

## Hemangioblastoma supratentorial

Carmen Morel Trejo,<sup>1</sup> Omar Pichardo Uribe<sup>2</sup>

### RESUMEN

El hemangioblastoma es el tumor intraaxial más común de la fosa posterior; se han publicado 152 casos de presentación supratentorial, lo que da una incidencia de 1 a 6%. Se comunica el caso de una paciente de 34 años de edad con deterioro motor e indicios intermitentes de síndrome frontal. Durante el protocolo de estudio se le encontró un tumor intraaxial, interhemisférico, frontal, sólido, sumamente vascularizado y con edema perilesional. El reporte histopatológico del espécimen quirúrgico fue de hemangioblastoma. Las características histopatológicas y hemodinámicas del hemangioblastoma sugieren una malformación arteriovenosa, por lo que debe considerarse un padecimiento doble, tumoral y vascular.

**Palabras clave:** hemangioblastoma, tumor intraaxial, supratentorial, malformación arteriovenosa.

### ABSTRACT

Hemangioblastoma is the most frequent intraaxial tumor of the posterior cranial fossa in adult population. There are 152 case reports of supratentorial hemangioblastoma that provide an incidence of 1 to 6%. This paper reports the case of a 34-year-old female patient with motor impairment and intermittent signs of frontal syndrome. An intraaxial, interhemispherical, frontal, solid, and highly vascularized tumor with surrounding edema was found. It was surgically excised with a histopathology result positive for capillary hemangioblastoma. Histological and hemodynamic characteristics of the capillary hemangioblastoma are shared with an arteriovenous malformation, for that it should be considered a double pathology, both vascular and tumoral.

**Key words:** hemangioblastoma, intraaxial tumor, supratentorial, arteriovenous malformation.

Los hemangioblastomas se originan casi exclusivamente de tejidos del sistema nervioso central, rara vez se encuentran en el sistema nervioso periférico. Ocurren esporádicamente en 60 a 75% de los casos o en el contexto de la enfermedad de von Hippel-Lindau.<sup>1</sup> Son neoplasias grado I, según la OMS.<sup>2</sup> La presentación topográfica habitual es la fosa posterior y la médula espinal; sin em-

bargo, la variedad supratentorial suele pasar inadvertida entre los diagnósticos diferenciales de los tumores encefálicos localizados por arriba de la tienda del cerebelo.<sup>3</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 34 años de edad, con lateralidad manual a la derecha, sin antecedentes de importancia, quien inició su padecimiento actual un mes antes de su hospitalización, con cefalea de moderada intensidad. Cinco días después se agregó disminución de la fuerza en el miembro pélvico izquierdo, con incapacidad para la marcha, por lo que se decidió su internamiento.

A la exploración física inicial, la paciente se encontró alerta, orientada en las tres esferas, con funciones mentales superiores, disminución discreta en la memoria a corto plazo y verborrea episódica, sin alteración en los pares craneales, monoparesia 4/5 en la escala de Daniels en el miembro pélvico izquierdo y reflejos de estiramiento muscular aumentados en el tendón rotuliano y aquileo izquierdos. No se observaron datos de irritación meníngea ni alteración cerebelosa.

<sup>1</sup> Médico adscrito al servicio de Neurocirugía.

<sup>2</sup> Médico residente del servicio de Neurocirugía. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Omar Pichardo Uribe. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Servicio de Neurocirugía. Av. Félix Cuevas 540, colonia Del Valle, CP 03229, México, DF. Correo electrónico: omar.pichardo.md@gmail.com

Recibido: junio 2013.

Aceptado: agosto 2013.

Este artículo debe citarse como: Morel-Trejo C, Pichardo-Uribe O. Hemangioblastoma supratentorial. Rev Esp Méd Quir 2013;18:280-283.

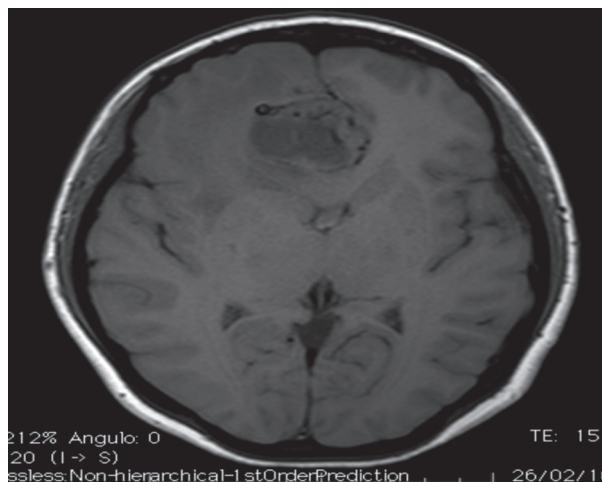
Se realizó tomografía computada de cráneo en fase simple y contrastada, donde se identificó una lesión intraaxial en la línea media, de bordes bien delimitados, heterogénea, que desplazaba y comprimía las astas anteriores de ambos ventrículos laterales y del tercer ventrículo, edema perilesional y realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste.

Se indicó tratamiento con esteroides, diuréticos osmóticos y de asa contra el edema cerebral. La paciente recuperó completamente todas sus funciones.

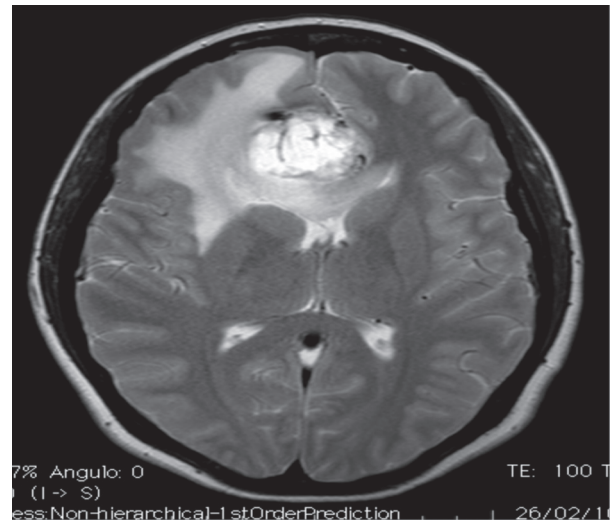
La resonancia magnética nuclear de tres teslas en cortes axiales, sagitales y coronales con secuencias T1, T2, T1+ gadolinio, FLAIR y FIESTA, corroboró la misma lesión intraaxial, heterogénea, con el mismo efecto de vector, sin afectación de los núcleos de la base (Figuras 1 y 2). Se encontró una vena que emergía de la lesión y drenaba al seno longitudinal superior en su porción anterior (Figura 3). Existía daño en las arterias cerebrales anteriores, de predominio derecho, que provocaba su desplazamiento.

Con estos elementos, se decidió intervenir quirúrgicamente mediante Soutter con craneotomía bifrontal y abordaje interhemisférico. La lesión se resecó por completo y se ligó el tercio anterior del seno longitudinal superior, sin dañar las estructuras vasculares.

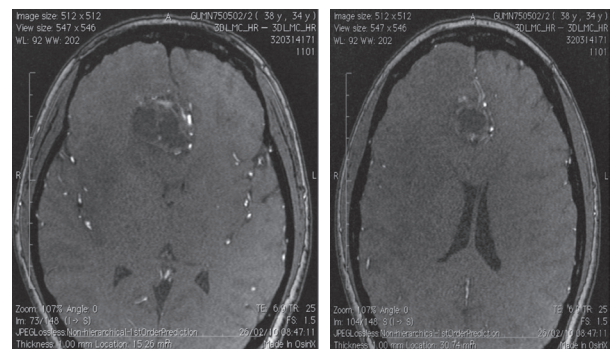
A las 24 horas del procedimiento, la paciente sufrió vasoespasmo consistente en déficit motor acentuado



**Figura 1.** Resonancia magnética. Corte axial en secuencia T1 donde se observa un tumor sólido, interhemisférico, con desplazamiento de estructuras y edema perilesional.



**Figura 2.** Resonancia magnética. Corte axial en secuencia T2 donde se evidencia el edema perilesional.

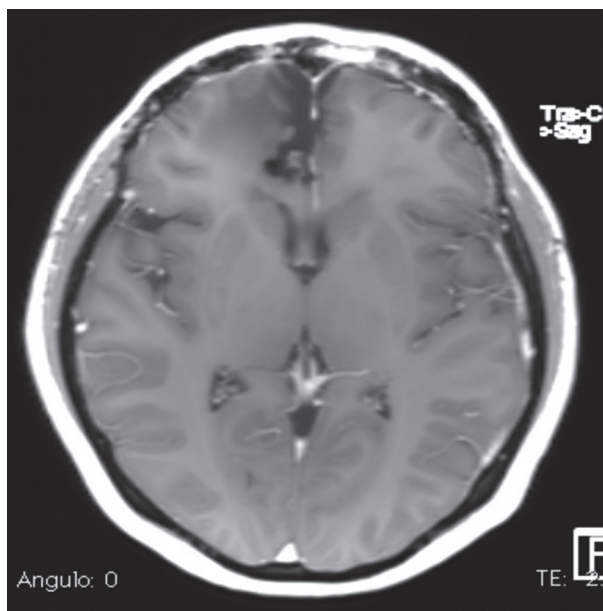


**Figura 3.** Resonancia magnética. Corte axial en secuencia de angiorresonancia donde se observa una gran vena de drenaje proveniente del tumor y que desemboca al seno longitudinal superior; asimismo, se aprecia el trayecto de ambas arterias cerebrales anteriores desplazado por el tumor.

(fuerza 2/5) en el miembro pélvico izquierdo, además de somnolencia, por lo que se inició tratamiento con nimodipino, hemodilución, hipovolemia e hipertensión.

La paciente mostró mejoría progresiva durante las siguientes 72 horas. Se le dio de alta sin ningún déficit neurológico.

Se continuó seguimiento en la consulta externa durante dos años, sin que hubiera remanente ni recidiva tumoral (Figura 4). La paciente se mantiene con integridad neurológica y se ha reincorporado a sus actividades completamente.



**Figura 4.** Control de resonancia magnética a dos años sin evidencia de tumor.

## DISCUSIÓN

El hemangioblastoma es el tumor primario intraaxial más común en la fosa posterior del adulto; posee características imagenológicas de un tumor sólido o quístico con nódulo mural.<sup>4</sup> La asociación con eritrocitosis es habitual y marca una referencia importante en el diagnóstico de estos tumores. Ocurren con más frecuencia en la cuarta década de la vida y los síntomas cerebelosos son la manifestación más común. Pueden aparecer como tumores esporádicos o asociados con la enfermedad de von Hippel-Lindau.<sup>5</sup>

Se han reportado en la bibliografía 152 casos de hemangioblastomas supratentoriales, lo que representa una incidencia de 1 a 6%, según la serie que se consulte; no existe una cifra aceptada internacionalmente.<sup>6</sup>

Se reconocen tres tipos histopatológicos: juvenil, transicional y de células claras. En el primero se observan capilares de paredes delgadas y vasos dilatados; en el segundo, capilares de pared delgada y vasos dilatados mezclados con células estromales sudanofílicas; en el tercero, hojas de células xantocrómicas con rico epitelio vascular, que en términos histopatológicos y hemodinámicos tiene similitudes con las malformaciones

arteriovenosas.<sup>7</sup> Estos tumores muestran, desde el punto de vista inmunohistoquímico, fuerte positividad para vimentina, antígeno epitelial de membrana y enolasa neuronal específica C.<sup>8</sup>

El tumor consiste en una mezcla de estroma neoplásico embebido en una red capilar que puede ocasionar degeneración celular y la consiguiente formación de quistes.<sup>9</sup> Los hemangioblastomas que no forman quistes representan 28%, el resto conforma diferentes patrones quísticos: peritumoral (51%), intratumoral (17%), peritumoral e intratumoral (4%).<sup>10</sup>

Existen reportes de la utilidad de la acuaporina 1 (sensibilidad de 97% y especificidad de 83%) y la inhibina A (sensibilidad de 88% y especificidad de 79%) como marcadores positivos de hemangioblastoma; la acuaporina 1 es un marcador positivo superior contra la inhibina A para el diagnóstico diferencial.<sup>11</sup>

Además, las células estromales representan células neoplásicas del hemangioblastoma y son capaces de formar islotes sanguíneos con hematopoyesis extramedular, lo que explica la eritrocitosis.<sup>12</sup>

En el tratamiento quirúrgico de un hemangioblastoma supratentorial hay que considerar las similitudes que tiene con cualquier tumor encefálico, aunadas a las características de una malformación arteriovenosa.<sup>13</sup>

El riesgo de sangrado es directamente proporcional al tamaño del tumor, ya que, como se ha planteado, su estructura es casi totalmente vascular.<sup>14</sup> Después de contemplar esta condición, se agrega una conocida como rotura de presión de perfusión, que se origina al establecerse el patrón tumoral y cambia la dinámica del flujo sanguíneo. Esto se produce porque la mayor porción del tumor consiste en capilares, lo que produce un efecto de hipoperfusión permanente en el tejido cerebral normal circundante. Una vez realizada la resección, o durante la misma, el aporte sanguíneo que llega a este tejido adyacente es mayor del habitual, produciendo rotura capilar, sangrado e isquemia, que puede extenderse de forma considerable.<sup>15</sup>

En el tratamiento de hemangioblastomas supratentoriales se ha utilizado la angiografía prequirúrgica con embolización, porque facilita el acceso quirúrgico y genera menor sangrado transoperatorio, lo que es similar a lo efectuado en las malformaciones arteriovenosas.<sup>16</sup>

La radiocirugía es un tratamiento alternativo contra estas lesiones; sin embargo, no ha mostrado mejores resultados que el tratamiento quirúrgico convencional.<sup>17</sup>

## CONCLUSIÓN

El hemangioblastoma supratentorial es un padecimiento poco frecuente que no necesariamente muestra las características imagenológicas habituales en la fosa posterior. Si durante el proceso diagnóstico de un tumor supratentorial se considera esta posibilidad, debe abordarse como una doble lesión, es decir, como un tumor y como una malformación arteriovenosa, con el objetivo de planear una intervención quirúrgica que considere las complicaciones de ambas alteraciones y poder obtener un mejor resultado.

## REFERENCIAS

1. Ho VB, Smirnotopoulos JG, et al. Radiologic-pathologic correlation: hemangioblastoma. *Am J Neuroradiol* 1992;13:1343-1352.
2. Louis D, Ohgaki H, Wiestler O. WHO Clasification of tumor of the Central Nervous System. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2007.
3. Wakai S, Inoh S, Ueda Y. Hemangioblastoma presenting with intraparenchymatous hemorrhage. *J Neurosurg* 1984;61:956-960.
4. Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM. The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2003;98:82-94.
5. Butman JA, Linehan WM, Lonser RR. Neurologic manifestations of von Hippel-Lindau disease. *JAMA* 2008;300:1334-1342.
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. Silver ML, Hennigar G. Cerebellar hemangioblastoma. A clinicopathological review of 40 cases. *J Neurosurg* 1952;9:484-494.
8. Fuat M, Öner Ü, Tel N, et al. Supratentorial hemangioblastoma, case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:382-384.
9. Sven G, van Velthoven V. Risk of hemorrhage in hemangioblastomas of the central nervous system. *Neurosurgery* 2005;57:71-76.
10. Lonser RR, Vortmeyer AO, Butman JA, et al. Edema is a precursor to central nervous system peritumoral cyst formation. *Ann Neurol* 2005;58:392-399.
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. Richard S, David P, Marsot Durpuch K, et al. Central nervous system hemangioblastomas, endolymphatics actumors and von Hippel-Lindau disease. *Neurosurg Rev* 2000;23:1-24.
13. Adegbite AB, Rozdilisky B, Varughese G. Supratentorial capillary hemangioblastoma presenting with fatal spontaneous intracerebral hemorrhage. *Neurosurgery* 1983;12:327-330.
14. Kikuchi K, Kowada M, Sasaki J, et al. Cerebellar hemangioblastoma associated with fatal intratumoral hemorrhage: report of an autopsied case. *No Shinkei Geka* 1994;22:593-597.
15. Tempieri D, Leblanc R, Ter Brugge K. Preoperative embolization of brain and spinal hemangioblastomas. *Neurosurgery* 2002;33:502-505.
16. Willinsky R, Taylos SM, Ter Brugge K, et al. Neurologic complications of cerebral angiography: Prospective analysis of 2,899 procedures and review of the literature. *Radiology* 2003;227:522-528.
17. Kano H, Niranjana A, Mongia S. The role of stereotactic radiosurgery for intracranial hemangioblastomas. *Neurosurgery* 2008;63:443-451.