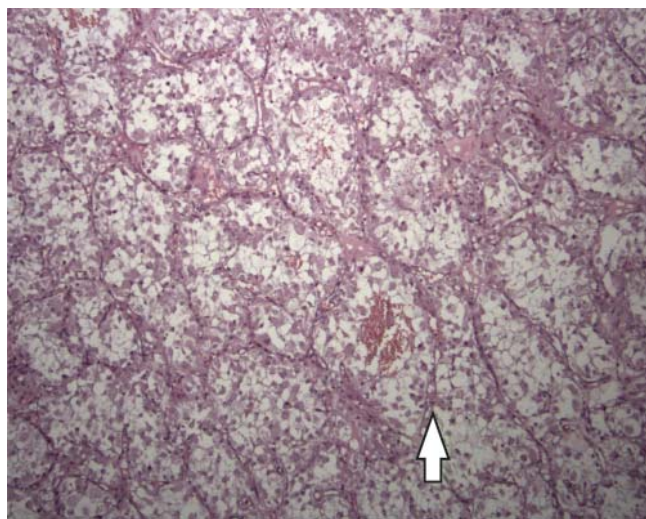


Figura 3. Corte histológico de hemangioblastoma, constituido por una delicada red de vasos capilares que circunscriben células poligonales de bordes celulares bien definidos, citoplasma ópticamente claro; los núcleos presentan eucromatina y nucléolo evidente. En algunos sitios, tienen un patrón alveolar. Sin atipia ni mitosis en las células neoplásicas o en los vasos.

Imagen en color en:

www.medigraphic.com/actamedica

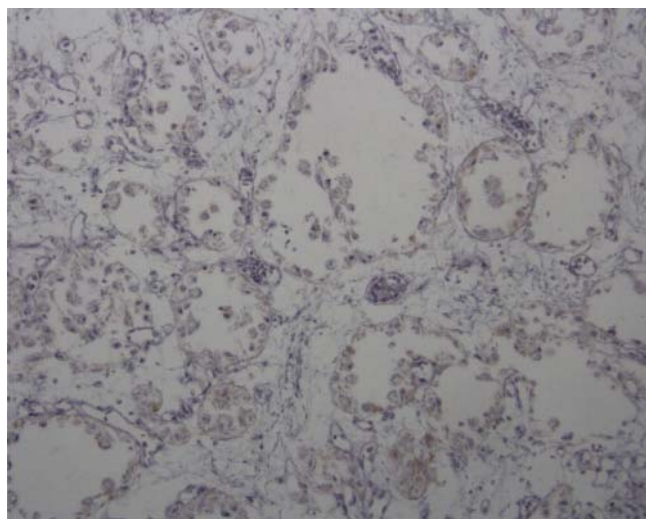


Figura 4. Resultados de inmunohistoquímica: CD 10 positivo exclusivamente en endotelio vascular en hemangioblastoma de femenina de 26 años.

canalizó a rehabilitación para reeducación de la marcha y ejercicios de coordinación durante seis semanas, dándose de alta sin secuelas neurológicas.

DISCUSIÓN

Los HB se localizan muy raramente a nivel supratentorial⁵ (como el caso presentado), al igual que en el nervio óptico, nervios periféricos o tejidos blandos de extremidades. En la bibliografía existen 152 casos reportados hasta 2013.⁶ Son más comunes en hombres que en mujeres, con relación 2:1, y se observan entre la tercera y la quinta década de la vida (sin diferencia con el caso presentado), siendo raros en niños. Aproximadamente el 25% se vinculan al síndrome de von Hippel Lindau (VHL),⁷ enfermedad autosómica dominante con penetrancia del 90%, poco frecuente, que asocia la presencia de hemangioblastomas del SNC, carcinoma de células renales, feocromocitomas, angiomas retinianos, tumoraciones en vísceras (incluyendo riñón y glándulas suprarrenales) y cistadenoma papilar del epidídimo. Se le ha clasificado como una facomatosis, aunque no presenta manifestaciones cutáneas. Los hemangioblastomas pueden llegar a producir una proteína similar a la eritropoyetina, lo que ocasiona la presencia de policitemia, habitualmente asintomática (la paciente que presentamos no tenía datos para considerar que padeciera el síndrome de von Hippel Lindau). Macroscópicamente, los HB son tumores rojo cereza adheridos a la piamadre, presentándose con o sin quistes con fluido claro; cuando se acompañan de cavitaciones quísticas (siringomielia), son sintomáticos en un 95% de las veces, en tanto que en ausencia de esta complicación, menos del 30% dan manifestaciones clínicas. Respecto a su etiología, se ha sugerido la ausencia de genes supresores tumorales⁸ en el brazo corto del cromosoma 3.

Con relación a su sintomatología, los HB intracraneales se presentan con una historia de síntomas neurológicos menores de larga evolución, en la mayoría de los casos seguidos de una exacerbación que requiere manejo quirúrgico (como en el caso presentado). Su manifestación clínica depende del sitio de localización y crecimiento; así, las lesiones cerebelosas pueden mostrarse como ataxia e incoordinación motora y/o con síntomas de aumento de la presión endocraneana por hidrocefalia asociada; los localizados en la médula espinal se presentan con dolor, seguido de signos de disfunción segmentaria debido a la compresión progresiva de la médula espinal. La hemorragia espontánea es posible tanto en HB intracraneales como intraespinales, pero el riesgo es bajo en tumores menores de 1.5 cm. Cuando el HB se presenta en cerebelo⁹ o médula espinal, el diagnóstico por resonancia magnética es relativamente sencillo, principalmente con imágenes ponderadas en T2; sin embargo, si el HB se presenta supratentorial, dado que esta localización es rara, el diagnóstico es difícil,

llegándose a él por estudio histopatológico.¹⁰ Al respecto, existen tres tipos histopatológicos: juvenil, transicional y de células claras. El estudio inmunohistoquímico¹¹ muestra positividad para vimentina, antígeno epitelial de membrana y enolasa neuronal específica; la acuaporina 1 tiene sensibilidad de 97% y especificidad de 83%, y la inhibina, sensibilidad de 88% y especificidad de 79%. La intervención quirúrgica¹² está indicada una vez que se encuentren síntomas en el paciente o exista una obstrucción al paso del LCR; se pueden encontrar lesiones asintomáticas en pacientes con múltiples hemangioblastomas. En muchos casos, los síntomas causados por crecimiento del tumor son indicación de cirugía; en otros, la presencia múltiple y asintomática requiere únicamente observación y seguimiento. La cirugía del hemangioblastoma supratentorial implica similitud con la malformación arteriovenosa, existiendo riesgo de sangrado proporcional al tamaño del tumor, pues su estructura es casi totalmente vascular; a esto se agrega la posibilidad de rotura de presión de perfusión por cambios en la dinámica del flujo sanguíneo, con grandes posibilidades de rotura capilar, sangrado e isquemia. Por ello, si se llega a efectuar el diagnóstico preoperatorio de hemangioblastoma supratentorial, la utilización de embolización¹³ previa a la cirugía resulta de mucha utilidad. El pronóstico es favorable si la extracción quirúrgica del tumor se puede lograr, la escisión es posible en la mayoría de los casos y el déficit permanente es poco común. Las personas con síndrome de VHL tienen un pronóstico más sombrío que quienes tienen tumores esporádicos debido a que en el VHL suelen existir lesiones múltiples.

CONCLUSIONES

El hemangioblastoma supratentorial es un padecimiento poco frecuente. En 25% de los casos se asocia a síndrome de von Hippel Lindau. La cirugía es el tratamiento de elección, siendo la resección curativa.

REFERENCIAS

1. Cushing H, Bailey P. Tumors arising from blood vessels of the brain: angiomatous malformations and hemangioblastomas. Springfield, Ill: Charles C Thomas Publisher; 1928.
2. Lindau A. Studien uber Kleinhirncysten. Bau, Pathogenese und Beizeihunger zur Angiomatosis retinae. *Acta Pathol Microbiol Scand*. 1926; 1 Suppl: 120-124.
3. Hasselblatt M, Jeibmann A, Gerss J et al. Cellular and reticular variants of haemangioblastoma revisited: a clinicopathologic study of 88 cases. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2005; 31: 618-622.
4. Zagzag D, Krishnamachary B, Yee H et al. Stromal cell-derived factor-1 alpha and CXCR4 expression in hemangioblastoma and clear cell-renal cell carcinoma: von Hippel-Lindau loss-of-function induces expression of a ligand and its receptor. *Cancer Res*. 2005; 65: 6178-6188.
5. Orakcioglu B, Sakowitz OW, Perren A, Heppner FL, Yonekawa Y. An unusual case of highly progressive supratentorial capillary haemangioblastoma-histopathological considerations. *Acta Neurochir*. 2007; 149: 419-423.
6. Peyre M, David P, van Effenterre R et al. Natural history of supratentorial hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *Neurosurgery*. 2010; 67: 557-587.
7. Goto T, Nishi T, Kunitoku N et al. Suprasellar hemangioblastoma in a patient with von Hippel-Lindau disease confirmed by germline mutation study: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 2001; 56: 22-26.
8. Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE, Brem H, Long DM, Rigamonti D. Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. *Neurosurgery*. 2001; 48: 55-62.
9. Iplikcioglu AC, Yaranakul V, Trakya Ü. Supratentorial haemangioblastoma: appearances on RM imaging. *Br J Neurosurg*. 1997; 11: 576-578.
10. Miyagami M, Katayama Y. Long-term prognosis of hemangioblastomas of the central nervous system: clinical and immunohistochemical study in relation to recurrence. *Brain Tumor Pathol*. 2004; 21: 75-82.
11. Catapano D, Muscarella L, Guarnieri V et al. Hemangioblastomas of central nervous system, molecular genetic analysis and clinical management. *Neurosurgery*. 2005; 56: 1215-1221.
12. Takeuchi S, Tanaka R, Fujii Y, Abe H, Ito Y. Surgical treatment of hemangioblastomas with presurgical endovascular embolization. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2001; 41: 246-251.
13. Tempieri D, Leblanc R, Ter Brugge K. Preoperative embolization of brain and spinal hemangioblastomas. *Neurosurgery*. 2002; 33: 502-505.