

Hemangioblastoma quístico de bulbo raquídeo

T. Temprano ^a, R. Fernández-de León ^b, J.C. Rial ^b, J.M. Fernández ^{(†) c}, V. Mateos ^a

HEMANGIOBLASTOMA QUÍSTICO DE BULBO RAQUÍDEO

Resumen. Introducción. Los hemangioblastomas son neoplasias de naturaleza vascular y de características benignas. Representan entre el 2 y el 3% de los tumores cerebrales, y entre el 7 y el 12% de los procesos neoformativos localizados en la fosa posterior. La primera descripción de esta enfermedad se remonta al año 1904, cuando von Hippel hizo pública la primera descripción del hemangioma retiniano. Caso clínico. Varón de 41 años que acudió a su médico, tras presentar durante tres semanas episodios intermitentes de hipo, autolimitados y de duración variable, en ocasiones relacionados con la ingesta y en otras aparecían de forma espontánea. En la exploración neurológica llamaba la atención la presencia de hipoestesia toracoabdominal izquierda. Mediante técnicas de neuroimagen se diagnosticó una lesión tumoral, bien delimitada, quística, de localización bulbar. El abordaje quirúrgico se realizó mediante craneotomía suboccipital, y se llevó a cabo una extirpación completa de la lesión. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de hemangioblastoma. El paciente evolucionó satisfactoriamente, sin presentar nueva clínica neurológica. Conclusión. La localización más frecuente de los hemangioblastomas es en el vérmix y los hemisferios cerebelosos, siendo infrecuente la localización bulbar; que representa un porcentaje inferior al 5% de los hemangioblastomas cerebrales, así como la forma de presentación clínica mediante hipo persistente. [REV NEUROL 2008; 47: 134-6] **Palabras clave.** Enfermedad de von Hippel-Lindau. Hemangioblastoma. Hipo. Tratamiento quirúrgico. Tumor bulbar. Tumor cerebral.

INTRODUCCIÓN

Los hemangioblastomas son neoplasias de naturaleza vascular y características benignas. Representan el 2-3% de los tumores cerebrales y entre el 7 y el 12% de los procesos neoformativos localizados en la fosa posterior. Suelen presentarse en adultos jóvenes (rango: 20-40 años). Desde el punto de vista clínico, pueden aparecer de forma esporádica o bien en el contexto de la enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL), entidad de naturaleza autosómica dominante que se caracteriza por la aparición de lesiones tumorales en la retina, riñones, saco endolinfático, glándulas suprarrenales y páncreas, además de hemangioblastomas (en general múltiples) en el sistema nervioso central [1]. La primera descripción de esta enfermedad se remonta al año 1904, fecha en que Eugene von Hippel hizo pública la primera descripción del hemangioma retiniano. En 1926, Arvid Lindau constató por vez primera la coexistencia de tumores cerebelosos y quísticos en el riñón y en el páncreas, al mismo tiempo que confirmó el carácter familiar de la enfermedad. En 1928, Bailey y Cushing publicaron una monografía en la que separaron las malformaciones vasculares de los hemangioblastomas [2,3].

Describimos a continuación un hemangioblastoma esporádico en el que concurren dos circunstancias excepcionales: por una parte, su localización, en el bulbo raquídeo, y por otra, la buena respuesta obtenida tras el oportuno tratamiento quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Varón de 41 años de edad. Sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés. Su historia neurológica se remontaba a unos 20 días antes del ingreso. Por

Aceptado tras revisión externa: 21.05.08.

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurocirugía. ^c Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias, España.

Correspondencia: Dra. Teresa Temprano. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Julián Clavería, s/n. E-33006 Oviedo (Asturias). E-mail: teresatem@hotm.com

© 2008, REVISTA DE NEUROLOGÍA

aquellas fechas había comenzado a tener episodios intermitentes de hipo, siempre autolimitados y de duración variable, que en el transcurso de los días se hicieron diarios. En ocasiones el hipo se relacionaba con la ingesta, en otras aparecía de forma espontánea. A la vista de que los episodios cada vez eran más frecuentes, el paciente consultó a su médico de atención primaria, que indicó tratamiento sintomático con diazepam, aunque el paciente no llegó a tomarlo al considerar que su problema 'no era nervioso'. Dos semanas más tarde se añadió, como síntoma nuevo, una sensación de 'peso' en la pierna izquierda con torpeza muy leve de ésta durante la deambulación. Días más tarde surgió una sensación de 'adormecimiento' referida al flanco abdominal izquierdo, que en 24-48 horas se extendió también al hemitórax izquierdo (en este caso, con discreta sensación de 'presión'), así como a la porción más distal del miembro superior izquierdo, momento en que se llevó a cabo la primera consulta neurológica.

En la anamnesis dirigida no se apreciaron otros datos que los espontáneamente referidos por el paciente. Por su parte, en la exploración neurológica se confirmó la presencia de la hipoestesia toracoabdominal izquierda referida por el paciente, junto con una asimetría de los reflejos osteotendinosos en el contexto de un discreto piramidismo izquierdo.

Ante la sospecha de una lesión estructural localizada en el tronco cerebral, se solicitó una resonancia magnética (RM) craneal urgente que puso de manifiesto la presencia de una lesión bien delimitada y de características quísticas, de localización bulbar y con lateralización izquierda. La administración de contraste permitió observar un núcleo posterior hipercaptante (Fig. 1). Con la impresión diagnóstica de hemangioblastoma aislado bulbar, se programó al paciente para cirugía. La intervención se realizó mediante abordaje suboccipital. Tras la apertura de la escama occipital, se procedió a realizar una retracción de las amígdalas cerebelosas que permitió la exposición de la cara posterior de la lesión objeto de la intervención. Ésta asentaba en el cuerpo restiforme posterior, tenía un tamaño aproximado de 1,5 cm y su contenido era quístico transparente. En la cara posterior se apreciaba un nódulo de unos 5 mm de diámetro con un pequeño vaso que lo irrigaba. Tras la coagulación de éste, se procedió a la resección de la lesión quística en su totalidad, sin que surgieran incidencias de ningún tipo. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de hemangioblastoma.

La evolución del paciente fue totalmente satisfactoria, con desaparición del hipo y de la sensación de presión torácica desde el mismo momento de la intervención. En los días posteriores también desaparecieron los síntomas hipoestésicos referidos a la mano izquierda y al flanco abdominal izquierdo. Por su parte, una RM de control confirmó la extirpación completa de la lesión bulbar (Fig. 2). Un control posterior, realizado un año más tarde, y en el que se englobó a la médula espinal (hasta el cono medular), descartó tanto la recidiva de la lesión intervenida como la presencia de lesiones del mismo tipo a otros puntos del neuroeje.



Figura 1. RM sagital, secuencia en T₁ con administración de gadolinio. Puede apreciarse la existencia de una lesión quística intratumbal con un núcleo de captación de contraste en su pared posterior.

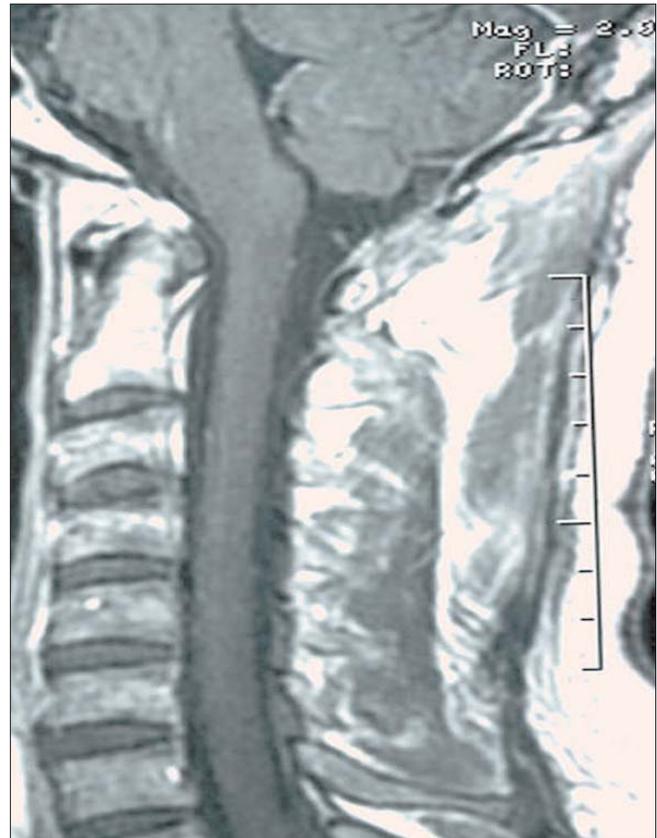


Figura 2. Control posquirúrgico: puede apreciarse la desaparición completa de la lesión.

DISCUSIÓN

La localización más frecuente de los hemangioblastomas es el vérmix y los hemisferios cerebelosos, que suponen más del 40% de los casos [4]. No es frecuente la localización bulbar, como en el caso de nuestro paciente; esta localización representa un 4% del total [5]. También se han descrito casos supratentoriales (4-13%) y, de forma excepcional, la localización en el ventrículo lateral, todos ellos asociados a la enfermedad de VHL. Su diagnóstico debe hacer sospechar la existencia de enfermedad de VHL [6].

Desde el punto de vista macroscópico, cabe dividir los hemangioblastomas en cuatro tipos: tipo I, quísticos (6%); tipo II, predominantemente quísticos y con un pequeño nódulo mural (es el tipo más frecuente, 65%); tipo III, o forma sólida (25%), y tipo IV, o forma microquística (4%) [7].

Más de 50% de los sujetos con VHL presenta hemangioblastomas cerebelosos, en el 75% de los casos de tipo quístico, usualmente con pequeños nódulos murales y en el 20%, sólidos. El 10% de los pacientes tiene lesiones múltiples y en el 10% son recurrentes. El hemangioma quístico en el troncoencéfalo es raro comparado con la alta frecuencia en el cerebelo [5].

Desde el punto de vista microscópico, están formados por células neoplásicas estromales de origen desconocido que se asocian a una angiogénesis reactiva. En ocasiones presentan atipias, hiper cromía y vacuolas lipídicas en su interior. Debido a la alta vascularización, no es infrecuente observar hemorragias intratumorales. Algunos trabajos recientes consideran que un pro-

genitor embrionario con potencial de diferenciación hemangioblástica da lugar a las células estromales del hemangioblastoma. Los hemangioblastomas parecen tener potencial hematopoyético extramedular análogo a las stem cells hemangioblásticas embrionarias. Estas células expresan el receptor Epo-R, que se observa, además, durante el desarrollo embrionario temprano de los islotes sanguíneos [8].

El síntoma más frecuente de los hemangioblastomas es la cefalea, generalmente motivada por su asiento infratentorial, su rápido crecimiento y/o el desarrollo de hipertensión intracranial. Cuando asientan en el cerebelo, serán ostensibles los signos anormales consustanciales a esta localización (ataxia, nistagmo) o a territorios de vecindad afectados por el crecimiento de la lesión (estrabismo convergente bilateral, parálisis facial, disminución del nivel de conciencia, paraparesia). Algunos casos pueden presentar eritrocitosis secundaria a la producción de eritropoyetina por el hemangioblastoma [9].

En nuestro caso, el síntoma de inicio fue un hipo aparentemente banal. Su persistencia y la asociación de otros síntomas neurológicos (en este caso, sensitivos) condujo al diagnóstico. Esta asociación de síntomas es sumamente infrecuente. Tetsuya et al publicaron el caso de una paciente de similares características, aunque de localización cerebelosa. La intervención quirúrgica también permitió su control [10].

El diagnóstico de los hemangioblastomas se realiza mediante técnicas de neuroimagen. En este sentido, la RM es superior a la tomografía computarizada. Las imágenes que se observan

normalmente con la tomografía computarizada corresponden a lesiones quísticas bien delimitadas, con un nódulo mural que se intensifica tras la administración de contraste. El nódulo normalmente limita con la superficie de la piamadre y puede variar en tamaño. En ocasiones es heterogéneo o tener forma de anillo. Puede presentarse como una lesión sólida con o sin formación de quistes, y con un mínimo edema [11,12]. El hemangioblastoma sólido se presenta de forma redonda u oval iso o hipointensa en las secuencias T₁ de RM e hiperintensa en las secuencias T₂, con visualización de estructuras con vacío de flujo en el interior y periferia del tumor correspondientes a vasos anormales. La administración de contraste paramagnético (gadolinio) permite individualizar el nódulo mural en las formas quísticas y detectar localizaciones encefálicas y/o medulares adicionales, clínicamente silentes [13].

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el astrocitoma quístico, el meningioma, las metástasis y las malformaciones cavernosas; estas entidades pueden plantear problemas diagnósticos en la tomografía convencional [5].

El tratamiento de elección del hemangioblastoma es la cirugía (con técnicas de microcirugía). En trabajos antiguos se refería una alta mortalidad tras la intervención (incluso superior al 50%). Tras la introducción de la microcirugía, la mortalidad ha descendido sustancialmente, aunque aún se notifican altos por-

centajes (hasta del 24%). En lo que se refiere a la tasa de recidivas, está cifrada en un 16-30% [9].

Una de las causas de mayor morbimortalidad es la hemorragia intraoperatoria. La realización de una embolización preoperatoria de la arteria nutricia reduce significativamente la vascularización tumoral y puede facilitar la eliminación completa del mismo. Como alternativas terapéuticas, también se han publicado casos de tratamiento con radiocirugía estereotáxica, generalmente en tumores sólidos de pequeño o mediano tamaño y de difícil acceso. Se han utilizado dosis de 18 Gy o incluso superiores. En el caso de los hemangioblastomas múltiples, la recurrencia o aparición de nuevas lesiones tumorales representa un serio problema [5]. Wan et al [14] realizaron un tratamiento con gamma knife a 35 pacientes con hemangioblastomas cerebrales. En su serie se observó una supervivencia global al año de seguimiento del 94%, llegando al 71% a los 5 años.

Recientemente se ha publicado la experiencia a largo plazo del Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. La serie está compuesta por 22 casos, de los cuales sólo uno asentaba en el bulbo raquídeo. En este caso, la clínica que motivó la consulta fue la aparición de disfagia. El tratamiento quirúrgico también permitió la extirpación de la lesión. A diferencia de lo publicado en otras series, la morbimortalidad de ésta no alcanzó el 10% [7].

BIBLIOGRAFÍA

- Gelabert M, Allut AG, Pravos AG, García JG, Prieto A. Hemangioblastoma quístico de bulbo raquídeo. *Rev Neurol* 1999; 29: 1024-6.
- Vortmeyer AO, Chan CC, Chew EY, Matteson DM. Morphologic and genetic analysis of retinal angioma associated with massive gliosis in a patient with von Hippel-Lindau disease. *Arch Clin Exp Ophthalmol* 1999; 237: 513-7.
- Ferguson S, Lesniak MS. Percival Bailey and the classification of brain tumors. *Neurosurg Focus* 2005; 18: E7.
- Fukushima T, Sakamoto S, Iwaasa M, Hayashi S, Yamamoto M, Utsunomiya H, et al. Intramedullary hemangioblastoma of the medulla oblongata. Two case reports and review of the literature. *Neurol Med Chir* 1998; 38: 489-98.
- Zhou LF, Du G, Mao Y, Zhang R. Diagnosis and surgical treatment of brainstem hemangioblastomas. *Surg Neurol* 2005; 63: 307-15.
- Prieto R, Roda JM. Hemangioblastoma of the lateral ventricle: case report and review of the literature. *Neurocirugía* 2005; 16: 58-62.
- Gelabert-González M. Hemangioblastomas de fosa posterior. *Neurología* 2007; 22: 853-9.
- Gläsker S, Li J, Xia JB, Okamoto H, Zeng W, Lonser RR, et al. Hemangioblastomas Share protein expression with embryonal hemangioblast progenitor cell. *Cancer Res* 2006; 66: 4167-72.
- Dwarakanath S, Suri A, Sharma BS, Mehta VS. Intracranial hemangioblastomas: an institutional experience. *Neurol India* 2006; 54: 276-8.
- Nagayama T, Kaki M, Hirano H, Niino M, Kuratsu J. Intractable hiccups as a presenting symptom of cerebellar hemangioblastoma. Case report. *J Neurosurg* 2004; 100: 1107-10.
- Fayed-Miguel N, Morales-Ramos H, Modrego-Pardo PJ. Resonancia magnética con espectroscopia, perfusión y difusión cerebral en el diagnóstico de los tumores cerebrales. *Rev Neurol* 2006; 42: 735-42.
- Osorio DM, Guevara-Dondé JE. Diagnóstico de hemangioblastoma por tomografía computarizada. *Rev Med IMSS* 2002; 40: 393-7.
- Sauwer B, Heng R, Ferris N. Typical magnetic resonance features of a hemangioblastoma, an uncommon nerve root lesion: case report a literature review. *Australas Radiol* 2007; 51: 28-30.
- Wang EM, Pan L, Wang BJ, Zhang N, Zhou LF, Dong YF. The long-term of gamma knife radiosurgery for hemangioblastomas of the brain. *J Neurosurg* 2005; 102 (Suppl): 225-9.

CYSTIC BULBAR HEMANGIOBLASTOMA

Summary. Introduction. *Hemangioblastomas are neoplasm of vascular type having benign characteristics. They represent between 2-3% of brain tumors and 7-12% of neoformative processes in the posterior fossa. The first description of the disease goes back to the year 1904, when Eugene von Hippel made the description of retinal haemangioblastoma. Case report. A male patient of 41 years-old who went to his doctor after three weeks of having intermittent episodes of hiccups. In the neurological examination the presence of left thoracic-abdominal hypoesthesia was shown. Brain tumor was diagnosed by neuroimage techniques. It was well defined, cystic and placed in bulbar region. Surgical approach was carried out by means of suboccipital craniectomy, with the complete removal of the lesion. The histological study confirmed the hemangioblastoma diagnosis. The patient evolved satisfactory, without presenting new neurological symptoms. Conclusion. The most frequent localization of hemangioblastomas is in vermix and cerebellum hemispheres. The bulbar localization is infrequent (which represents less percentage than 5% of cerebral hemangioblastomas) likewise the clinical manifestation though hiccups. [REV NEUROL 2008; 47: 134-6]*

Key words. Brainstem tumor. Bulbar tumor. Hemangioblastoma. Hiccups. Surgical treatment. Von Hippel-Lindau disease.