

Delia Martell Osorio,¹
Jaime E. Guevara
Dondé²

¹Radióloga,
Departamento
de Radiología

²Neurocirujano,
Departamento
de Neurocirugía

Adscritos al
Centro Médico
Nacional
"Adolfo Ruiz Cortines",
Veracruz, Veracruz

Correspondencia:
Jaime Guevara Dondé.
Tel.: (01 229) 937 2125.
Correo electrónico:
guevaradj@hotmail.com

Diagnóstico de hemangioblastoma por tomografía computarizada. Concordancia interobservador

RESUMEN

Es bien conocida la dificultad que existe para realizar el diagnóstico de hemangioblastoma sólo con imágenes de tomografía computarizada. Para definir la concordancia interobservador en el Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines" de la ciudad de Veracruz, a dos médicos radiólogos se les presentaron veinticinco estudios tomográficos (veinte hemangioblastomas, tres malformaciones vasculares y dos astrocitomas quísticos). Los diagnósticos principales y diferenciales emitidos por ambos médicos para cada caso fueron registrados y analizados mediante el índice de Kappa. El índice de concordancia interobservador fue de 0.11 (leve) para el diagnóstico de hemangioblastoma y de +1 en los casos restantes. Este resultado indicó que en el Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines", la tomografía computarizada tiene 10 % de sensibilidad para el diagnóstico de hemangioblastoma. Se confirmó la improcedencia de pretender formular un diagnóstico integral sólo con las imágenes radiográficas.

SUMMARY

The difficulty is well known of rendering the diagnosis of hemangioblastoma with single computer tomography images. To know the agreement diagnosis among observers in our hospital unit, we presented to two medical radiologists, twenty-five computer tomography (CT) studies (twenty hemangioblastomas, three vascular malformations, and two cystic astrocytomas). The diagnosis for each case was registered and analyzed by means of Kappa index. The index of agreement among observers was slight for hemangioblastoma diagnosis and +1 in the remaining cases. These results confirm that in our unit, CT has only 10 % sensitivity for hemangioblastoma diagnosis.

Introducción

En la práctica médica se sabe que al comparar el juicio emitido por dos médicos diferentes, o por uno solo en ocasiones distintas, existen dos posibilidades: obtener resultados discordantes, o bien, resultados iguales.¹ Por eso, entre más evidencias se obtengan será más fácil llegar a un diagnóstico y aumentar la concordancia de los resultados.

Estas discrepancias también ocurren en el hemangioblastoma, tumor poco frecuente (1 a 2.5 % de los tumores del sistema nervioso) de origen aún no definido,² con ocurrencia principalmente en hombres en cualquier grupo de edad,³⁻⁵ que puede encontrarse asociado a la

enfermedad de von Hippel-Lindau^{6,7} y cuya morfología en las imágenes de tomografía computarizada es muy diversa.

También los hallazgos clínicos de hipertensión intracraneal, síndrome cerebeloso, déficit motor agudo o subagudo, que se encuentran en los pacientes con hemangioblastoma, son semejantes a los observados en cualquier otro tipo de lesión, lo que dificulta a cualquier médico acertar en el diagnóstico de primera intención.⁵⁻⁸

Si bien está definido que el estudio de imagen más útil para el diagnóstico de hemangioblastoma es la resonancia magnética, no todos los hospitales cuentan con este equipo y, además, con él tampoco se logra 100 % de certeza.^{5,6} En cambio, la tomografía computarizada

Palabras clave

- ✓ hemangioblastoma
- ✓ astrocitoma
- ✓ enfermedad de Hippel-Lindau
- ✓ tomografía computarizada
- ✓ diagnóstico imagenológico
- ✓ errores diagnósticos

Key words

- ✓ hemangioblastoma
- ✓ astrocytoma
- ✓ Hippel-Lindau disease
- ✓ tomography, x-ray computed
- ✓ diagnostic imaging
- ✓ diagnostic errors

es un estudio de alta tecnología que en la actualidad está disponible en la mayoría de los centros hospitalarios de tercer nivel.

Las imágenes de hemangioblastoma que más frecuentemente se observan con la tomografía computarizada corresponden a lesiones quísticas de baja densidad (0 a 15 unidades Hounsfield), delimitadas, con nódulo mural (único o múltiple) que se intensifica en forma homogénea y es marcado con la administración de medio de contraste. El nódulo por lo regular limita con la superficie de la piamadre y puede variar en tamaño. En algunas ocasiones es heterogéneo o en forma de anillo. También puede presentarse como una lesión sólida, con o sin formación de quistes, y con mínimo edema.

Puede ser difícil formular el diagnóstico diferencial con las siguientes lesiones: astrocitoma, ependimoma, malformación arteriovenosa o metástasis.^{2,6,8-10}

Para tal motivo, resulta necesario unificar criterios que favorezcan llegar al diagnóstico de hemangioblastoma por tomografía computarizada. Uno de los primeros pasos que se plantea para lograrlo es, además de dar por sentada la necesidad de considerar la mayor información clínica posible, determinar el grado de concordancia interobservador que existe entre los médicos para el diagnóstico de hemangioblastoma por medio de dicho recurso. Para ello se elaboró un estudio transversal comparativo.

Cuadro I
Hallazgos en 20 pacientes con diagnóstico de hemangioblastoma, estudiados en el Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines"

Edad sexo	Sitio	n	Hidrocefalia	Sirin- gomielia	Recidiva	Hemoglobina g/dL	VHL	Hemorragia	Morfología
41-M	Cerebelo	1				16.7			Quístico
24-F	Cerebelo	3	Sí		Sí	14.4	Sí		Quístico
70-M	Cerebelo	1				13.6			Quístico
38-M	Cerebelo	1	Sí			14.4			Quístico
19-M	Cerebelo	1	Sí			16.0			Quístico
56-M	Cerebelo	1			Sí	13.5			Sólido
71-F	Cerebelo	1	Sí			15.0			Quístico
16-M	Cerebelo	1	Sí			16.4		Sí	Quístico
16-F	Cerebelo	1	Sí			15.0			Quístico
43-F	Cerebelo	1				13.4			Quístico
29-M	Cerebelo	1			Sí	16.5	Sí		Quístico- sólido
	Raquis	1		Sí					Sólido
58-F	Raquis	1				14.0			Sólido
50-M	Cerebelo	1	Sí			14.0			Quístico
48-F	Cerebelo	1				13.5			Quístico
47-F	Cerebelo	1	Sí			12.4			Quístico
19-M	L. temporal	1				16.3		Sí	Quístico
28-M	L. occipital	1				14.0		Sí	Quístico
38-M	Cerebelo	1	Sí			14.4			Quístico
65-M	Cerebelo	1	Sí			13.6			Quístico
26-M	Cerebelo	1	Sí			12.8			Sólido
Total	Cerebelo	17	11	1	3		2	3	Quístico 17
	Raquis	2							Sólido 4
	Suprat.	2							

VHL = enfermedad de von Hippel-Lindau

M = masculino

F = femenino

Suprat. = Supratentorial

Material y método

Se realizó un estudio transversal comparativo de veinte pacientes con hemangioblastoma, atendidos en el Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines" de la ciudad de Veracruz, en el periodo comprendido entre diciembre de 1990 y diciembre de 2000 (cuadro I). La muestra se complementó con tres pacientes con diagnóstico histopatológico de malformación arteriovenosa y dos pacientes con astrocitoma quístico, utilizados como distractores.

Los estudios tomográficos iniciales de los casos fueron mostrados al azar, en forma individual y en una sola sesión, a dos radiólogos del servicio que aceptaron voluntariamente participar en este trabajo. Ambos médicos tenían experiencia similar en la interpretación de estudios tomográficos. Ninguno conocía el diagnóstico final ni el cuadro clínico de los pacientes. Cada uno anotó en una hoja de registro previamente diseñada, el diagnóstico principal y dos diagnósticos diferenciales para cada caso. Los resultados fueron analizados mediante el índice de Kappa para determinar la concordancia interobservador.

Resultados

Los veinte pacientes con diagnóstico de hemangioblastoma representaron 28 % de los pacientes con tumores del sistema nervioso comprobados histopatológicamente en el Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines".

Según la edad de los pacientes, la media correspondió a 40 años (rango de 16 a 71 años), con una relación casi de 1:1 entre hombres y mujeres (11 hombres y nueve mujeres).

En los estudios de imagen las lesiones se localizaron en cerebelo en 80 %, supratentorial en 10 % y médula espinal en 10 %.

La mitad de los hemangioblastomas localizados en la fosa posterior (10 casos) se asoció a hidrocefalia supratentorial y sólo en dos pacientes a la enfermedad de von Hippel-Lindau.

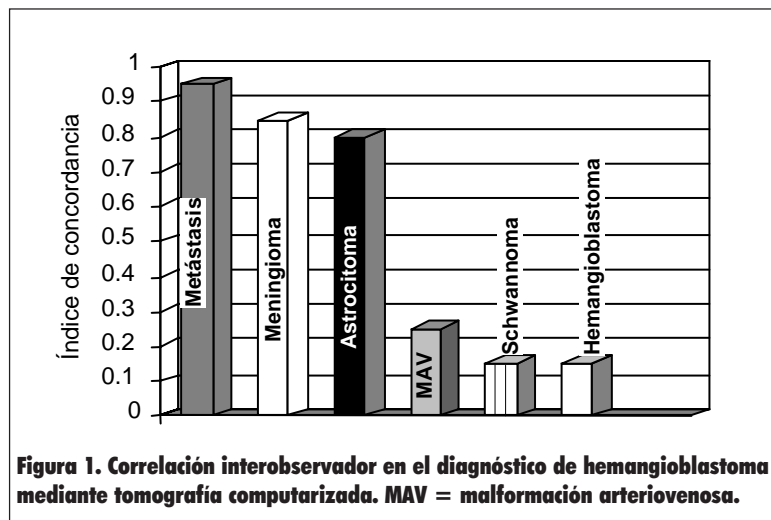
Once pacientes desarrollaron hipertensión intracraneal y otros 17, síndrome cerebeloso. Los dos pacientes con lesión intramedular tu-

vieron déficit motor y los dos pacientes con lesión supratentorial iniciaron sus síntomas con ictus hemorrágico. La cifra más alta de hemoglobina fue de 16.7 g/dL.

Al medir la concordancia interobservador (mediante el índice de Kappa) entre los dos médicos radiólogos para el diagnóstico principal de hemangioblastoma, se obtuvo un resultado de 0.11 (concordancia leve).

Al analizar las respuestas de segunda y tercera opción (diagnósticos diferenciales) se obtuvo índice de 0.94 para metástasis, de 0.86 para meningioma y de 0.81 para astrocitoma, lo cual corresponde a una concordancia casi perfecta. Cuando la respuesta fue malformación arteriovenosa, la concordancia fue de 0.25 (concordancia mediana) y, finalmente, la concordancia resultó de 0.11 para el schwannoma (figura 1).

Delia Martell Osorio et al.
Hemangioblastoma,
diagnóstico por tomografía
computarizada



La concordancia interobservador para los cinco casos adicionales que no correspondían a hemangioblastoma (distractores) fue de +1. Este resultado de concordancia perfecta estuvo favorecido por la amplia experiencia que tenían los radiólogos en el diagnóstico de ese tipo de lesiones.

Los índices obtenidos en la presente investigación confirman que aun para los médicos expertos es difícil establecer el diagnóstico de hemangioblastoma sólo con imágenes de tomografía computarizada.

Discusión

Las manifestaciones clínicas que presentan los pacientes portadores de hemangioblastoma varían de acuerdo con el tamaño de éste, y por sí solas no constituyen gran ayuda para el diagnóstico ya que son semejantes a las encontradas en otras lesiones. Cuando se asocian a la enfermedad de von Hippel-Lindau puede incrementarse la sospecha de hemangioblastoma, como ocurrió en dos pacientes. Aunque en la literatura se informa que los pacientes con hemangioblastoma tienen cifras altas de hemoglobina, únicamente siete tuvieron cifras entre 15 y 16.7 g/dL.

El diagnóstico de hemangioblastoma se apoya fuertemente en la coadyuvancia con los estudios de imagen. La resonancia magnética es el estudio de elección, aun cuando tampoco se logra 100 % de certeza. Por su accesibilidad, la tomografía sigue siendo el principal recurso diagnóstico.

Resultó un reto la interpretación de las imágenes de tomografía computarizada que fueron mostradas a los radiólogos, debido a la diversa morfología que se observaba en los hemangioblastomas. Se presentaron lesiones de tipo sólido, quístico, heterogéneo, con nódulo mural de diverso tamaño, número y grado de reforzamiento con la administración del contraste intravenoso; de diversa localización y en ocasiones asociadas a otras lesiones como siringomielia o hidrocefalia. Dos tenían sangrado intratumoral.

Los veinte pacientes con hemangioblastoma correspondieron a 2.8 % de los pacientes con tumores del sistema nervioso atendidos en nuestra unidad durante los últimos diez años, cifra discretamente más alta que la señalada en la literatura mundial (1 a 2.5 %), y la relación hombre-mujer fue de 1:1, a pesar de que se informa como más frecuente en hombres.² En el Hospital Juárez de la ciudad de México se observaron sólo cuatro casos en un periodo de siete años, y dos en el Hospital General de México, todos con localización en la médula espinal.^{5,6} La edad de presentación fue de 41 a 50 años, acorde con lo reportado en la literatura.

Según Merino Conde, los desacuerdos entre colegas no son raros y entre sus consecuencias se encuentra el diagnóstico equivocado y la elección terapéutica errónea.¹¹ La distorsión causante de las diferencias entre las conclusiones puede ocurrir en cualquier parte del proceso de medición. La concordancia es una medida de la variación del observador; el índice de Kappa sirve para estimar la concordancia entre dos observadores cuando existen dos opciones de respuesta en las cuales los valores varían de -1 a +1; +1 representa la concordancia perfecta y -1 el desacuerdo total. Cuando el valor es 0 implica que el valor observado y el producido son iguales.¹²

Al analizar la concordancia interobservador entre los dos médicos radiólogos abocados al diagnóstico de hemangioblastoma por imagen de tomografía computarizada, se obtuvo un resultado de 0.11, cifra que según Landis y Koch corresponde a una concordancia leve; incluso para médicos expertos en imagen fue difícil establecer el diagnóstico certero por medio de este único método.¹ La sensibilidad de la tomografía computarizada para el diagnóstico de hemangioblastoma fue sólo de 10 % (dos casos de veinte observados), con 90 % de falso-negativos (18 casos).

En los diagnósticos diferenciales, los radiólogos expertos tuvieron una concordancia casi perfecta para meningioma, metástasis y astrocitoma, similar a lo mencionado en la literatura, en la cual se indica que por imagen tomográfica son las lesiones con las que más frecuentemente se confunde el hemangioblastoma.^{2,6-10}

En los cinco casos adicionales, tres malformaciones arteriovenosas y dos astrocitomas, utilizados como distractores, el resultado de la concordancia interobservador fue de +1 (perfecta); los dos observadores acertaron al diagnóstico. Este resultado fue favorecido por la alta frecuencia con que este tipo de lesiones se presentan en la unidad donde se efectuó el estudio.

Finalmente, los resultados obtenidos confirman que aun para médicos expertos es difícil establecer el diagnóstico de hemangioblastoma con sólo imágenes de tomografía computarizada.

Conclusiones

- La concordancia interobservador fue leve (0.11 índice de Kappa) para el diagnóstico de hemangioblastoma por imagen de tomografía computarizada.
- La cifra de 10 % de sensibilidad de la tomografía indica que con sólo este método de imagen es difícil el diagnóstico de hemangioblastoma aun para médicos expertos.
- Es necesario reafirmar el conocimiento de las diversas morfologías del hemangioblastoma en tomografía computarizada, mediante un mayor número de sesiones clínico-radiológicas que coadyuven a incrementar la certeza diagnóstica de esta patología.
- En el Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines" el hemangioblastoma tiene una frecuencia de 2.8 %, cifra mayor a la indicada en la literatura mundial, que va de 1 a 2.5 %, por lo que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de aquellas lesiones quísticas con nódulo mural localizadas en la fosa posterior.

Referencias

1. Calva JJ. Epidemiología clínica. En: Academia Mexicana de Medicina, ed. Temas selectos de medicina interna. Volumen 2. México: McGraw-Hill-Interamericana; 1994. p. 283-288.
2. Richard E, Latchaw A. Tumores intracraneales primarios. En: Richard E, David W, Jhonson MD, Emanuel K, editores. Diagnóstico por imagen en RM y TAC. Volumen 1. España: Mosby-Year Book; 1992. p. 581-593.
3. Stefanoni-Galeazzi D, Ruiz M, Méndez A, Hernández A, Ramos F, Gutiérrez J. Hemangioblastoma de la unión cervicomedular y torácica. Informe de dos casos. Rev Med Hosp General 1999;62(4):279-283.
4. Escobar A. Sesión clínico-patológica. Arch Neurociencias Mex 1997;2(1):39-44.
5. Olvera FM, Tena M, Molina H, Contreras J, Peña-vera R, Flores R. Hemangioblastoma cerebeloso. Reporte de cuatro casos, experiencia de siete años en el Hospital Juárez de México. Med Int Mex 1999; 15(3):118-124.
6. Osborn F. Meningiomas y otras neoplasias no gliales. Madrid, España: Mosby-Doyma; 1996. p. 579-622.
7. Friedrich CA. Von Hippel-Lindau syndrome: A pleomorphic condition. Cancer 1999;86(8 Suppl): 1658-1662.
8. Palacios E, Salgado P, Rojas R. Tumores supratentoriales. En: Rodríguez CJ, Palacios E, Figueroa R, editores. Neurorradiología: cabeza y cuello. Barcelona, España: Lippincott Williams and Wilkins; 1992. p. 282-304.
9. Othmane IS, Shields C, Singh A, Shields J, Goldman W. Postpartum cerebellar herniation in von Hippel-Lindau syndrome. J Ophthalmol 1999;128(3):387-389.
10. Haaga J, Lanzieri Ch, Sartoris D, Zerhouni E. TC e IRM, diagnóstico de imagen corporal total. Mosby; 1996;1:221-225, 631.
11. Merino-Conde E. ¿Cómo se mide la concordancia entre dos observadores? En: Academia Mexicana de Medicina, ed. Epidemiología clínica. Volumen 2. México: McGraw-Hill-Interamericana; 1997. p. 283-294.
12. Glorup T, Brahm M, Fogh J, Skott L, Law I. Inter-observer variation in the detection of metastasis on liver scans. Gastroenterology 1986;90(1):166-171.

Delia Martell Osorio et al.
Hemangioblastoma,
diagnóstico por tomografía
computarizada