

Original Article

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

Hemangioblastomas of the posterior fossa: Report of 16 cases and literature review

Alvaro Campero^{1,2}, Pablo Ajler^{3,4}, Julio Fernandez¹, Gustavo Isolan⁵, Martin 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, ⁴Instituto Universitario del Hospital Italiano de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina, ⁵Departamento de Cirugía, División de Post Graduación, Universidad Federal de Río Grande del Sur, Porto Alegre, Brasil

E-mail: *Alvaro Campero - alvarocampero@yahoo.com.ar; Pablo Ajler - pablo.ajler@hospitalitaliano.org.ar; Julio Fernandez - jrofernandez@yahoo.com.ar; Gustavo Isolan - gisolan@yahoo.com.br; Martin Paiz - martin_paiz@hotmail.com; Conrado Rivadeneira - conradorivadeneira@gmail.com

*Corresponding author

Received: 10 July 16 Accepted: 06 August 16 Published: 21 November 16

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

Video is Available on:
www.surgicalneurologyint.com

Access this article online

Website:

www.surgicalneurologyint.com

DOI:

10.4103/2152-7806.194490

Quick Response Code:



This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 3.0 License, which allows others to remix, tweak, and build upon the work non-commercially, as long as the author is credited and the new creations are licensed under the identical terms.

For reprints contact: reprints@medknow.com

How to cite this article: 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;7:S855-60.

<http://surgicalneurologyint.com/Hemangioblastomas-de-fosa-posterior:-Reporte-de-16-casos-y-revisión-de-la-literatura/>

headache and cerebellar syndrome. The total resection is possible, with a low morbi-mortality rate.

Key Words: Cerebellum, hemangioblastoma, microsurgery, posterior fossa, tumor

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

INTRODUCCIÓN

Los hemangioblastomas (HBs) son neoplasias benignas del sistema nervioso central (Grado I de la OMS), derivadas de los vasos sanguíneos.^[1,8] Los HBs representan el 1-2.5% de los tumores intracraneanos, y muestran una gran preferencia por el cerebelo.^[1,8,10,13] 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.^[3,12,16] Los HBs son lesiones potencialmente curables, siempre y cuando el componente sólido del tumor sea resecado completamente.^[1,8] 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.^[14] Los HBFT con frecuencia se presentan como lesiones quísticas

espacio-ocupantes de gran tamaño, que comprimen estructuras neurales adyacentes, generando gran sintomatología.^[5] 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.

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%),

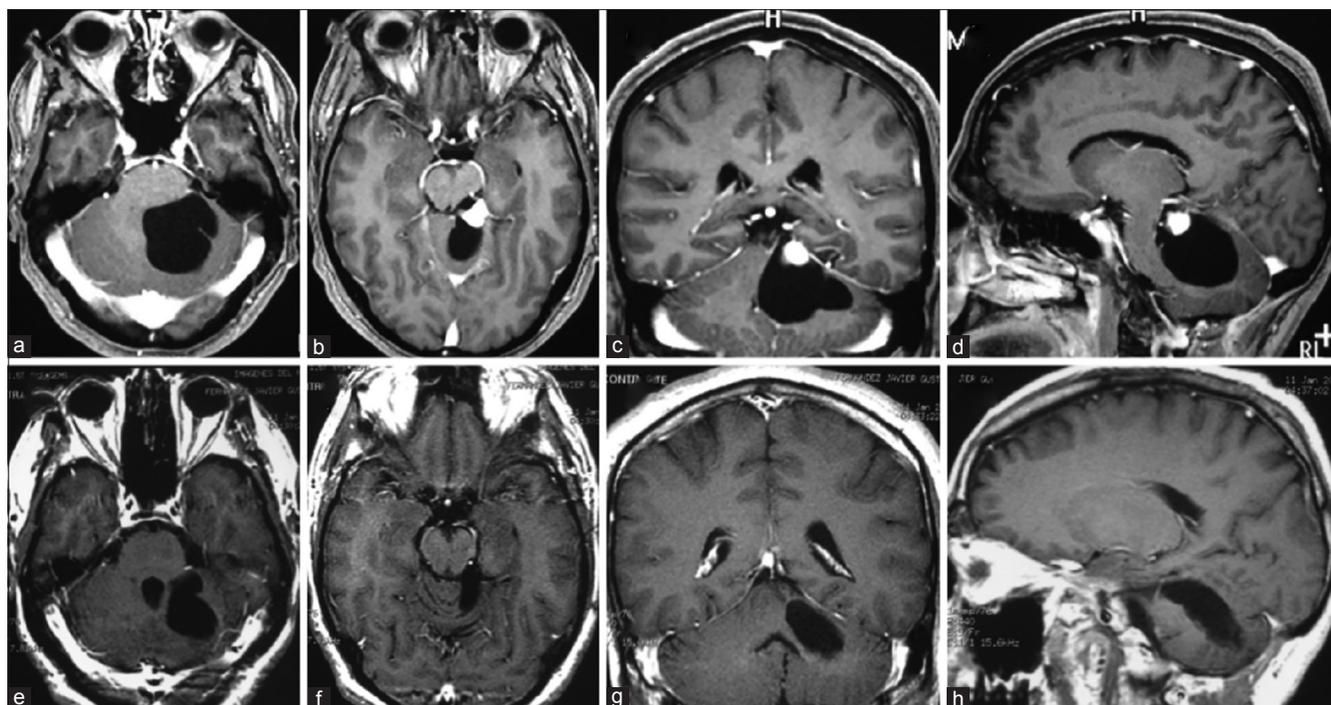


Figura 1: Hemangioblastoma quístico con nódulo. a-d, RM pre operatoria. e-h, RM post operatoria. (Ver video: <http://www.surgicalneurologyinternational.com/video/Hemangioblastoma.mp4>)

ubicándose el tumor en casi todos los casos a nivel de los hemisferios cerebelosos [Figura 1]; en segundo lugar se observó la forma sólida (31%), localizándose la lesión en todos los pacientes en la línea media (vermis cerebeloso) [Figura 2]. Un solo caso (6%) presentó la forma puramente quística, y se ubicó a nivel peri mesencefálico [Figura 3], y un solo enfermo (6%) mostró una forma sólido-quística, la cual se ubicó a nivel del hemisferio cerebeloso [Figura 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 [Figura 2]. Como complicaciones postoperatorias, dos pacientes presentaron ataxia (con mejoría al cabo de 3 meses), y un paciente presentó una fístula 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.^[15] 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.^[7] Los HBs son lesiones mucho más vascularizadas que un astrocitoma pilocítico, hecho de gran importancia clínica y sobre todo quirúrgica; así, la resección de un HB puede ser complicada por un sangrado excesivo.^[7] La mortalidad perioperatoria varía entre 7% y 15%, y en general está relacionada con la hemorragia.^[4] 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;^[7] 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 [Figura 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).^[15] En los tumores quísticos el nódulo es redondo u oval, bien delimitado; así, durante la cirugía, el quiste es

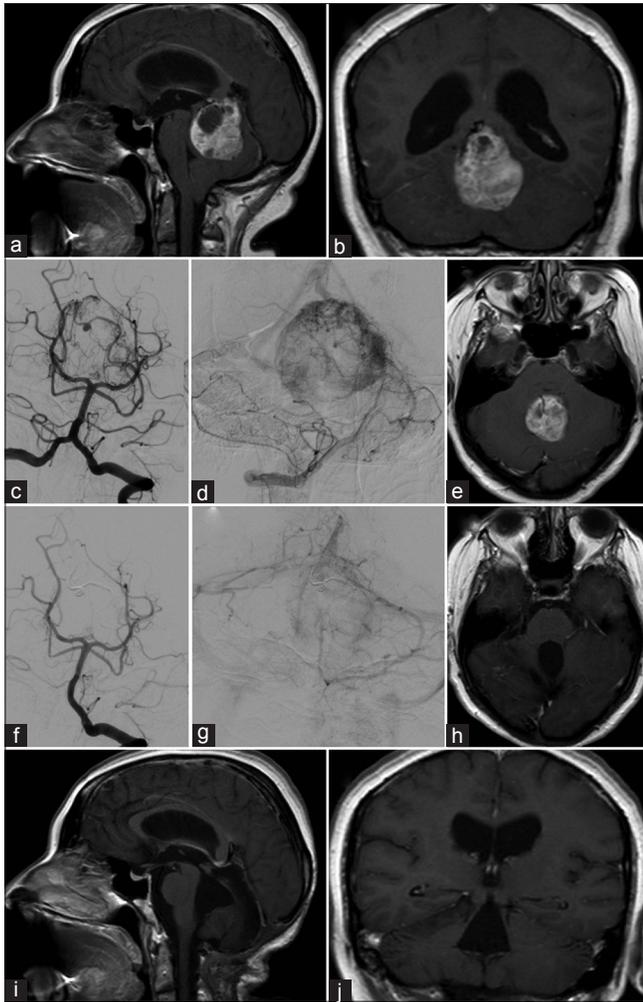


Figura 2: Hemangioblastoma sólido. a, b y e, RM pre operatoria. c y d, angiografía pre embolización. f y g, angiografía post embolización. h-j, RM post operatoria

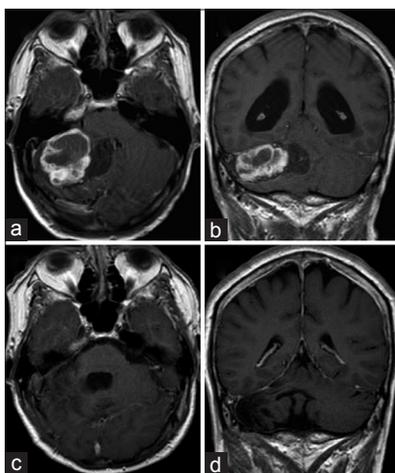


Figura 4: Hemangioblastoma sólido-quístico. a y b, RM pre operatoria. c y d, RM post operatoria

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;

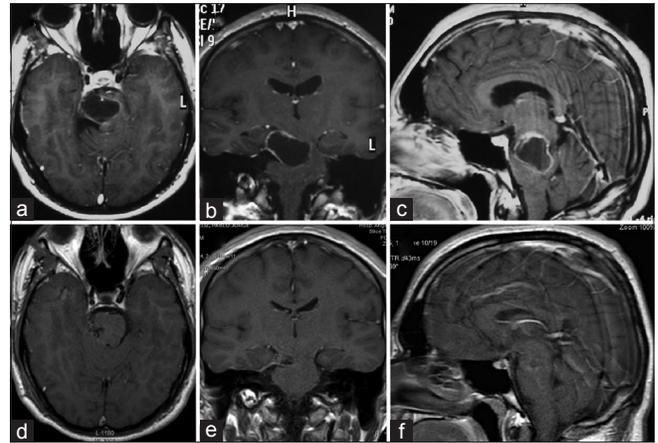


Figura 3: Hemangioblastoma quístico. a-c, RM pre operatoria. d-f, RM post operatoria

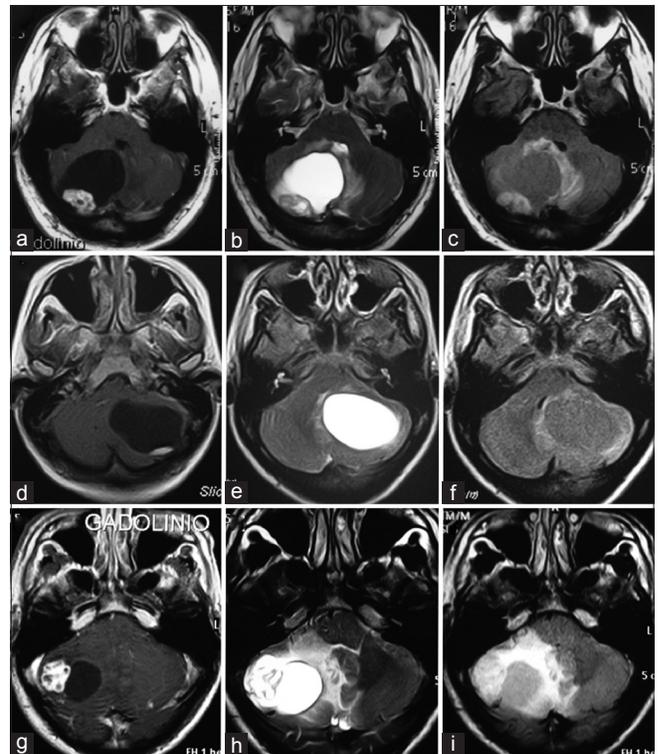


Figura 5: Hemangioblastomas quísticos con nódulo, donde se puede observar que el contenido quístico, en RM, es hipointenso en T1, hiperintenso en T2, e isointenso en Flair. a, d y g, T1 con gadolinio. b, e y h, T2. c, f e i, Flair

así, una forma de solucionar el problema consiste en realizar una embolización preoperatoria selectiva de las arterias que nutren el tumor.^[15] 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.^[2] 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

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

la embolización, el tumor fue resecado con previo un vaciado intratumoral; el sangrado durante la cirugía fue escaso [Figura 2].

Aproximadamente el 20–25% de los HBs se asocian con enfermedad de VHL.^[11] 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.^[6] Pacientes con HBs esporádicos tienen mejor pronóstico, ya que los pacientes con VHL tienden a desarrollar tumores adicionales todo el tiempo.^[9] 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 adyuvante o como maniobra de salvataje en algunos pacientes con HBs.^[6] 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%.^[6] En la presente serie no se indicó radiocirugía en ningún caso.

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 morbi-mortalidad.

Financial support and sponsorship

Nil.

Conflicts of interest

There are no conflicts of interest.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brundl E, Schodel P, Ullrich OW, Brawanski A, Schebesch KM. Surgical resection of sporadic and hereditary hemangioblastoma: Our 10-year experience and a literature review. *Surg Neurol Int* 2014;5:138-44.
2. Cervio A, Villalonga JF, Liñares JM, Mormandi R, Condomi Alcorta S, et al. Tratamiento quirúrgico de los hemangioblastomas del sistema nervioso central. *Rev Argent Neuroc* 2015;29:117-31.
3. 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.
4. Ho VB, Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ. Radiologic-pathologic correlation: Hemangioblastoma. *Am J Neuroradiol* 1992;13:1343-52.
 5. Horvath DB, Hauck EF, Ogilvy CS, Hopkins LN, Levy EI, Siddiqui AH. Complete preoperative embolization of hemangioblastoma vessels with Onyx 18. *J Clin Neurosci* 2011;18:401-3.
 6. 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.
 7. 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.
 8. Liao CC, Huang YH. Clinical features and surgical outcomes of sporadic cerebellar hemangioblastomas. *Clin Neurol Neurosurg* 2014;125:160-5.
 9. 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.
 10. 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.
 11. Neumann HP, Berger DP, Sigmund G, Blum U, Schmidt D, Parmer RJ. Pheochromocytomas, multiple endocrine neoplasia type 2, and von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med* 1993;329:1531-8.
 12. Niemela M, Lemeta S, Summanen P, Bohling T, Sainio M, Kere J, et al. Long-term prognosis of haemangioblastoma of the CNS: Impact of von Hippel-Lindau disease. *Acta Neurochir* 1999;141:1147-56.
 13. Resche F, Moisan JP, Mantoura J, de Kersaint-Gilly A, Andre MJ, Perrin-Resche, et al. Haemangioblastoma, haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease. *Adv Tech Stand Neurosurg* 1993;20:197-304.
 14. Sakamoto N, Ishikawa E, Nakai Y, Akutsu H, Yamamoto T, Nakai K, et al. Preoperative endovascular embolization for hemangioblastoma in the posterior fossa. *Neurol Med Chir* 2012;52:878-84.
 15. Wan J, Cui H, Wang Y. Surgical management of large solid hemangioblastomas of the posterior fossa. *J Clin Neurosci* 2011;18:39-42.
 16. 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.