



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

Ciatalgia de presentación atípica en paciente con hemangioblastoma de *filum terminale*



Atypical onset of sciatica in a patient with a *filum terminale* hemangioblastoma

Tarek Carlos Salman-Monte^{a,*}, Francisco Castro-Dominguez^a, Gloria Villalba^b,
Jaume Capellades^c y Jordi Monfort^a

^a Servicio de Reumatología, Hospital del Mar, Parc de Salut Mar, IMIM, Barcelona, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital del Mar, Parc de Salut Mar, Barcelona, España

^c Sección de Neurorradiología, Servicio de Radiología, Hospital del Mar, Parc de Salut Mar, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de agosto de 2016

Aceptado el 22 de octubre de 2016

On-line el 20 de diciembre de 2016

Introducción

Los hemangioblastomas son tumores poco frecuentes que representan alrededor del 4% de los tumores de médula espinal. Tres cuartas partes de estos se presentan de forma esporádica, siendo el resto componentes de la enfermedad de von Hippel Lindau (VHL)^{1,2}. Se localizan preferentemente en el cerebelo, aunque también en el tronco cerebral y la médula espinal, siendo los localizados en el *filum terminale* algo excepcional³. El *filum terminale* es una delicada hebra de tejido fibroso, modificación de la piamadre, de unos 20 cm de longitud, que transcurre desde el vértice del cono medular a la base del coxis, dando soporte longitudinal a la médula espinal.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer que en el momento del diagnóstico tenía 70 años de edad y que como antecedentes patológicos presentaba una hemitiroidectomía por nódulo tiroideo, acromegalia por adenoma hipofisario productor de hormona del crecimiento y prolactina, extraído por vía transfenoidal con éxito y curación posterior. Tenía además osteopenia y gonartrosis bilateral, con prótesis total de rodilla derecha.

Se vio por primera vez en Reumatología por una clínica de lumbalgia mecánica invalidante y progresiva de varios meses

de evolución, con irradiación a ambas extremidades inferiores. Las maniobras radicales eran negativas y no había déficit motor ni sensitivo; sin embargo, la paciente presentaba parestesias.

En la resonancia magnética nuclear (RM) lumbar se encontró una lesión expansiva intradural en el cono medular, hipervascularizada y con aporte arterial arrosariado⁴, desde D10, que ocupaba casi la totalidad del canal raquídeo hasta la altura de L5. Se confirmó por arteriografía espinal un tumor hipervascularizado irrigado por una arteria de moderado tamaño y una gran y tortuosa arteria espinal anterior no candidata a embolización^{5,6} (figs. 1-3).

Ante la posibilidad de progresión del tumor con empeoramiento clínico posterior, se explicaron a la paciente las posibilidades terapéuticas, de manera que se decidió intervenir quirúrgicamente⁷.

En el quirófano se visualizó una masa rojiza totalmente adherida a las raíces del *filum terminale*. Se colocaron broches tanto en la arteria como en la vena, sin encontrar gran modificación en el tamaño ni en el sangrado de la masa. Bajo monitorización neurofisiológica intraoperatoria, se realizó una resección de alta complejidad por la constante tendencia al sangrado de la lesión⁸ y la adherencia a raíces nerviosas. La resección fue del 90% por la labilidad de las raíces que estaban más en contacto con el tumor. Como secuela neurológica posoperatoria, la paciente presentó cierta incontinencia urinaria, pero desapareció completamente el dolor lumbar irradiado a las extremidades. La biopsia confirmó el diagnóstico de hemangioblastoma; el estudio de extensión descartó la existencia de otros hemangioblastomas.

Posteriormente, permaneció asintomática hasta que al cuarto año de seguimiento la paciente recurrió con un dolor lumbociático en la pierna derecha, con una RM lumbosacra que mostró progresión tumoral. Debido al riesgo neurológico de una nueva cirugía, se

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: tareto4@gmail.com, 98383@parcdesalutmar.cat
(T.C. Salman-Monte).



Figura 1. Sagittal T2 TSE. Canal raquídeo amplio con dilatación del fondo de saco dural. Lesión expansiva intradural a la altura de L5 que ocupa la totalidad del canal. Por encima se identifican «vacíos de flujo» correspondientes a estructuras vasculares intradurales dilatadas.

decidió embolizar la lesión través del pedículo derecho de L4, con lo que se consiguió una gran desvascularización de la lesión. Tras el procedimiento, la paciente permaneció asintomática hasta que al tercer mes reapareció la clínica, momento en que se realizó otra RM que mostró nueva progresión de la lesión, por lo que se decidió una nueva cirugía, en la que se consiguió una resección muy parcial debido a la gran adherencia tumoral y cicatricial a las raíces de L5 y S1, que obligaron a detener la cirugía por riesgo de secuelas neurológicas importantes.

Tras el fracaso de la cirugía, se optó por iniciar tratamiento con radioterapia^{9,10} focal con 54 Gy en 27 sesiones, con buena respuesta clínica y reducción del tamaño tumoral.

La paciente sigue actualmente con controles clínicos semestrales y radiológicos anuales, encontrándose asintomática y sin crecimiento de la lesión (figs. 4 y 5).

Discusión

Los hemangioblastomas son tumores de crecimiento lento. Los esporádicos son mayormente solitarios y se encuentran a menudo en zonas de compromiso neurológico; afectan típicamente a varones jóvenes (40 años) y son excepcionales, tanto en el anciano como



Figura 2. Corte sagital T1 TSE con contraste. Intenso realce de la masa intradural.

en la infancia. En el caso de los asociados a VHL, la edad al diagnóstico se situaría en torno a los 29 años.

Las manifestaciones clínicas son las propias derivadas de la localización del proceso expansivo. El tratamiento de estos pacientes debe elegirse muy consecuentemente debido a las potenciales secuelas derivadas de la actuación quirúrgica en la localización del tumor; la cirugía debe ser una opción reservada a aquellos que estén sintomáticos.

Aunque es una realidad que muchas veces se pueden retirar las lesiones completamente, se ha de tener en cuenta que la tasa de recidiva está cifrada en un 16-30% y la mortalidad operatoria oscila entre el 8 y el 15%, siendo la supervivencia a los 5 años del 90%.

En este caso, la incontinencia urinaria era una secuela previamente informada y asumible para una paciente con un dolor lumbar intenso que no había cedido una vez agotada la escalera analgésica.

Tanto el manejo quirúrgico como el basado en radiación tienen un papel y se han de seleccionar de acuerdo con las características de la lesión y el paciente, si bien no existen ensayos clínicos aleatorizados que comparen ni determinen el tiempo adecuado de las distintas acciones terapéuticas. Cada vez son más los datos que apoyan el papel de la cirugía estereotáxica y de la radioterapia en pacientes seleccionados con tumores múltiples, de difícil acceso quirúrgico o recurrencia tras la cirugía.



Figura 3. Angiorresonancia medular con contraste. Reconstrucción MIP sagital. Se identifica la masa, así como las estructuras vasculares dilatadas. Por el carácter estático de la exploración, no se puede precisar la procedencia de los aportes vasculares.



Figura 4. Corte sagital T2 TSE. Reducción de la masa intradural y desaparición de las estructuras vasculares dilatadas.



Figura 5. Corte sagital T1 TSE con contraste. Reducción de la masa intradural y desaparición de las estructuras vasculares dilatadas.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses para ninguno de los autores.

Bibliografía

1. 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.
2. 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.
3. Aldape KD, Plate KH, Vortmeyer AO, Zagzag D, Neumann HPH. Haemangioblastoma. En: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editores. WHO classification of tumours of the central nervous system. Lyon: IARC; 2007. p. 184–6.
4. Capellades J, Rovira A, Alvarez Sabin J. Hemangioblastoma medular: diagnóstico por resonancia magnética. *Rev Neurol.* 1995;23:1320–9.
5. Chu BC, Terae S, Hida K, Furukawa M, Abe S, Miyasaka K. MR findings in spinal hemangioblastoma: Correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:206–17.
6. Eskridge JM, McAuliffe W, Harris B, Kim DK, Scott J, Winn HR. Preoperative endovascular embolization of craniospinal hemangioblastoma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:525–31.
7. Roonprapunt C, Silvera VM, Setton A, Freed D, Epstein FJ, Jallo GI. Surgical management of isolated hemangioblastomas of the spinal cord. *Neurosurgery.* 2001;49:321–7.
8. Yu JS, Short MP, Schumacher J, Chapman PH, Harsh GR 4th. Intramedullary hemorrhage in spinal cord hemangioblastoma. Report of two cases. *J Neurosurg.* 1994;81:937–40.
9. Helle TL, Conley FK, Britt RH. Effect of radiation therapy on hemangioblastomas: A case report and review of the literature. *Neurosurgery.* 1980;6:82–6.
10. Koh ES, Nichol A, Millar BA, Ménard C, Pond G, Laperriere NJ. Role of fractionated external beam radiotherapy in hemangioblastoma of the central nervous system. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2007;69:1521–6.