

HEMANGIOMA CAPILAR MEDULAR. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Santiago Hem, Federico Landriel, Sonia Hasdeu, Martín Kitroser, Lucila Peña, Eduardo Vecchi

Servicio de Neurocirugía del Hospital Italiano de Buenos Aires

ABSTRACT

Objective. To describe a rare case of intramedullary capillary haemangioma of the thoracic spinal cord associated with extensive cord edema and review of the literature.

Description. A 65-year-old male patient presented a 4-months history of dorsal back pain, progressive 4/5 paraparesis and sensory abnormality of the lower extremities. MR studies of the thoracic spine show a well-defined intramedullary mass at the D6 level, isointense on T1, hiperintense on T2 and homogeneous, strong enhancement with gadolinium, compatible with vascular lesion, associated with extensive cord edema from D8-C2.

Intervention. A D6-D7 laminectomy was performed and the tumor was completely removed en bloc by using standard microneurosurgical technique.

Conclusion. It is very important to know about the existence of intramedullary capillary haemangiomas. Despite of being extremely rare, they are benign vascular neoplasms with a good outcome after their complete resection. Therefore, it's necessary to distinguish them of other malignant tumors, to avoid overtreatment of these benign lesions.

Key words: Intramedullary capillary haemangioma úspinal tumors úextensive cord edema úvascular lesions

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas capilares son lesiones vasculares benignas del endotelio, observadas comúnmente en la piel y partes blandas de los niños, pero su localización en SNC es extremadamente rara. Menos de 20 casos de hemangiomas capilares intradurales extramedulares han sido documentados¹⁻³, y sólo 5 de localización exclusivamente intramedular^{4,5}. En el presente trabajo reportamos un nuevo caso de hemangioma capilar intramedular puro, destacándose por ser el de localización más cefálica y con mayor edema perilesional entre los reportados en la literatura hasta la actualidad.

DESCRIPCIÓN

Paciente de sexo masculino de 65 años de edad asmático, hipoacúsico sin otro antecedente de importancia que se presenta con hipoestesia dorsolumbar en cinturón y dolor dorsal alto, de intensidad creciente de 4 meses de duración, evolucionando posteriormente con paraparesia 4/5, hipoestesia y trastornos propioceptivos progresivos de ambos miembros inferiores a predominio izquierdo.

Hallazgos imagenológicos

Se realiza IRM que evidencia lesión intramedular a nivel D6 isointensa en T1 e hiperintensa en T2 con intenso refuerzo postgadolinio de límites netos y de aspecto hipervascular (Fig. 1). También se observa la presencia de importante edema perilesional que se extiende desde D8 hasta C2.

Se realiza en forma complementaria angiografía



Fig. 1. A. IRM en T1 con Gd: lesión tumoral intramedular D5-D6 con intenso refuerzo con contraste. B. Corte axial. C y D. IRM en T2: extenso edema medular desde D8 hasta C2.

digital donde se evidencia claramente la existencia de una lesión tumoral vascularizada a la altura de la metámera D6 alimentada por una arteria radículo-pial izquierda y con un drenaje venoso descendente y ascendente (Fig 2).

Tanto el patrón angiográfico como las características de la IRM se corresponden con una lesión tumoral hipervascularizada, descartándose así algún tipo de malformación vascular y considerándose como primer diagnóstico diferencial el hemangioblastoma.

Correspondencia: santiago.hem@hospitalitaliano.org.ar

Recibido: julio dew 2008; aceptado: agosto de 2008

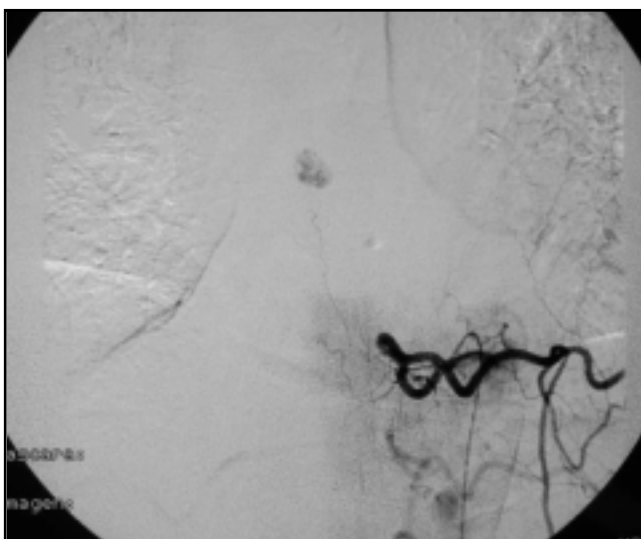


Fig. 2. Angiografía digital: lesión tumoral vascularizada nivel D6.

INTERVENCIÓN

Dados los hallagos clínico-imagenológicos se decide conducta quirúrgica. Se realiza laminectomía D6-D7, apertura dural en la línea media. Se identifica lesión intramedular esponjosa, rojiza, vascularizada, alimentada por múltiples arterias y venas. Se disecciona circunferencialmente mediante técnica microquirúrgica, identificándose un buen plano entre la médula espinal y la superficie tumoral. Se procede a la exéresis completa de la misma. Se administra dexametasona por vía endovenosa en una dosis de 8 mg cada 12 hs. durante las primeras 48 horas del postoperatorio y analgésicos en forma reglada.

Anatomía patológica

Macroscopia: tumor medular multilobulado, de color rojo parduzco, esponjoso vascularizado de 2,0 x 0,7 x 0,5 cm.

Microscopia: tumor circunscrito, de arquitectura lobular y bien delimitado del tejido nervioso circundante por una pseudocápsula de tejido conectivo fibroso. Cada lóbulo se encuentra a su vez separados por finos tabiques y está constituido por proliferación de múltiples vasos capilares apretados, tapizados por un endotelio plano de características benignas, de pequeño y mediano tamaño, rodeados de estroma hialino. No se observa: incremento del índice mitótico, atipia celular, signos de sangrado o extravasación, elementos cavernosos ni células espumosas (Fig. 3).

Mediante técnicas de inmunohistoquímica con métodos de recuperación antigénica se confirma positividad para marcadores endoteliales CD31/CD34.

En el postoperatorio inmediato evoluciona sin complicaciones y con buena tolerancia del dolor, aunque sin modificación del déficit motor ni de los trastornos sensitivos. Es dado de alta al cuarto día de internación.

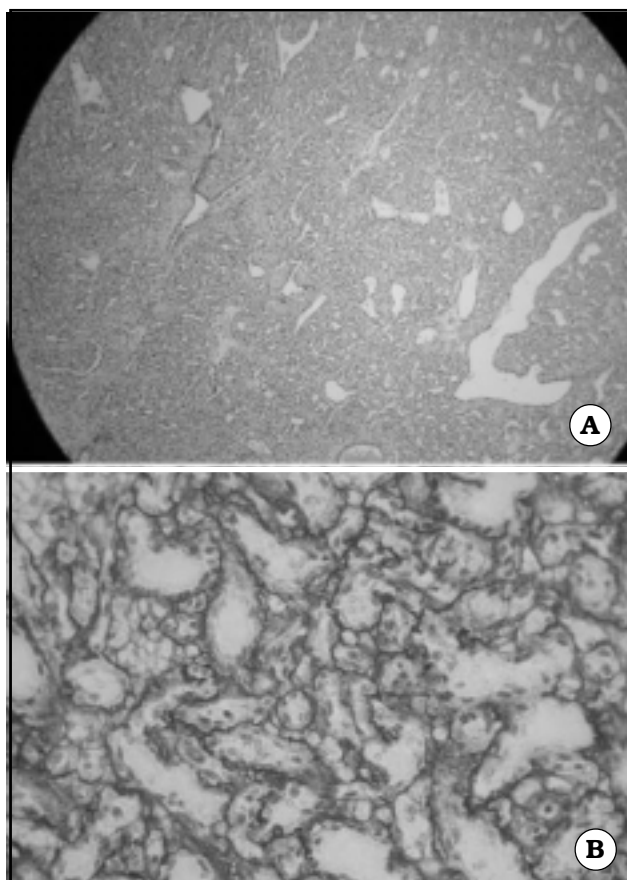


Fig. 3. Anatomía patológica: A. H y E evidencia tumor circunscrito tabicado, lobular, proliferación de múltiples capilares. B. CD31 y CD34+.



Fig. 4. IRM en T1 con Gd postquirúrgica.

En el postoperatorio alejado continúa evolucionando favorablemente con recuperación progresiva de la paraparesia, persistiendo sólo disestesias metaméricas del nivel correspondiente y trastornos leves de la propiocepción. En los estudios imagenológicos de control se constata la ausencia de lesiones residuales como así también la desaparición completa del edema (Fig. 4).

DISCUSIÓN

Tan sólo el 15% de los tumores del SNC son intraespinales y aproximadamente un 7% de aquellos con localización intradural corresponden a lesiones vasculares.

Los hemangioma capilares del SNC son muy pocos frecuentes. Una exhaustiva revisión de la literatura reveló:

Nowak et al¹ realizaron una revisión sobre aproximadamente 20 casos reportados de hemangiomas capilares intradurales extramedulares, cuya localización más frecuentemente observada fue a nivel del cono medular o de la cauda equina.

Sin embargo, existen únicamente 5 casos documentados en la literatura de hemangiomas capilares intramedulares que cumplen con los criterios histológicos para denominarse como tales. De estos uno descrito a nivel del cono medular y los otros cuatro entre los segmentos D9-D11^{2,3} a diferencia del presente caso de localización más cefálica.

Por otro lado sólo existe reporte de un caso de hemangioma capilar asociado a importante edema circundante⁶. Por ello, es de destacar el extenso edema perilesional ascendente y descendente de múltiples niveles observado en este caso, particularmente infrecuente para lesiones intramedulares pequeñas y su resolución ad integrum en los controles postoperatorios.

En cuanto a los pacientes, cuatro fueron varones y uno mujer. En la mayoría la edad de presentación fue luego de los 50 años. Al igual que en nuestro caso la sintomatología más frecuentemente observada fue el dolor dorsal asociado a paraparesia y trastornos sensitivos; en todos los síntomas fueron progresivos^{4,5}.

Los hallazgos observados en la IRM se corresponden con los de la literatura, caracterizándose por ser isointensos en T1, hiperintensos en T2 con intenso refuerzo post-gadolinio, ya sean intra o extramedulares^{2,3,6}.

La técnica quirúrgica utilizada fue la misma en todas las intervenciones, mediante laminectomias y exéresis microquirúrgica en bloc de la lesión^{4,5}.

En el postoperatorio inmediato la mayoría de los pacientes no modificaron su grado de paresia aunque algunos experimentaron leve empeoramiento de la propiocepción y uno del control esfinteriano^{4,5}. En el postoperatorio alejado casi todos los pacientes mejoraron sustancialmente el déficit motor y en menor grado los trastornos sensitivos^{4,5} coincidiendo con la evolución clínica de nuestro paciente.

Distintas patologías pueden corresponderse con las características descritas para este tipo de lesiones: hemangioblastoma, MAV, angioma cavernoso, hemangiopericitoma, hemangioendoteloma entre las más importantes. Si bien algunas pueden ser descartadas preoperatoriamente mediante estudios imagenológicos, para otras es imprescindible la espera de los resultados anatomopatológicos.

CONCLUSIÓN

Es sumamente importante que imagenólogos, neurólogos y neurocirujanos tomen conocimiento de este tipo de lesiones, ya que generalmente son subdiagnosticadas, y si bien son infrecuentes, constituyen una patología benigna de buen pronóstico tras su exéresis quirúrgica completa. Por lo tanto, deben diferenciarse de otros tumores con potencial maligno y así evitar tratamientos adyuvantes innecesarios.

Por otro lado, sin embargo, la existencia de algunos reportes sobre diseminación extensa en la piel, como así también aparición de múltiples lesiones satélites tras la exéresis quirúrgica de hemangiomas capilares cutáneos, indican la necesidad de un seguimiento postoperatorio estrecho de los pacientes con tumores intramedulares de este tipo.

Bibliografía

1. Nowak D., Widenka D. Spinal intradural capillary hemangioma: a review. **Eur Spine J** 2001; 10: 464-72.
2. Ki Joon Kim, Ji Young Lee, Sang-Ho Lee. Spinal intradural capillary hemangioma. **Surg Neurol** 2006; 66(2): 212-4.
3. Marques de Almeida Holanda, Sarmento S., Correia Lima de Andrade R., Evaldo de Sousa Nobrega, Goncalves da Silva. Hemangioma capilar da medula. **Arq Neuropsiquiatr** 2004; 62(2-A):357-9.
4. Roncaroli F., Scheithauer B., Krauss W. Capillary hemangioma of the spinal cord. **J Neurosurg (Spine)** 2000; 93:148-51
5. Keller T, Aquilina K., Keohane C. & O'Sullivan. Intramedullary capillary haemangioma. **British Journal of Neurosurgery** 2005; 19(4): 345-65.
6. Shin J., Lee H., Jeon S., Park S. Spinal intradural capillary hemangioma: MR findings. **Am J Neuroradiol** 2000; 21: 954-6.