

Hemangioblastomas de fosa posterior: reporte de 16 casos y revisión de la literatura

Álvaro Campero^{1,2}, Pablo Ajler³, Julio Fernandez¹, Gustavo Isolan⁴, Martín Paiz¹,
Conrado Rivadeneira^{1,2}



¹Servicio de Neurocirugía, Hospital Padilla, Tucumán, Argentina. ²Servicio de Neurocirugía, Sanatorio 9 de Julio, Tucumán, Argentina

³Servicio de Neurocirugía, Hospital Italiano de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina. ⁴Departamento de Cirugía, División de Post Graduación, Universidad Federal de Río Grande del Sur, Porto Alegre, Brasil

RESUMEN

Objetivo: El propósito del presente trabajo es presentar los resultados de 16 pacientes con diagnóstico de hemangioblastoma de fosa posterior (HBFP), operados con técnicas microquirúrgicas.

Método: Desde Junio de 2005 a Diciembre de 2015, 16 pacientes con diagnóstico de HBFP fueron intervenidos quirúrgicamente. Se evaluó: sexo, edad, tipo de lesión (quistica con nódulo, quística sin nódulo, sólida y sólida-quística), sintomatología y resultados postoperatorios.

Resultados: De los 16 pacientes intervenidos, 11 fueron varones y 5 mujeres. La edad promedio fue de 44 años. La forma más frecuente fue quística con nódulo (57%), seguida por forma sólida (31%). Un solo caso presentó la forma quística sin nódulo (6%), y uno solo la forma sólido-quística (6%). La sintomatología más frecuente fue cefalea acompañada de síndrome cerebeloso (43%), seguido de síndrome de hipertensión endocraneana (25%). En todos los casos la resección fue completa, siendo necesario en un caso una embolización previa. Como complicaciones postoperatorias, 2 pacientes presentaron ataxia (mejoró al cabo de 3 meses), y 1 paciente presentó una fístula de LCR (se solucionó con un drenaje espinal externo). Se registró un óbito por complicaciones postoperatorias.

Conclusión: Lo más frecuente de ver en pacientes con HBFP es la forma quística con nódulo, siendo su sintomatología predominante la cefalea acompañada de síndrome cerebeloso. La resección quirúrgica completa es posible, con una baja tasa de morbimortalidad.

Palabras Claves: Cerebelo; Hemangioblastoma; Fosa Posterior; Microcirugía; Tumor

ABSTRACT

Objective: The aim of this study is to describe the results of 16 patients with posterior fossa hemangioblastoma, treated with microsurgical techniques.

Method: Between June 2005 and December 2015, 16 patients with posterior fossa hemangioblastoma were operated on, underwent microsurgical resection. The sex, age, imaging findings, symptoms, and postoperative results were analyzed.

Results: Eleven patients were men and 5 were women. The average age of the patients was 44 years. The most common form was cystic with nodule (57%); in 31% of the cases the lesion was purely solid. One case (6%) showed a lesion purely cystic, and one case was solid-cystic (6%). The major presenting symptoms were headache and cerebellar syndrome (43%); in 25% of the cases the patients suffered intracranial hypertension syndrome. The total resection was achieved in all the cases; in one patient an embolization was performed before surgery. Regarding postoperative complications: two patients developed ataxia (improved after three months), 1 patient presented a CSF leak (improve with an external spinal drainage). In addition, one patient died because postoperative complications.

Conclusion: The major features in patients with posterior fossa hemangioblastoma are a cystic with nodule form, presenting symptoms of headache and cerebellar syndrome. The total resection is possible, with a low morbi-mortality rate.

Key words: Cerebellum; Hemangioblastoma; Microsurgery; Posterior Fossa; Tumor

INTRODUCCIÓN

Los hemangioblastomas (HBs) son neoplasias benignas del sistema nervioso central (Grado I de la OMS), derivadas de los vasos sanguíneos.^{1,2} Los HBs representan el 1-2,5% de los tumores intracranianos, y muestran una gran preferencia por el cerebelo.¹⁻⁴ En general son lesiones quísticas con un pequeño nódulo mural, aunque pueden también ser lesiones puramente sólidas, puramente 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.⁵⁻⁷ Los HBs son lesiones potencialmente curables, siempre y cuando el componente sólido del tumor

sea resecado completamente.^{1,2} La exéresis de un hemangioblastoma de fosa posterior (HBFP) requiere gran cuidado debido a la hipervascularidad de la parte sólida y en algunos casos también a la gran importancia funcional de las estructuras alrededor del tumor.⁸ Los HBFT con frecuencia se presentan como lesiones quísticas espacio-ocupantes de gran tamaño, que comprimen estructuras neurales adyacentes, generando gran sintomatología.⁹ Es el propósito del presente trabajo presentar 16 casos de HBFP esporádicos, diagnosticados y tratados en un período de 10 años.

MATERIAL Y MÉTODO

Desde Junio de 2005 a Diciembre de 2015, 16 pacientes con diagnóstico de HBFP fueron intervenidos quirúrgicamente por los autores. Se evaluó: sexo, edad, tipo de lesión (quística con nódulo, quística sin nódulo, sólida y sólido-quística), sintomatología, y resultados postoperatorios.

Álvaro Campero

alvarocampero@yahoo.com.ar

Conflictos de interés: No existen conflictos de interés.

TABLA 1: SERIE DE CASOS DE HBFP

Caso	Sexo Edad	Tipo de lesión	Sintomatología	Cirugía	Evolución (1 mes POP)
1	21, V	Quístico con nódulo Hemisferio Cerebeloso D	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomático
2	26, V	Quístico con nódulo Vermis cerebeloso	Cefalea + tetraparesia	Resección completa	Asintomático
3	54, V	Quístico con nódulo Hemisferio cerebeloso D	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomático
4	42, M	Sólido Vermis cerebeloso	HTEC + ataxia	Resección completa *	Ataxia
5	55, M	Quístico con nódulo Hemisferio cerebeloso I	HTEC + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomática
6	57, V	Sólido Vermis cerebeloso	Ataxia	Resección completa	Asintomático
7	43, V	Quístico con nódulo Hemisferio cerebeloso I	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomático
8	58, M	Quístico con nódulo Hemisferio cerebeloso D	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Fístula de LCR
9	49, V	Quístico con nódulo Hemisferio cerebeloso I	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomático
10	30, M	Quístico con nódulo Vermis cerebeloso	HTEC + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomática
11	37, V	Quístico con nódulo Hemisferio cerebeloso D	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomático
12	53, V	Sólido Vermis cerebeloso	Cefalea	Resección completa	Sepsis (secundaria a neumonía). Muerte
13	63, V	Sólido Vermis cerebeloso	Diplopía + sínd. cerebeloso	Resección completa	Diplopía
14	27, V	Quístico sin nódulo Cisterna perimesencefálica D	Diplopía + cefalea	Resección completa	Asintomático
15	39, M	Sólido Vermis cerebeloso	HTEC + ataxia	Resección completa	Ataxia
16	51, V	Sólido-quístico Hemisferio cerebeloso D	Cefalea + sínd. cerebeloso	Resección completa	Asintomático

* Se realizó embolización pre operatoria con ónix.
D, derecho; I, izquierdo; M, mujer; V, Varón.

RESULTADOS (TABLA 1)

De los 16 pacientes intervenidos, 11 fueron varones y 5 mujeres. La edad promedio fue de 44 años. La forma más

frecuente fue quística con nódulo (57%), ubicándose el tumor en casi todos los casos a nivel de los hemisferios cerebelosos (fig. 1); en segundo lugar se observó la forma sólida (31%), localizándose la lesión en todos los pacientes

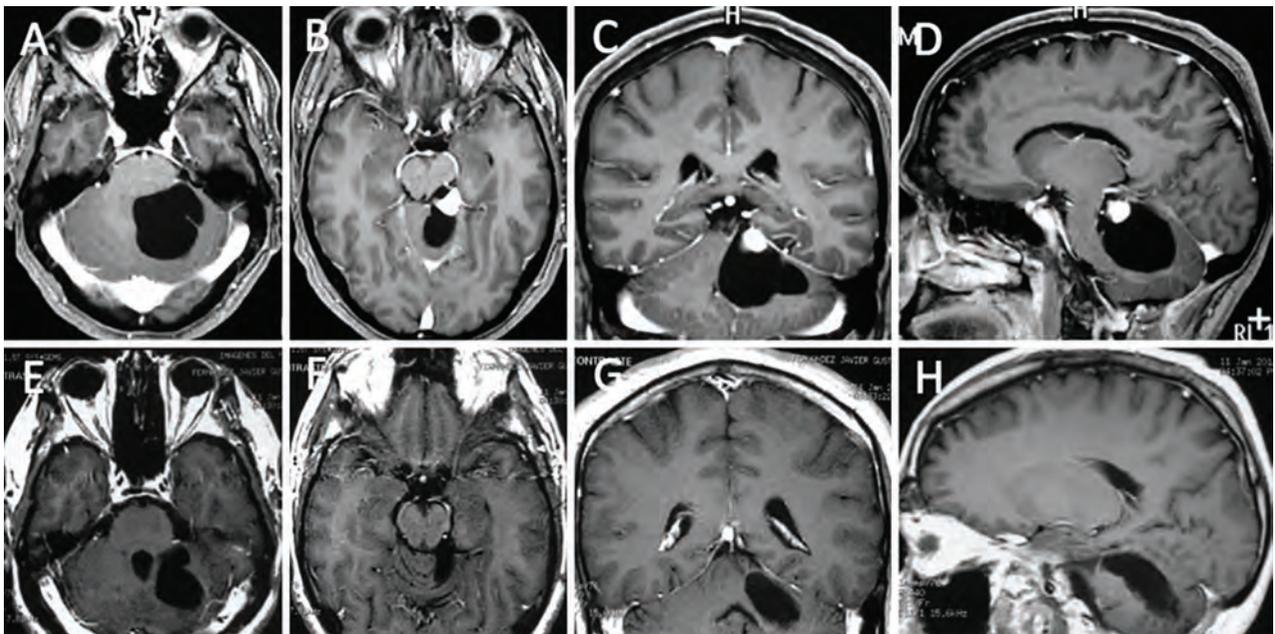


Figura 1: Hemangioblastoma quístico con nódulo. A-D, RM pre operatoria. E-H, RM post operatoria (Ver video).

en la línea media (vermis cerebeloso) (fig. 2). Un solo caso (6%) presentó la forma puramente quística, y se ubicó a nivel peri mesencefálico (fig. 3), y un solo enfermo (6%) mostró una forma sólido-quística, la cual se ubicó a nivel del hemisferio cerebeloso (fig. 4). La sintomatología más frecuente fue cefalea acompañada de síndrome cerebeloso (43%), seguido de síndrome de hipertensión endocraneana (25%). En dos casos (12%) los pacientes consultaron solo por cefalea, y en dos casos (12%), los pacientes presentaron diplopía. En todos los pacientes la resección tumoral fue completa. En una paciente, la cual presentaba una lesión sólida de gran tamaño en el sector anterosuperior del vermis cerebeloso, fue necesaria una embolización previa con ónix (fig. 2). Como complicaciones postoperatorias, dos pacientes presentaron ataxia (con mejoría al cabo de 3 meses), y un paciente presentó una fistula de LCR, la cual se solucionó con un drenaje espinal externo. Se registró un óbito 12 días después de la cirugía, como consecuencia de una sepsis secundaria a una neumonía.

DISCUSIÓN

Los HBs quísticos generalmente ocurren en los hemisferios cerebelosos, mientras que los tumores sólidos mayormente se ubican en el vermis cerebeloso, tronco cerebral y médula espinal.¹⁰ En la presente serie, los 5 casos de HBs puramente sólidos se ubicaron a nivel vermiano.

Un HBFP y un astrocitoma pilocítico tienen características similares en resonancia magnética (RM), típicamente presentándose como un quiste en la fosa posterior asociado a un nódulo tumoral.¹¹ Los HBs son lesiones mucho más vascularizadas que un astrocitoma pilocítico, hecho

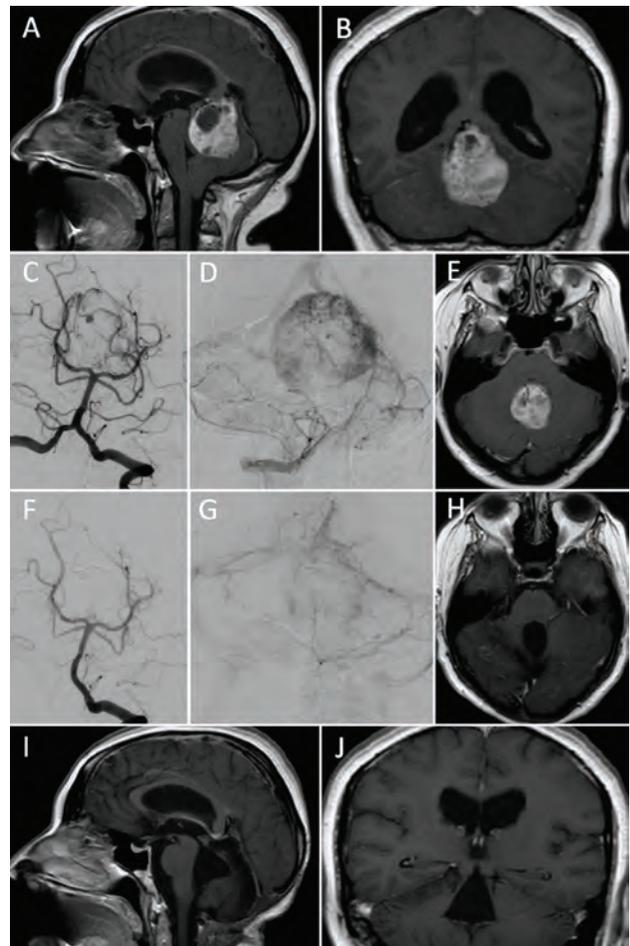


Figura 2: Hemangioblastoma sólido. A, B y E, RM pre operatoria. C y D, angiografía pre embolización. F y G, angiografía post embolización. H-J, RM post operatoria.

de gran importancia clínica y sobre todo quirúrgica; así, la resección de un HB puede ser complicada por un sangrado excesivo.¹¹ La mortalidad perioperatoria varía entre

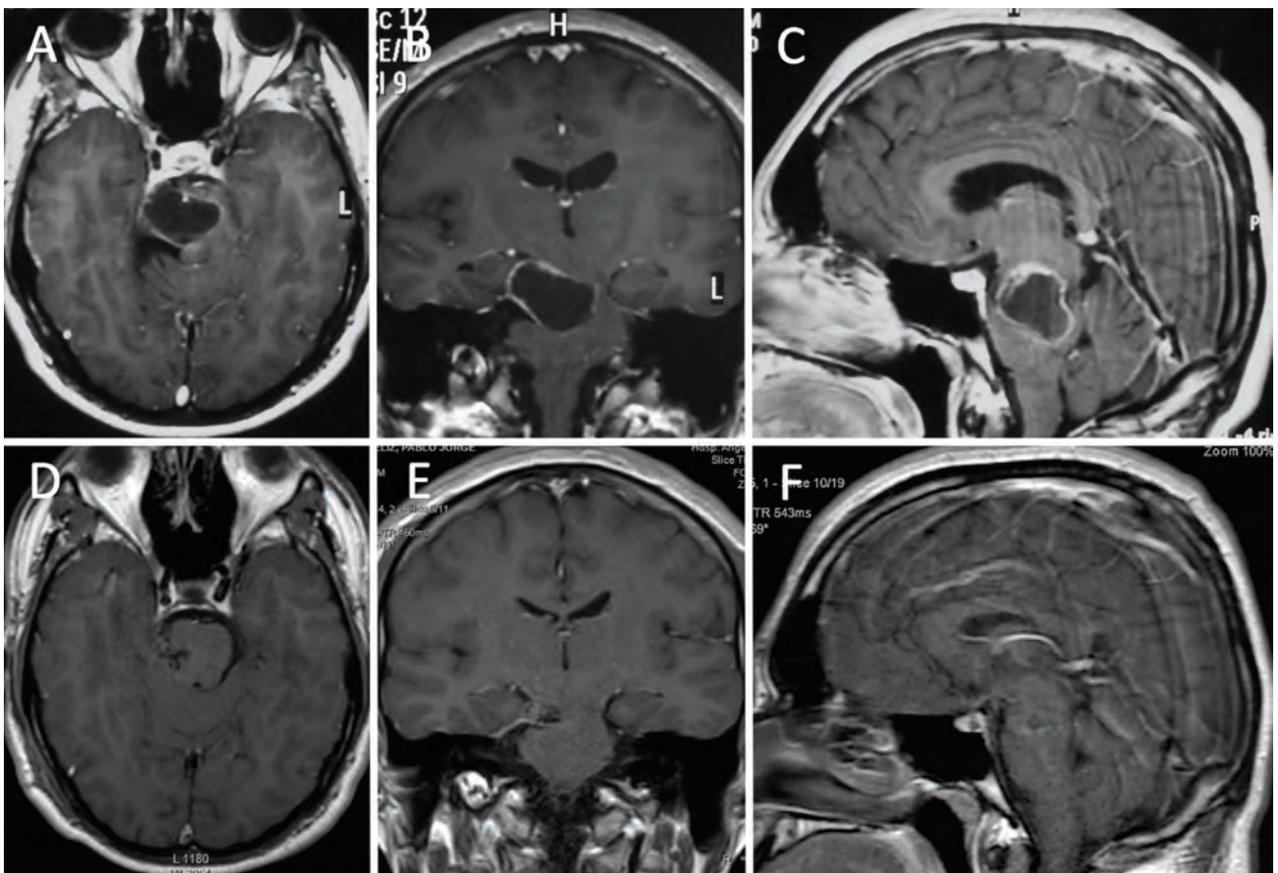


Figura 3: Hemangioblastoma quístico. A-C, RM pre operatoria. D-F, RM post operatoria.

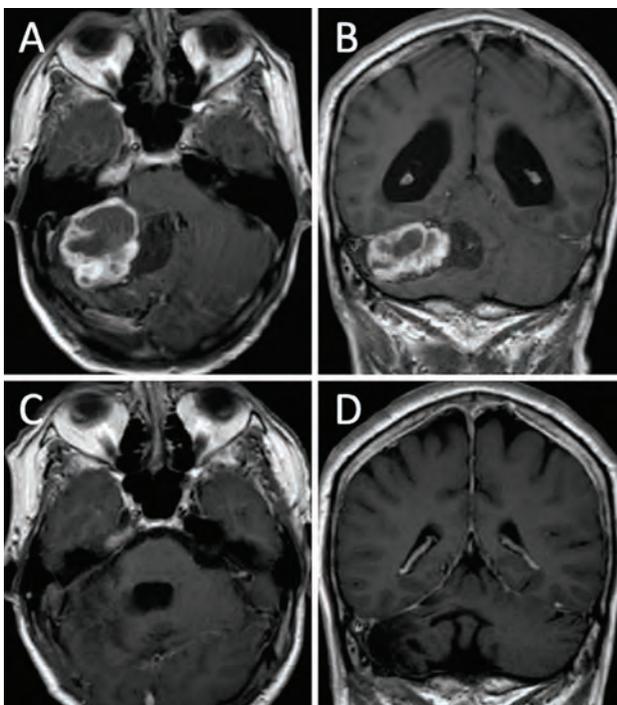


Figura 4: Hemangioblastoma sólido-quístico. A y B, RM pre operatoria. C y D, RM post operatoria.

7% y 15%, y en general está relacionada con la hemorragia.¹² Por lo tanto, es importante saber previo a la cirugía si se trata o no de un HB. En RM es característico de

ver que un edema moderado a severo está asociado con HB;¹¹ dicho signo pudo ser apreciado por los autores en muchos pacientes de la serie. Otro detalle en RM que llamó la atención en el presente estudio fue que en lesiones quísticas con nódulo, la parte líquida mostró ser isointensa en la secuencia de Flair en la mayoría de los casos (fig. 5).

En años recientes, con el avance en las imágenes diagnósticas y los métodos de tratamiento, la morbimortalidad ha disminuido drásticamente; sin embargo, la cirugía continúa siendo un desafío para HBs sólidos de gran tamaño (mayores a 3 cm de diámetro).¹⁰ En los tumores quísticos el nódulo es redondo u oval, bien delimitado; así, durante la cirugía, el quiste es habitualmente abierto para localizar el nódulo, el cual luego es resecado en bloque (ver video). En los tumores sólidos y grandes, la resección en bloque es dificultosa; así, una forma de solucionar el problema consiste en realizar una embolización preoperatoria selectiva de las arterias que nutren el tumor.¹⁰ Cervio y col. realizaron embolización preoperatoria en 3 casos de un total de 30 pacientes con HB de cerebelo, notando sin embargo sangrado intraoperatorio significativo en 2 casos.¹³ En la presente serie, en una paciente que presentaba una lesión sólida y profunda, de gran tamaño, en el sector anterior y superior del vermis cerebeloso, fue necesaria una embolización previa con ónix. Luego de la embolización, el tu-

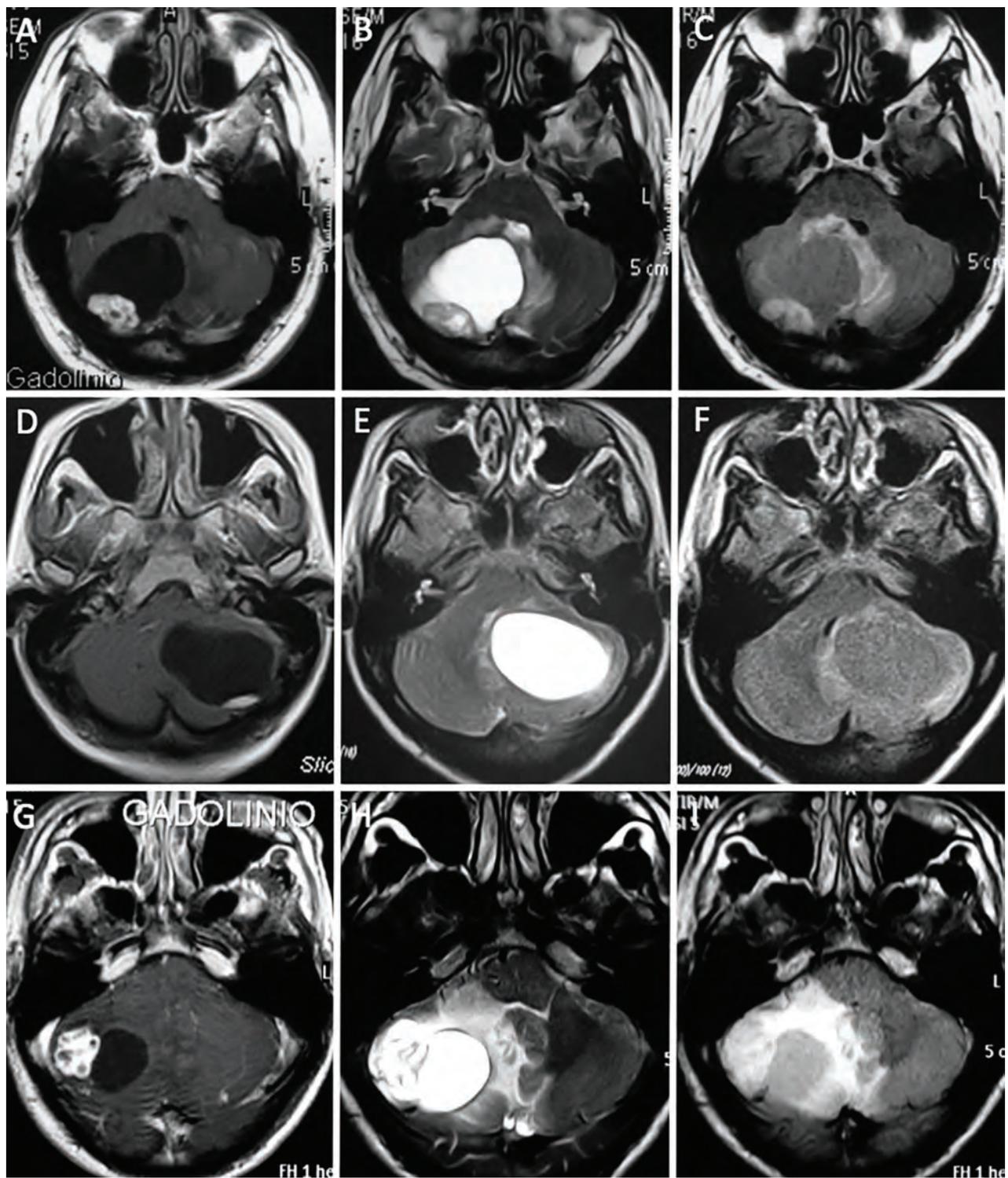


Figura 5: Hemangioblastomas quísticos con nódulo, donde se puede observar que el contenido quístico, en RM, es hipointenso en T1, hiperintenso en T2, e isointenso en Flair. A, D y G, T1 con gadolinio. B, E y H, T2. C, F e I, Flair.

mor fue resecado con previo un vaciado intratumoral; el sangrado durante la cirugía fue escaso (fig. 2).

Aproximadamente el 20%-25% de HBs se asocian con enfermedad de VHL.¹⁴ Los HBs esporádicos en general ocurren en el cerebelo, mientras que los asociados a VHL se desarrollan en el cerebelo, el tronco cerebral y la

médula espinal.¹⁵ Pacientes con HBs esporádicos tienen mejor pronóstico, ya que los pacientes con VHL tienden a desarrollar tumores adicionales todo el tiempo.¹⁶ En la presente serie, los 16 casos fueron HB esporádicos.

Durante los últimos 25 años, la radiocirugía estereotáxica ha sido utilizada como primera opción, como terapia ad-

yuvante o como maniobra de salvataje en algunos pacientes con HBs.¹⁵ Si bien es una alternativa controvertida, en algunos casos muy puntuales puede ser tenida en cuenta; por ejemplo en pacientes donde se observó previamente un crecimiento tumoral, la radiocirugía logra un control tumoral del 79%-92%.¹⁵ En la presente serie no se indicó radiocirugía en ningún caso.

CONCLUSIÓN

Lo más frecuente de ver en pacientes con HBFPP es la forma quística con nódulo, siendo su sintomatología predominante la cefalea acompañada de síndrome cerebeloso. La resección quirúrgica completa es posible, con una baja tasa de morbi-mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

- Brundl E, Schodel P, Ullrich O-W, Brawanski A, Schebesch K-M. Surgical resection of sporadic and hereditary hemangioblastoma: our 10-year experience and a literature review. *Surg Neurol Int* 2014; 5:138-44.
- Liao C-C, Huang Y-H. Clinical features and surgical outcomes of sporadic cerebellar hemangioblastomas. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2014; 125:160-5.
- Neumann HP, Eggert HR, Weigel K, Friedburg H, Wiestler OD, 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.
- Resche F, Moisan JP, Mantoura J, de Kersaint-Gilly A, Andre MJ, Perrin-Resche, Menegalli-Boggelli D, Lajat Y, Richard S. Haemangioblastoma, haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease. *Adv Tech Stand Neurosurg* 1993; 20:197-304.
- Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE, Brem H, Long DM, Rigamonti D. Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. *Neurosurgery* 2001; 48:55-62.
- Niemela M, Lemeta S, Summanen P, Bohling T, Sainio M, Kere J, Poussa K, Sankila R, Haapasalo H, Kaariainen H, Pukkala E, Jaaskelainen J. Long-term prognosis of haemangioblastoma of the CNS: Impact of von Hippel-Lindau disease. *Acta Neurochir* 1999; 141:1147-56.
- Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM, Oldfield EH. The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2003; 98:82-94.
- Sakamoto N, Ishikawa E, Nakai Y, Akutsu H, Yamamoto T, Nakai K, Shiiigai M, Tsurushima H, Isoe T, Takano S, Tsuboi K, Matsumura A. Preoperative endovascular embolization for hemangioblastoma in the posterior fossa. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012; 52:878-84.
- Horvath DB, Hauck EF, Ogilvy CS, Hopkins LN, Levy EI, Siddiqui AH. Complete preoperative embolization of hemangioblastoma vessels with Onyx 18. *Journal of Clinical Neuroscience* 2011; 18:401-3.
- Wan J, Cui H, Wang Y. Surgical management of large solid hemangioblastomas of the posterior fossa. *Journal of Clinical Neuroscience* 2011; 18:39-42.
- Kumar VA, Knopp EA, Zagzag D. Magnetic resonance dynamic susceptibility-weighted-contrast-enhanced perfusion imaging in the diagnosis of posterior fossa hemangioblastomas and pilocytic astrocytomas: initial results. *J Comput Assist Tomogr* 2010; 34:825-9.
- Ho VB, Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ. Radiologic-pathologic correlation: hemangioblastoma. *Am J Neuroradiol* 1992; 13:1343-52.
- Cervio A, Villalonga JF, Liñares JM, Mormandi R, Condomí Alcorita S, Salvat J. Tratamiento quirúrgico de los hemangioblastomas del sistema nervioso central. *Rev Argent Neuroc* 2015; 29:117-31.
- Neumann HP, Berger DP, Sigmund G, Blum U, Schmidt D, Parmar RJ. Pheochromocytomas, multiple endocrine neoplasia type 2, and von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med* 1993; 329:1531-8.
- Kano H, Shuto T, Iwai Y, Sheehan J, Yamamoto M, McBride HL, et al. Stereotactic radiosurgery for intracranial hemangioblastomas: a retrospective international outcome study. *J Neurosurg* 2015; 122:1469-78.
- Miyagami M, Katayama Y, Nakamura S. Clinicopathological study of vascular endothelial growth factor (VEGF), p53, and proliferative potential in familial von Hippel-Lindau disease and sporadic hemangioblastomas. *Brain Tumor Pathol* 2000; 17:111-20.

COMENTARIO

Los autores presentan su experiencia en la cirugía de 16 Hemangioblastomas (HB) esporádicos de fosa posterior durante un lapso de 10 años. Dicha presentación está ilustrada con algunas imágenes de RNM pre y postoperatorias, y un video de alta resolución bien editado mostrando la correcta técnica microquirúrgica y enfatizando la exéresis del componente sólido. Además resaltan los elementos más frecuentes como la predominancia masculina, la forma quística con nódulo mural, la presentación clínica con cefalea y síndrome cerebeloso, y finalmente las complicaciones postoperatorias con buena concordancia con la literatura actual.^{1,2}

El HB es un tumor vascular benigno (Grado I de la OMS) y poco frecuente, en un 80% son esporádicos y se presentan como lesiones únicas; el resto se asocia a la Enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL), hereditaria en forma autosómica dominante con tumores múltiples dentro y fuera del SNC. Los HB son el 1 a 2.5% de los tumores intracraneales y entre el 7 al 12% de los tumores de fosa posterior. El cuadro clínico más frecuente es como lo refieren los autores: cefalea y síndrome cerebeloso. La forma más frecuente en RMN es un quiste con nódulo mural tal como se ve en otras patologías a saber para el diagnóstico diferencial: astrocitoma pilocítico, metástasis quística y menos frecuente el ependimoma tancítico, swannoma quístico intraparenquimatoso, tumor glioneuronal formador de rosetas y la neurocisticercosis.

sis.³ Quisiera destacar en forma significativa la disquisición diagnóstica en la Discusión entre un astrocitoma pilocítico y el HB, además coincido que es fundamental tener la presunción en el preoperatorio ya que son tumores muy sangrantes e incluso por la posibilidad de realizar una embolización preoperatoria. En general los HB sintomáticos tienen indicación quirúrgica, y podrán observarse aquellos HB asintomáticos en áreas elocuentes como el tronco y médula espinal, como así también las lesiones múltiples en contexto de VHL. También coincido con los autores sobre lo controversial de la Radioterapia Estereotáxica y solo debiera ser reservada en casos seleccionados de tumores pequeños y múltiples con acceso quirúrgico más dificultoso.⁴

Es un trabajo retrospectivo con buena experiencia en esta patología poco frecuente y que a veces puede ser complicada, complementada con buenas imágenes de control y un video HD bien ilustrativo para consulta previo a una cirugía.

Dr. J. Rimoldi

BIBLIOGRAFÍA

1. Bamps S, Calenbergh FV, Vleeschouwer SD, Loon JV, Sciot R, Legius E, Goffin J. What the neurosurgeon should know about hemangioblastoma, both sporadic and in Von Hippel-Lindau disease: A literature review. *Surg Neurol Int* 2013; 4:145.
2. Brundl E, Schodel P, Ullrich O, Brawanski A, Schebesch K. Surgical resection of sporadic and hereditary hemangioblastoma: Our 10-year experience and a literature review. *Surg Neurol Int* 2014; 5:138.
3. Eytan Raz, David Zagzag, Luca Saba, Lorenzo Mannelli, Pier Luigi Di Paolo, Ferdinando D'Ambrosio, Edmond Knopp. Cyst with a mural nodule tumor of the brain. Review. *Cancer Imaging* (2012) 12, 237-244.
4. Liu A1, Wang JM, Li GL, Sun YL, Sun SB, Luo B, Wang MH. Clinical and pathological analysis of benign brain tumors resected after Gamma Knife surgery. *J Neurosurg*. 2014 Dec;121 Suppl:179-87.