

Hemangioblastoma del bulbo raquídeo asociado a siringomielia

Medulla oblongata hemangioblastoma associated with syringomyelia

Carlos Manuel Pérez Águila¹ <https://orcid.org/0000-0003-3226-5153>

Rolando Dornes Ramón^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4365-5237>

Rolando Álvarez Llanes¹ <https://orcid.org/0000-0002-0254-0954>

Yunelkys Martínez Castro² <https://orcid.org/0000-0003-3487-2440>

¹Hospital Provincial General Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.

²Policlínico Rural Pedro Ballester. Ciego de Ávila, Cuba.

*Autor para la correspondencia: rolandodornes@infomed.sld.cu

RESUMEN

Objetivo: Describir los hallazgos imagenológicos que posibilitaron el diagnóstico de hemangioblastoma del bulbo raquídeo asociado con siringomielia en una paciente.

Caso clínico: Se presenta el caso clínico-imagenológico de una paciente blanca, femenina, de 57 años de edad, la cual ingresó con vértigo y dificultad para la marcha, debilidad del miembro superior derecho que se extendió a las cuatro extremidades, disfagia, voz de tono nasal, diplopía, dolor en el cuello y brazos. Se le realizó una tomografía axial computarizada de cráneo e imagen por resonancia magnética donde fue evidente la lesión ocupativa de espacio a nivel del bulbo raquídeo y multitabizada a nivel de la médula espinal, compatibles con hemangioblastoma y siringomielia. Se le realizó craneotomía suboccipital, con evolución favorable tras la cirugía.

Conclusiones: La evaluación de las manifestaciones clínicas, los hallazgos de neuroimagen, los exámenes de laboratorio, los resultados anatomopatológicos permitieron el diagnóstico etiológico de hemangioblastoma del bulbo raquídeo asociado con siringomielia.

Palabras clave: diagnóstico por imagen/hemangioblastoma; complicaciones; neoplasias cerebelosas; diagnóstico por imagen/siringomielia.

ABSTRACT

Objective: To describe the imaging findings that facilitate the diagnosis of medulla oblongata hemangioblastoma associated with syringomyelia in a patient.

Clinical case report: We report the clinical-imaging case of a 57-year-old white female patient, who was admitted with vertigo and difficulty walking, weakness of the right upper limb that extended to all four extremities, dysphagia, nasal voice tone, diplopia, pain in the neck and arms. She underwent a computerized axial tomography of the skull and magnetic resonance imaging, which revealed the space-occupying lesion at the level of the medulla oblongata and multi-sited at the level of the spinal cord, compatible with hemangioblastoma and syringomyelia. She went through a suboccipital craniotomy surgery with a favorable outcome.

Conclusions: The evaluation of clinical manifestations, neuroimaging findings, laboratory tests, pathological results allowed the etiological diagnosis of medulla oblongata hemangioblastoma associated with syringomyelia.

Keywords: diagnostic imaging / hemangioblastoma; complications; cerebellar neoplasms; diagnostic imaging / syringomyelia.

Recibido: 01/08/2020

Aprobado: 10/10/2020

Introducción

El término hemangioblastoma (HB) fue introducido por Cushing y Bailey en 1928. Los hemangioblastomas son neoplasias vasculares benignas de localización intraaxial, tumores raros, que conforman de 1 % a 2,5 % de todos los tumores intracraneales. Constituye el tumor primario más frecuente en los adultos en la fosa posterior; se localiza en el cerebelo en un 85 %, médula espinal 3 %, bulbo 2 % y cerebro 1,5 % de los casos.^(1,2)

En general, son lesiones quísticas con un pequeño nódulo mural, aunque pueden también ser lesiones puramente sólidas, quísticas o mixtas. Si bien en su gran mayoría son lesiones esporádicas y solitarias, en algunos casos están asociadas con la enfermedad de von Hippel-Lindau.⁽³⁾

Las manifestaciones clínicas de los HB son inespecíficas y dependen de su localización y del patrón de crecimiento. A pesar de su gran vascularización, en raras ocasiones se presentan con sangrado en forma de hemorragia intraparenquimatosa o intramedular o como hemorragia subaracnoidea. El diagnóstico definitivo se realiza por anatomía patológica.^(4,5)

La siringomielia (SM) fue descrita por primera vez como un hallazgo anatómico por Estienne (1546) en su libro *La dissection du Corps Humain* y se relacionó la existencia de la cavidad con la clínica motora, sensitiva y vegetativa por Portal (1804). En 1827, Ollivier d'Angers aportó el término de siringomielia, del griego *syrinx* (flauta) y *myelós* (médula).⁽⁶⁾

La siringomielia tiene múltiples causas, pero en la mayoría de los casos está relacionada con la malformación de Chiari, meningitis, médula espinal anclada y tumores de la médula espinal; es rara su asociación con tumores de la fosa posterior.⁽⁶⁾

Los diferentes estudios imagenológicos, entre los que se encuentran la tomografía axial computarizada (TAC) y la imagen por resonancia magnética (IRM) han proporcionado un conocimiento más profundo de ambas enfermedades al permitir conocer, con mayor exactitud, la anatomía lesional y sus repercusiones sobre la fisiología normal del sistema nervioso.

Por la poca frecuencia de su localización a nivel del bulbo raquídeo y de la asociación entre el HB y la SM, se decidió describir los hallazgos imagenológicos que posibilitaron el diagnóstico de hemangioblastoma del bulbo raquídeo asociado con siringomielia en una paciente.

Presentación del caso

Paciente blanca, femenina, de 57 años de edad, antecedentes de asma bronquial con tratamiento regular desde la infancia. Presentó hace un año dificultad para la marcha, debilidad del miembro superior derecho, el cual fue progresando con

el tiempo a las cuatro extremidades, por tanto, tuvo que adoptar una posición de decúbito forzado. Como síntomas asociados se describe disfagia y cambio de la voz (de tono nasal), vértigo, diplopía, dolor en cuello y brazos.

Al examen físico se destaca la atrofia segmentaria en los cuatro miembros. Tenía una fuerza muscular disminuida 1/5 en las cuatro extremidades con espasticidad, reflejos miotáticos exaltados ++++ en miembros inferiores, miembros superiores ++ y Babinski bilateral (paraparesia espástica asimétrica). También presentaba nistagmo horizontal, parálisis del velo del paladar y disminución del reflejo nauseoso.

Como hallazgos significativos en los estudios de laboratorio se detectó: Hb (14,2 g/dl), hematocrito (0,43).

Se realizó craneotomía suboccipital con vaciamiento de la lesión ocupativa bulbar y exéresis del nódulo mural por microcirugía, con diagnóstico histopatológico compatible a HB del bulbo raquídeo por la presencia de células estromales con patrón alveolar (**Fig. 1**). La SM asociada fue corregida con la craniectomía descompresiva. No se observó secuela neurológica adicional con evolución favorable de la paciente.

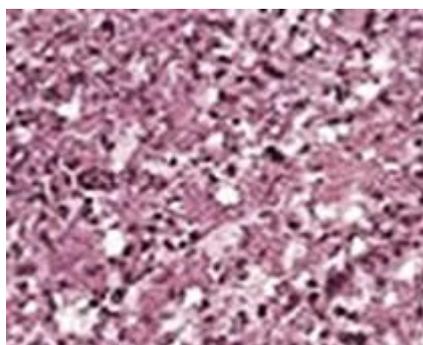


Fig. 1 - Lámina del estudio histopatológico compatible con hemangioblastoma. Se observan células estromales con patrón alveolar.

Entre los estudios imagenológicos se le realizó TAC de cráneo simple y contrastada (**Fig. 2**), IRM de cráneo simple en planos axial (**Fig. 3**), y sagital (**Fig. 4**).

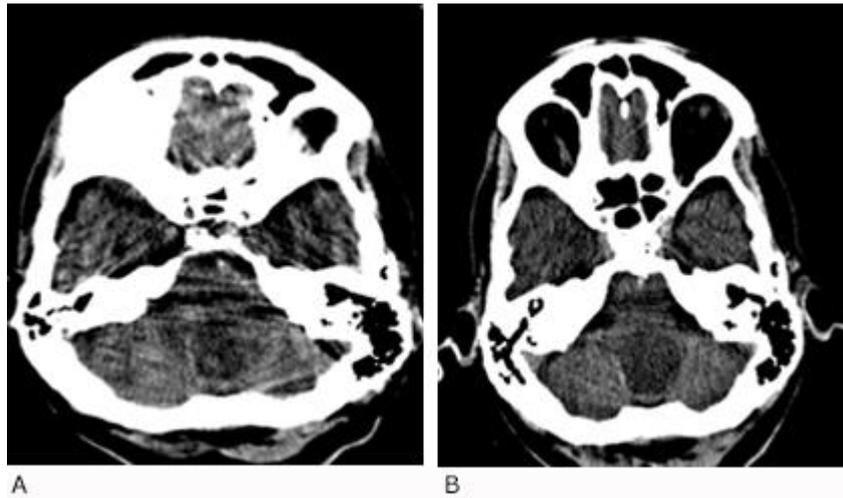


Fig. 2 - Tomografía axial computarizada de cráneo. A) Simple. B) Contrastada. Se observa imagen hipodensa redondeada con nódulo mural y realce periférico en estudio contrastado.

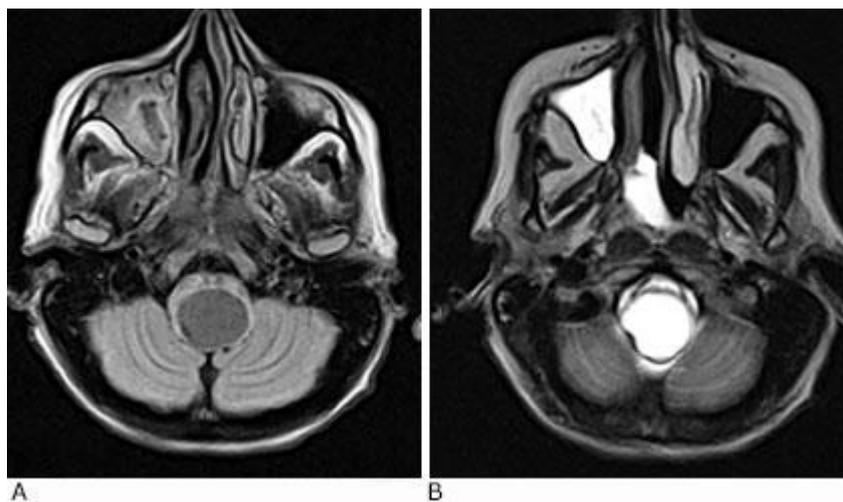


Fig. 3 - Imagen de resonancia magnética de cráneo. A) Simple, en plano axial, con imagen redondeada que se comporta hipointensa con nódulo mural en secuencia t1. B) Hiperintensa multitabicada en secuencia T2, con engrosamiento mucoso marginal a nivel del seno maxilar y esfenoidal derecho e hipertrofia del cornete nasal medio izquierdo.

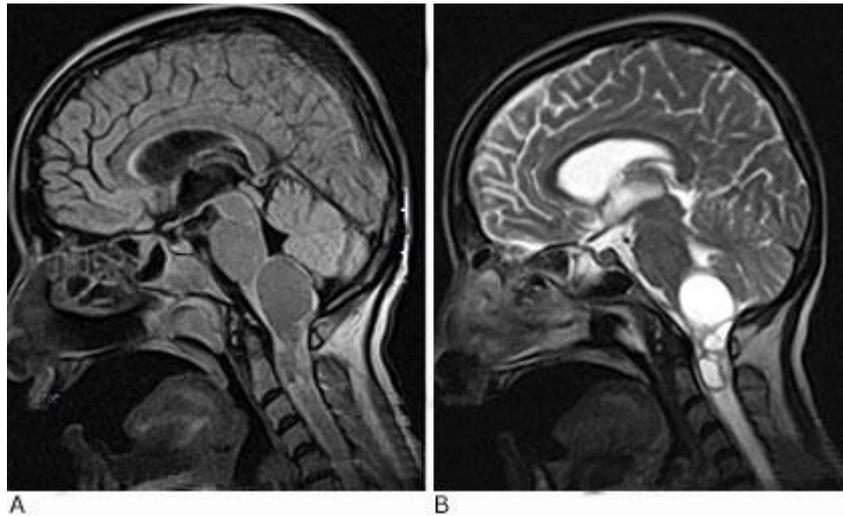


Fig. 4 - Imagen de resonancia magnética de cráneo. A) Simple, en plano sagital, donde se observa a nivel del bulbo raquídeo y de la médula espinal imagen hipointensa no homogénea en secuencia t1. B) Hipointensa a nivel del bulbo raquídeo e hiperintensa multitabuada a nivel de la médula en secuencia T2.

Discusión

El hemangioblastoma constituye una neoplasia benigna infrecuente, autosómica dominante, altamente vascular, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres que en hombres. La localización más recurrente de los hemangioblastomas es el vérmix y los hemisferios cerebelosos, que suponen más de 40 % de los casos. Suele observarse en la médula espinal; su localización supratentorial aparece entre 4 % - 13 %, y puede también afectar el cerebro, bulbo raquídeo y la retina.^(7,8) Autores como *Schattner* y otros plantean que no es frecuente la localización bulbar, cual coincide con el caso que se presenta; esta localización representa un 4 % del total.⁽⁹⁾

En los casos estudiados por *Marin* y otros,⁽¹⁰⁾ se observó que el HB se asoció entre 25 % a 40 % al síndrome de Von Hippel-Lindau. Fue infrecuente en la literatura revisada su asociación con la SM, lo cual se corresponde con el caso que se presenta, donde los hallazgos imagenológicos y el fondo de ojo realizado no se correspondió con el síndrome de Von Hippel-Lindau.

Autores como *Wolfgang*⁽⁶⁾ plantean como frecuente la asociación de la SM con tumores de la médula espinal (HB vertebral), hernia discal. Y es que la

afectación de la circulación del líquido cefalorraquídeo y la atrofia medular es precisamente secundaria a la siringomielia.

Los hemangioblastomas suelen presentar consistencia sólida o quística, la primera más frecuente en el tallo cerebral. Macroscópicamente se distinguen cuatro tipos:

1. Quiste simple sin nódulo mural (6 %)
2. Macroquístico con nódulo mural (representa 65 % del total)
3. Forma sólida hipervascularizada (25 %)
4. Forma sólida con microquistes (4 %)

El tipo 2 es el más frecuente, representa 65 % del total, y se corresponde con la forma de presentación del caso que se expone. El tipo 1 y 4 representan 10 %; y de los dos el primero es el que tiene menos incidencia en los pacientes.^(10,11)

Sus manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas y guardan relación con la localización del tumor y su patrón de crecimiento. Los HB intracraneales se presentan con una historia de síntomas neurológicos menores de larga evolución (la cefalea es el más frecuente en la mayoría de los casos como en el presentado), con exacerbación de los síntomas, que requieren del manejo quirúrgico.

Las lesiones cerebelosas pueden mostrarse como ataxia, nistagmo e incoordinación motora y/o con síntomas de aumento de la presión endocraneana por hidrocefalia asociada.⁽¹²⁾ 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.⁽¹³⁾

Los síntomas del HB se vieron agravados al asociarse con la SM, por su localización predominantemente en el extremo inferior de la médula cervical con extensión al tronco encefálico, la cual agregó al cuadro clínico pérdida de la sensación de dolor, pérdida de la sensación térmica (interrupción de los tractos espinalámicos), cambios tróficos como lesiones cutáneas, debilidad muscular con afectación de las células de la asta anterior, espasticidad, hiperreflexia con afectación del neurona motora superior, reflejos plantares anormales con afectación del tracto piramidal.⁽⁶⁾

Para algunos autores,^(14,15,16) el diagnóstico de los HB se realiza mediante técnicas de neuroimagen que incluyen la TAC de cráneo con protocolo de fosa posterior

simple y E/V, en la cual se observa como una masa quística bien delimitada con densidad de LCR, nódulo mural periférico con refuerzo homogéneo (50 %) y, ocasionalmente, lesión sólida con intenso refuerzo homogéneo.

En el caso que se presenta, el hallazgo estuvo relacionado con una imagen hipodensa redondeada con nódulo mural con realce periférico, lo cual coincide con la literatura.

En este sentido, la IRM ofrece ventajas respecto a la TAC tanto en la evaluación del HB como en el diagnóstico de la SM, donde se observa la masa tumoral bien delimitada, moderadamente hipointensa en T1 + T2, áreas hiperintensas en T1 (hemorragia), áreas hipointensas en T1 + hiperintensas en T2 (formación de quistes).^(17,18,19)

Desde nuestro punto de vista, en los casos que no sea posible realizar IRM contrastada como el que se presenta, se sugiere realizar TAC de cráneo contrastada con protocolo de fosa posterior y reconstrucciones multiplanares, las cuales contribuyen a la caracterización de las lesiones ocupativas de espacio del bulbo raquídeo.

Lairingomielia puede estar septada (áreas paralelas de cavitación) en los cortes trasversales en T1; puede observarse pérdida de la interfase médula - LCR (obliteración del espacio subaracnoideo por adherencias), y asociarse a loculaciones aracnoideas. Se evita con el uso de la IRM la exposición a las radiaciones ionizantes.⁽²⁰⁾

Como limitación del estudio estuvo la no administración de contraste endovenoso (gadolinio), por la no disponibilidad en el momento del estudio, el cual permite mejorar la caracterización del HB con la demostración de áreas de realce heterogéneo y la presencia de alteraciones perilesionales.

Conclusiones

La evaluación de las manifestaciones clínicas, la adecuada interpretación de los hallazgos de neuroimagen, los exámenes de laboratorio, los resultados anatomopatológicos permitieron el diagnóstico etiológico de HB del bulbo raquídeo asociado con siringomielia.

Referencias bibliográficas

1. Bertalanffy H; Mahmoodi R. Ventricular Tumors. En: Winn HR. Youmans and Winn Neurological Surgery. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 1192-221 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9780323287821001532?scrollTo=%23hl0001074>
2. Ortega-Barnett J, Mohanty A, Desai SK, Patterson JT. Neurocirugía. En: Townsend Jr, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL. Sabiston. Tratado de cirugía. Barcelona: Elsevier; 2018. p. 1900-37 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9788491131328000676?scrollTo=%23hl0001223>
3. Huse JT. Pathology and Molecular Genetics. En: Bradley WG. Bradley's Neurology in Clinical Practice. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 1026-44 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9780323287838000727?scrollTo=%23hl0000840>
4. Tissues S. Lymphangioma and Lymphangiomyoma. En: Goldblum JR. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. Barcelona: Elsevier; 2018. p. 1810-1914 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B978032326339900041X?scrollTo=%23hl0004139>
5. Grant LA, Griffin N. Tumores Intracraneales En: Grant LA, Griffin N. Grainger y Allison. Fundamentos del diagnóstico en radiología. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 716-745 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9788491136323000499?scrollTo=%23hl0000958>
6. Wolfgang D. Radiodiagnóstico: Manual de Repaso. 3^{ra} ed. Texas: Editorial PASO; 2014 [citado: 04/03/2014]. Disponible en: <https://idoc.pub/documents/dahnert-radiodiagnostico-manual-de-repaso-3ed-6nge72qgvkly>
7. Noujaim DL, Therrien JA. Hemangioblastoma. En: Small JE, Noujaim DL, Ginat DT, Kelly HR, Schaefer PW. Neuroradiology: Spectrum and Evolution of Disease. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 153-7 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B978032344549800016X?scrollTo=%23hl0000134>

8. Thurtell Matthew MJ, Wall M. Brainstem Syndromes. En: Daroff R. Bradley's Neurology in Clinical Practice. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 2015-16 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9780323287838000211?scrollTo=%23hl0001108>
9. Ami S, Emanuela C, Ina D. Cerebellar Hemangioblastoma. Am J Med. 2018 [citado: 14/07/2020];131(1):E15-E16. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0002934317308136.pdf?locale=es_ES&searchIndex=
10. Marin K, Dragan J, Bruno S, Frederick A, Kenan I. Hemangioblastoma of the posterior cranial fossa in adults. World Neurosurg. 2018 [citado: 14/07/2020];110:e1049-e1062. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S187887501732106X.pdf?locale=es_ES&searchIndex=
11. Lan Z, Richard SA, Zhang Y. Cystic-solid hemangioblastoma at the cerebellopontine angle: A case report. Medicine. 2020 [citado: 14/07/2020];99(3):[aprox. 6 p.]. Disponible en: https://journals.lww.com/md-journal/Fulltext/2020/01170/Cystic_solid_hemangioblastoma_at_the.82.aspx
12. Joseph J, Behari S, Gupta S, Bhaisora KS, Gandhi A, Srivastava A, et al. Brainstem hemangioblastomas: The seemingly innocuous lesion in a perilous location (2018). Neurol India. 2018 [citado: 14/07/2020];66(3):779-96. Disponible en: <https://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2018;volume=66;issue=3;spage=779;epage=796;aulast=Joseph>
13. Wang Q, Cheng J, Zhang S, Ju Y, Liu W, Hui X. Central nervous system hemangioblastomas in the elderly (over 65 years): Clinical characteristics and outcome analysis. Clin. Neurol. Neurosurg. 2020;189:105622. Doi: [10.1016/j.clineuro.2019.105622](https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2019.105622)
14. Campero A, Ajler P, Fernandez J, Isolan G, Paiz M, Rivadeneira C. Hemangioblastomas de fosa posterior: Reporte de 16 casos y revisión de la literatura. Surg Neurol Int. 2016 [citado: 14/07/2020];7:S855-60. Disponible en: <http://alvarocampero.com.ar/img/pdf/8/Hemangioblastomas%20de%20Fosa%20Posterior.pdf>
15. Valencia-Calderón CJ, Calderón-Valdiviezo AI, Quispe-Alcocer J, Bernal-Carrillo R, Castro-Viteri J, Vásquez-Hahn C. Neuronavegación en Tumores de Fosa

Posterior en Pediatría. Rev Eciat Neurol. 2015 [citado: 14/07/2020];24(1):32-8. Disponible en: <http://revecuatneurol.com/wp-content/uploads/2016/11/Revista-Vol-24-Neuronavegacio%CC%81n-en-Tumores.pdf>

16. Cala-Irén M, Pons Porrata LM, Domínguez-Piorno R, Salomón López J. Caracterización clinicohistopatológica, tomográfica y por resonancia magnética de pacientes menores de 15 años con tumores cerebrales. MEDISAN. 2017 [citado: 14/07/2020];21(7):797-804. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/san/v21n7/san04217.pdf>

17. De La Serna-Soto HJ, Osorio-Santiago MA, Manrique-Carmona LP. Cirugía de fosa posterior y extubación fallida. Anest Méx. 2017 [citado: 14/07/2020];29(2):3-8. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/am/v29n2/2448-8771-am-29-02-00003.pdf>

18. Hodelin Maynard EH, Cardona Castillo M, Maynard Bermúdez GI, Maynard Bermúdez RE. Aspectos epidemiológicos, clínicos y quirúrgicos de los tumores cerebrales metastásicos. Rev Inf Cient. 2019 [citado: 14/07/2020];98(4):524-39. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ric/v98n4/1028-9933-ric-98-04-524.pdf>

19. American Brain Tumor Association. Sobre tumores cerebrales. Manual para pacientes y cuidadores. Chicago: ABTA; 2012 [citado: 14/07/2020]. Disponible en: <https://www.abta.org/wp-content/uploads/2018/03/sobre-tumores-cerebrales.pdf>

20. Uclés-Villalobos V, Segura Corrales P, Espinoza Reyes RL. Rehabilitación del paciente con tumor cerebral. Rev Clin Esc Med. 2018 [citado: 14/07/2020];8(5):1-18. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcliescmed/ucr-2018/ucr185g.pdf>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses respecto a este texto.

Contribución de los autores

Carlos Manuel Pérez Aguila. Conceptualización, diseño, revisión bibliográfica.

Rolando Dornes Ramón. Obtención de los datos, descripción de los estudios imagenológicos, procesamiento de las imágenes y redacción del documento.

Rolando Álvarez Llanes. Análisis e interpretación de los datos del estudio, obtención de la información de la historia clínica, revisión crítica, correcciones al documento.

Yunelkys Martínez Castro. Evaluación inicial de la paciente en el nivel primario de atención de salud, recolección de la información clínica, revisión bibliográfica.