



# Hemangioblastoma de la unión cervicomedular y torácico. Informe de dos casos

**Domingo Stefanoni-Galeazzi, Marcelino Lorenzo-Ruíz, Alejandro Méndez-Viveros, Aldo Hernández-Valencia, Francisco Ramos-Sandoval, José de J Gutiérrez-Cabrera**

## RESUMEN

Se describen dos casos de hemangioblastomas sólidos: uno de la unión cervicomedular como tumor vascularizado benigno de localización riesgosa y el segundo caso localizado en el segmento torácico T9-T11 de la médula espinal, asociado a siringomielia y siringobulbia. Ambos casos fueron detectados mediante clínica y estudio de resonancia magnética. Se realizó resección microquirúrgica total de ambas lesiones. En el primer paciente se realizó craneotomía suboccipital y retiro del arco posterior de C1 y laminectomía de C2; en el segundo laminotomía de T9 a T11. La evolución posoperatoria fue buena en ambos casos. La siringomielia y siringobulbia se controló al recanalizar la cavidad y retiro total del tumor medular de los segmentos vertebrales torácicos, desapareciendo la hipertensión arterial neurogénica con la que cursaba en el preoperatorio. El diagnóstico de hemangioblastoma fue confirmado por el examen histopatológico en ambos casos. Fue descartada la asociación con el síndrome de Von Hippel-Lindau.

**Palabras clave:** Hemangioblastoma, hipertensión neurogénica, siringomielia, siringobulbia, tumor cervicomedular.

## ABSTRACT

*We describe two cases of solid hemangioblastoma: one of the union cervicomedullary as vascular benign tumor of dangerous localization and the second case located in the segment thoracic T9-T11 of the spinal cord and associated with syringomyelia and syringobulbia; both cases were detected by clinic and study of magnetic resonance. A total microsurgical resection was done of both lesions. In the first case was carried out suboccipital craniectomy and draw back from the posterior arch of C1 with laminectomy of C2; in the second case laminotomy of T9-T11, both cases with good postoperative evolution. The syringomyelia and syringobulbia were controlled when recanalizing the cavity and with the total retirement of the medullar tumor of the thoracic segments, disappearing the neurogenic hypertension. The diagnosis of hemangioblastoma was confirmed by histopathological exam in both cases. The association with syndrome of Von Hippel-Lindau was discarded.*

**Key words:** Hemangioblastoma, neurogenic hypertension, syringomyelia, syringobulbia, cervicomedullary tumor.

## INTRODUCCIÓN

Los hemangioblastomas son tumores raros del sistema nervioso central (SNC). La primera descripción fue la realizada por Bielschowski en 1902;<sup>14</sup> Schultze describió en 1912 el primer hemangioblas-

toma espinal<sup>1</sup> y el término hemangioblastoma fue propuesto por Cushing y Bailey en 1928.<sup>13</sup> Su frecuencia varía entre 1 a 2.5% de todos los tumores intracraneales y de 1.6% a 2.1% de todos los tumores de médula espinal.<sup>1,13</sup> Son tumores vascularizados benignos de lento crecimiento, histológicamente compuestos de células estromales, endoteliales, pericitos y mastocitos; el origen de las células estromales es aún indefinido.<sup>4</sup> La localización más fre-

cuenta es en fosa posterior; puede presentarse en forma aislada o asociado como una manifestación del síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL). En este síndrome, hasta en un 20% de los casos existen lesiones graves asociadas que incluyen angiomatosis de la retina, feocromocitoma, quiste o carcinoma pancreáticos.<sup>3</sup> Este síndrome es raro, es autosómico dominante, causado por un defecto del gene supresor de tumores de la enfermedad VHL en el cromosoma 3p25-p26.<sup>4,5</sup>

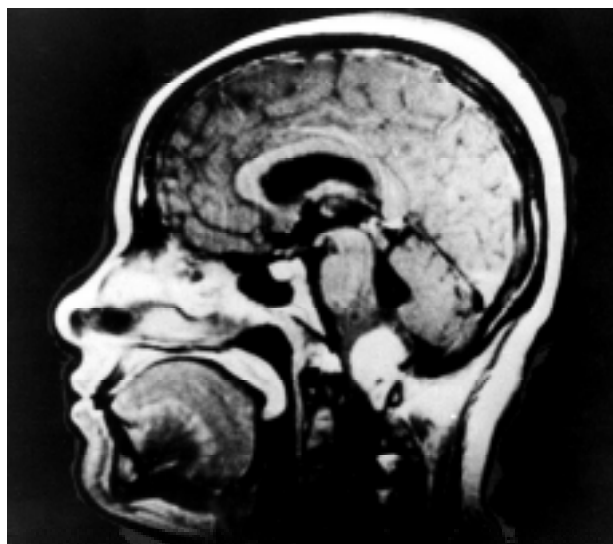
Otras localizaciones todavía menos comunes incluyen las de la unión cervicomedular,<sup>2</sup> medulares,<sup>10</sup> tallo cerebral;<sup>7</sup> todavía son más raros los supratentoriales (1.5%), dentro de éstos hay casos aislados registrados a nivel intraventricular e intrasellar.<sup>14</sup>

Nosotros notificamos dos casos de hemangioblastoma de localización poco común, uno en la unión cervicomedular y otro torácico, ambos pacientes fueron manejados con técnica microquirúrgica.

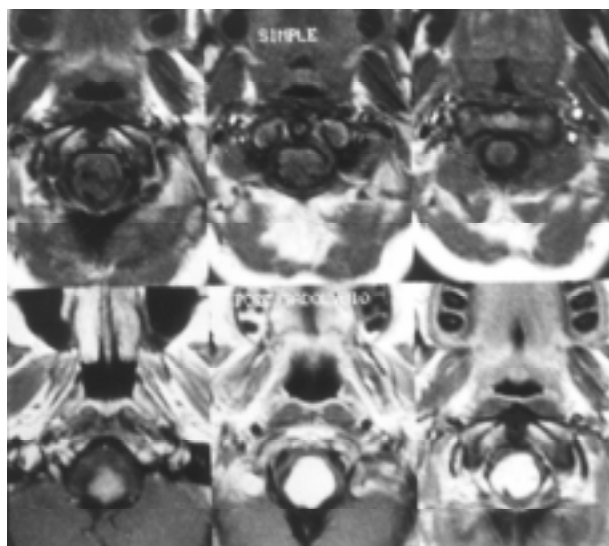
## PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

### Caso 1

Paciente femenino de 33 años de edad, sin antecedentes de importancia, con padecimiento de un año y siete meses de evolución, caracterizado por cefalea pulsátil, biparietal de moderada intensidad con irradiación hacia región occipital, que se presentaba



**Figura 1.** Resonancia magnética de cráneo con gadolinio en donde se aprecia tumor en la unión cervicomedular con compresión importante del bulbo. Nótese la hiperintensidad del hemangioblastoma.



**Figura 2.** Resonancia magnética en cortes axiales a nivel cervicomedular. Muestra la gran compresión del hemangioblastoma, así como los cambios de intensidad del mismo al administrar gadolinio.

de forma súbita, hasta en 10 ocasiones al día, con duración de cinco a diez minutos. Dos meses antes de su hospitalización cursó con náuseas y vómito ocasional con disminución lentamente progresiva de la fuerza en las cuatro extremidades, predominando en extremidades izquierdas.

A la exploración de ingreso presentaba nistagmus horizontal con la mirada lateral extrema izquierda; la fuerza se encontró simétrica y no se observó ninguna otra alteración.

**Laboratorio y gabinete.** Los resultados de los exámenes preoperatorios estuvieron dentro de límites normales sin encontrar elevación en la cuenta de eritrocito. Se realizó resonancia magnética (RM) de cráneo y de unión cervicomedular; este estudio evidenció presencia de tumor en la unión cervicomedular de 2 x 3 x 2 cm, en T1 es isointenso, en T2 hiperintenso y la señal se incrementa al administrar gadolinio (*Figuras 1 y 2*). No se encontraron otras lesiones asociadas extracraneanas.

**Cirugía.** Se realizó en el Servicio de Neurocirugía. Con la paciente bajo anestesia general y en posición de sentado, se efectuó craneotomía suboccipital y laminectomía de C1 y C2. Al hacer la apertura dural, se localizó un tumor de color amarillo-rojizo con componente intra y extraxial en la unión cervicomedular, con vascularidad abundante y sólido. Se logró la resección quirúrgica completa, utilizando microscopio e instrumental microquirúrgico.

**Curso posoperatorio.** La paciente pasó a terapia intensiva despierta y extubada por el buen automatismo respiratorio, así como por la escasa manipulación del tallo cerebral. Debido a su buena evolución, 72 horas después fue trasladada a hospitalización donde permaneció durante 14 días. Cursó con cuadriparesia posoperatoria, afección de cordones posteriores e hipoestesia de las cuatro extremidades. Al momento de su alta hospitalaria tuvo recuperación de la fuerza 4/5, con ataxia troncal, hipoestesia con nivel C2 y afección de cordones posteriores.

## Caso 2

Paciente masculino de 14 años de edad, con antecedente familiar de corea de Huntington, que inicia su padecimiento tres meses antes de su hospitalización con cuadro caracterizado por dolor de columna torácica; dos meses después de esto, presenta pérdida progresiva de la fuerza en ambas extremidades inferiores hasta incapacitarlo para la marcha. Una semana antes de su ingreso al hospital presenta alteraciones de la sensibilidad en hemitórax izquierdo.

Clínicamente, cursa con cifras elevadas de tensión arterial de hasta 150/110 mm Hg de difícil control, manejadas con propranolol; fuerza muscular 3/5 en miembro inferior izquierdo y 2/5 en el derecho; reflejos de estiramiento muscular aumentados en forma simétrica y Babinski bilateral con espasticidad en ambas extremidades inferiores; además, presentaba anestesia en hemitórax izquierdo T4-T7.

**Laboratorio y gabinete.** Los resultados de los exámenes preoperatorios, incluyendo cuenta de eritrocitos, se encontraron dentro de límites normales.

La resonancia magnética de columna cervicotorácica y unión cervicomedular evidenció presencia de tumor intramedular a nivel T9-T11, de 6 x 2 x 2 cm, el cual en T1 es isointenso, en T2 ligeramente hiperintenso y con incremento de la señal con la administración de gadolinio (*Figura 3*) con la presencia de cavidad siringomiélica por arriba del nivel del tumor hasta la unión cervicomedular incluyendo el bulbo (*Figura 4*). Esta cavidad se observa dos segmentos vertebrales torácicos por abajo del tumor. El diagnóstico preoperatorio fue de hemangioblastoma *versus* ependimoma.



**Figura 3.** Imagen torácica de resonancia magnética en secuencia T1 con gadolinio en la que se observa hemangioblastoma en forma de "salchicha" en los niveles T9-T11.



**Figura 4.** Imagen de resonancia magnética en secuencia T1 en la que se observa siringomielia y siringobulbia secundaria al hemangioblastoma torácico.



**Figura 5.** Imagen de resonancia magnética en secuencia T2. Estudio posoperatorio 15 días después de la cirugía, sin tumor, así como disminución de la siringomielia y siringobulbia.

**Cirugía.** Se realiza en el Servicio de Neurocirugía. Con el paciente bajo anestesia general y en posición de decúbito ventral, se realizó laminotomía T9-T11, con resección total del tumor intramedular vascularizado, utilizando técnica microquirúrgica, con recanalización de la cavidad siringomiélica.

**Curso posoperatorio.** Cursa con buena evolución posoperatoria, mejoría de cifras tensionales con presión arterial de 130/100 en el posoperatorio inmediato, las cuales fueron disminuyendo hasta obtener valores normales sin manejo antihipertensivo a su egreso. La fuerza fue 2/5 en el miembro inferior izquierdo y 1/5 en el derecho durante el posoperatorio inmediato; hubo alteración de cordones posteriores. Se envía a rehabilitación y se vigila con resonancia magnética posoperatoria (*Figura 5*); las cavidades siringomiélica y siringobulbia mostraron reducción mayor del 50%.

Se encuentra con mejoría progresiva de la fuerza de 4/5 en miembro inferior izquierdo y 3/5 en el derecho, así como con mejoría progresiva de la sensibilidad en hemitórax izquierdo. Después de tres semanas fue egresada del hospital, continuando en el programa de rehabilitación, con control por consulta externa. Tres meses después se halla con fuerza 4/5+ bilateral, camina solo, presenta tono normal y mejoría de los cordones posteriores.

## DISCUSIÓN

Los hemangioblastomas son tumores vascularizados benignos que representan del 1 al 2.5% de los tumores intracraneales.<sup>14</sup> La mayoría se localiza en fosa posterior.<sup>2,16</sup> Corresponden del 7 al 12% de los tumores primarios en esta región; 85% ocurren en cerebelo, 3% en el cordón espinal, 2 a 3% en la médula y 1.5% en cerebro.

La enfermedad de Von Hippel-Lindau es un desorden autosómico dominante con penetrancia incompleta, caracterizado por: a) hemangioblastoma (tumor de Lindau) en cerebelo, médula o cordón espinal; b) hemangioblastoma en retina; c) angioma renal, hepático y epidídimo; d) carcinoma de células renales; e) feocromocitoma y f) quiste de páncreas, riñón y epidídimo.<sup>3-5</sup> Nuestros pacientes fueron estudiados y se descartó esta entidad en ambos.

La resección quirúrgica de los hemangioblastomas de la unión cervicomedular es difícil técnicamente; tiene una mortalidad asociada con simple biopsia o descompresión que varía entre el 33% a 50%.<sup>2,18</sup>

En la literatura no existe reportada ninguna relación del hemangioblastoma con la corea de Huntington, ni con la hipertensión arterial sistémica.

Nosotros notificamos un caso localizado en la unión cervicomedular, el cual fue resecado completamente con técnica microquirúrgica, presentando cuadriparexia posoperatoria con recuperación progresiva.

Se han documentado casos de hemangioblastomas con localización intramedular y exofítica.

Nosotros también notificamos un caso de localización medular intratorácica, que es la más frecuente de la médula espinal. Nuestro paciente además cursó con siringomielia y siringobulbia; esta entidad fue corregida con la resección total del tumor mediante técnica microquirúrgica posterior a laminotomía de T9-T11 y recanalizando la cavidad.

El estudio de resonancia magnética es más preciso que la tomografía axial computada, la angiografía o la mielografía,<sup>9,13,17</sup> aunque Sanford y Smith refieren que el diagnóstico más adecuado y definitivo se establece con el arteriograma.<sup>2</sup> Nosotros preferimos el uso de la resonancia magnética; en ambos casos, este estudio fue de importancia para la evaluación y conducta quirúrgica. No se realizó angiografía en ninguno de los dos, ya que se consideró a la resonancia magnética como el estudio más adecuado y como el que proporciona mejores datos anatómicos sin ser un método tan invasivo como lo es la arteriografía. Xu y colaboradores utilizan la resonancia magnética para el abordaje microquirúrgico del hemangioblastoma espinal sin utilizar angiografía.<sup>13</sup>

El cuadro clínico depende de la localización del tumor. En ocasiones, cuando la lesión es intramedular, pueden presentarse otras complicaciones como la siringomielia y siringobulbia. Otra entidad menos frecuente es aquella en la que el paciente puede cursar con paraplejía aguda secundaria a hemorragia intramedular. Ésta es rara, pero tiene efectos devastadores.<sup>10</sup> La siringomielia puede presentarse en un 34% de los casos.<sup>1,13</sup>

En nuestro paciente (caso 2), la siringobulbia al parecer causó la hipertensión arterial, lo cual se informa en otros casos publicados en la literatura.<sup>2</sup> Al recanalizar la cavidad siringomiélica y disminuir la siringobulbia, la hipertensión arterial se controló y tres meses después desapareció.

Otras localizaciones del hemangioblastoma señaladas en la literatura como raras son en los nervios periféricos (como en el nervio radial),<sup>11</sup> intrasellar,<sup>14</sup> intramedular y exofítico.<sup>12</sup>

Los exámenes de laboratorio son útiles en los pacientes que cursan con lesiones quísticas, por la actividad eritropoyética del líquido quístico, asociada a eritrocitemia; sin embargo, no es usual en tumores sólidos.<sup>2</sup> En el caso de nuestros pacientes, ambos tu-

mores fueron sólidos y los dos enfermos tuvieron cifras normales en la biometría hemática. Esto refuerza lo informado en la literatura que señala que los hemangioblastomas localizados en fosa posterior son frecuentemente lesiones quísticas, mientras los localizados en la médula espinal, unión cervicomedular o cordón espinal son, por lo general, lesiones sólidas.

En ambos pacientes, el diagnóstico fue clínico y se confirmó utilizando estudios de laboratorio y gabinete (resonancia magnética). La resección quirúrgica total del tumor se realizó con técnica microscópica con buenos resultados y sin complicaciones transoperatorias. Los avances en la técnica microquirúrgica han proporcionado un mejor manejo y pronóstico para estas lesiones.<sup>2,7,8,13,15</sup>

La utilización de radioterapia en estas lesiones puede reducir el tamaño del tumor y retardar el crecimiento cuando la resección total no es posible o cuando los pacientes no son candidatos a cirugía, ya sea porque presentan pequeñas lesiones múltiples o tumores del tallo cerebral.<sup>4,14</sup> La radiocirugía con gamma knife a dosis de 10 a 15 Gy disminuye el tamaño del tumor y retarda su crecimiento en lesiones sólidas; las lesiones quísticas no responden y requieren evacuación quirúrgica.<sup>4</sup>

La eritrocitemia puede encontrarse presente en pacientes con lesiones quísticas por la actividad eritropoyética del líquido quístico; sin embargo, no es usual en tumores sólidos.<sup>2</sup> Ninguno de nuestros pacientes presentó eritrocitemia y ambos tumores fueron sólidos, por lo cual se refuerza lo mencionado anteriormente.

## CONCLUSIONES

— Los hemangioblastomas son tumores benignos muy vascularizados.

— La localización más frecuente es cerebelo.

— Existe asociación de hemangioblastoma con el síndrome de Von Hippel-Lindau.

— El hemangioblastoma puede presentar siringomielia y/o siringobulbia y esta última causar hipertensión arterial sistémica central.

— La resonancia magnética es un buen método para el diagnóstico y manejo preoperatorio y seguimiento de estos tumores.

— La resección total de estos tumores con técnica microquirúrgica es posible con poca morbimortalidad.

— La radioterapia es útil en el tratamiento de estos tumores, ya sea para reducir el tamaño de la lesión en el preoperatorio o en resecciones parciales de los mismos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Browne T, Adams R, Roberson G. Hemangioblastoma of spinal cord. *Arch Neurol* 1976; 33: 435-441.
2. Sanford R, Smith R. Hemangioblastoma of cervicomedullary junction. Report of three cases. *J Neurosurg* 1986; 64: 317-321.
3. Neumann H, Eggert H, Weigel K, Friedburg H, Wiestler O, Schollmeyer P. Hemangioblastomas of the central nervous system. A 10-year study with special reference to Von Hippel-Lindau syndrome. *J Neurosurg* 1989; 70: 24-30.
4. Niemelä M, Lim YJ, Söderman M, Jääskeläinen J, Lindquist C. Gamma knife radiosurgery in 11 hemangioblastomas. *J Neurosurg* 1996; 85: 591-596.
5. Latif F, Tory K, Gnarra J, Yao M, Duh F, Orcutt M et al. Identification of the Von Hippel-Lindau disease tumor suppressor gene. *Science* 1993; 260: 1317-1320.
6. Kendall B, Russell J. Hemangioblastomas of the spinal cord. *Br J Radiol* 1966; 39: 817-823.
7. Chou S, Erickson D, Ortiz-Suarez H. Surgical treatment of vascular lesions in the brain stem. *J Neurosurg* 1975; 42: 23-31.
8. Guidetti B, Mercuri S, Vagnozzi R. Long-term results of the surgical treatment of 129 intramedullary spinal gliomas. *J Neurosurg* 1981; 54: 323-330.
9. Solomon R, Stein B. Unusual spinal cord enlargement related to intramedullary hemangioblastoma. *J Neurosurg* 1988; 68: 550-553.
10. Yu J, Short P, Schumacher J, Chapman P, Harsh G. Intramedullary hemorrhage in spinal cord hemangioblastoma. Report of two cases. *J Neurol* 1994; 81: 937-940.
11. Brodkey J, Buchignani J, O'Brien T. Hemangioblastoma of the radial nerve: Case report. *Neurosurgery* 1995; 36: 198-201.
12. Corr P, Dicker T, Wright M. Exophytic intramedullary hemangioblastoma presenting as an extramedullary mass on myelography. *AJNR* 1995; 16: 883-884.
13. Xu QW, Bao WM, Mao RL, Yang GY. Magnetic resonance imaging and microsurgical treatment of intramedullary hemangioblastoma of spinal cord. *Neurosurgery* 1994; 35: 671-675.
14. Sawin P, Follett K, Wen Ch, Laws E. Symptomatic intrasellar hemangioblastoma in a child treated with subtotal resection and adjuvant radiosurgery. *J Neurosurg* 1996; 84: 1046-1050.
15. Murota T, Symon L. Surgical management of hemangioblastoma of the spinal cord: A report of 18 cases. *Neurosurgery* 1989; 25: 699-708.
16. Palmer JJ. Hemangioblastomas. A review of 81 cases. *Acta Neurochir* 1972; 27: 125-148.
17. Seeger JF, Burke DP, Knake JE et al. Computed tomographic and angiographic evaluation of hemangioblastomas. *Radiology* 1981; 138: 65-73.
18. Yasargil MG, Antic J, Laciga R et al. The microsurgical removal of intramedullary spinal hemangioblastomas. Report of twelve cases and a review of the literature. *Surg Neurol* 1976; 6: 141-148.

*Dirección para correspondencia:*

**Domingo Stefanoni-Galeazzi**

Hospital General de México

Unidad de Neurocirugía

Dr. Balmis 148, 06720 México, D.F.

Tel. 55-78-45-40