

# Hemangioblastoma

**Neoplasia** vascular benigna intraaxial, clasificada como otra neoplasia relacionadas con las **meninges** en **clasificación de los tumores OMS 2007**.

## Tipos

[Hemangioblastoma intracraneal](#)

[Hemangioblastoma intramedular](#)

## Epidemiología

La localización más frecuente, en el adulto, es en el cerebelo con un 85%, médula espinal 3%, bulbo 2% y cerebro 1,5%.

## Fisiopatología

La histogénesis no es bien conocida aunque se produce una intensa angiogénesis del estroma que expresan la proteína: Scl, brachyury, Csf-1R, Gata-1, Flk-1, y Tie-2 (Glasker, Li et al. 2006)

La formación de el quiste intratumoral no queda bien aclarado, aunque se ha identificado la presencia de el factor de crecimiento de endotelio vascular VEGF en el quiste que parece producirse a través de un escape de la circulación vascular del nódulo hacia el quiste (Glasker, Vortmeyer et al. 2006).

[Enfermedad de Von Hippel Lindau](#).

## Historia

En 1904 Eugene VonHippel individualiza a los hemangioblastomas.

En 1926 el anatomopatologo danés Arvid Lindau confirma la base familiar de la enfermedad.

En 1928 Cushing y Bailey separan claramente a los hemangioblastomas de las malformaciones vasculares y cuatro años más tarde Van der Hoeve usa por primera vez el término de enfermedad de VonHippel-Lindau en los casos en que se asocian hemangioblastomas retinianos y cerebelosos.

El screening de los familiares con esta enfermedad puede mejorar el pronóstico (Priesemann, Davies et al. 2006)

## Anatomía Patológica

Relación y similitud con los meningiomas angioblásticos. Dificultoso distinguirlos del [hipernefroma](#) en el análisis histológico (Tripathy, Gouda et al. 2005)

Su consistencia puede ser sólida o quística, la primera más frecuente en el tallo cerebral.

Macroscópicamente se distinguen 4 tipos: Los tipos 1 (quiste simple sin nódulo mural), y 4 (forma sólida con microquistes) representan el 10%. El más frecuente el tipo 2, forma macroquística con nódulo mural que representa el 65% del total. El tipo 3 es la forma sólida hipervascularizada, que representa el 25%; Microscópicamente está formado por células endoteliales que constituyen la red capilar y estroma interpuesto el cual consta de células de núcleo esférico y citoplasma xantomizado con núcleos ocasionalmente pleomorfos y sin actividad mitótica. Pueden tener receptores de progesterona.

## Diagnóstico

Hasta en 20% de casos puede detectarse policitemia debido a que una sustancia similar a la eritropoyetina es secretada por el tumor. Este tumor tiene predominio masculino y la edad media de aparición se ubica entre la 3ra y 5ta décadas de la vida, apareciendo más tempranamente en los portadores de enfermedad de vHL. La localización subpial del hemangioblastoma es característica, aparece bien delimitado pero sin cápsula, con vasos anormales en un porcentaje variable de casos.

Los criterios diagnósticos son: angioma de la retina asociado con al menos una lesión visceral como quistes renales, carcinoma renal o suprarrenal, presencia de más de un hemangioblastoma en el sistema nervioso central y manifestaciones clínicas de la enfermedad de von Hippel Lindau en un familiar de primer grado.

En TAC, la densidad del hemangioblastoma depende de los componentes quístico y/o sólido; con hipodensidad e isodensidad respectivamente, y refuerzo homogéneo postcontraste en éste último. En RM el componente quístico presenta señal similar al LCR en todos los pulsos. En las formas sólidas la señal es intermedia en T1 y alta en T2 con refuerzo homogéneo postcontraste y visualización de estructuras con "vacío de flujo correspondientes a vasos anormales. El uso de gadolinio permite individualizar el nódulo mural en las formas quísticas y detectar localizaciones encefálicas y/o medulares adicionales, clínicamente "mudas

En la serie de Filling-Katz y cols. el alto porcentaje de compromiso del SNC en pacientes con enfermedad de VonHippel-Lindau, se aproxima a la alta tasa de incidencia en series de autopsia (86%), e indica el incremento de la sensibilidad diagnóstica de la RM desde la introducción del gadolinio. La angiografía convencional guarda indicación en las formas sólidas hipervasculares que pueden beneficiarse con una embolización para atenuar o suprimir el sangrado intraoperatorio. Los endimomas a células claras, pueden confundirse con los hemangioblastomas por sus características en imágenes y en histología convencional; sólo la inmunomarcación o la microscopía electrónica permiten el diagnóstico diferencial, entre el hemangioblastoma y éstos tumores de bajo grado. Kawano y cols extraen 8 casos de una serie de 40 inicialmente diagnosticados como hemangioblastomas. El gangliocitoma o tumor de Lhermitte-Duclos es una lesión ocupante del hemisferio cerebeloso con engrosamiento de las folias que otorgan un aspecto "atigrado al área a afectada, sin calcificaciones ni refuerzo postcontraste. Wolansky y cols. comunican un gangliocitoma asociado con vasos anormales cuya presencia complica el diagnóstico diferencial con el hemangioblastoma. Persiste controversia en cuanto a si corresponde a un hamartoma o a un proceso neofornativo no evolutivo. El ganglioglioma cerebeloso se diferencia del anterior por presentar componente quístico, eventualmente con calcificaciones y refuerzo. La presencia de astrocitos atípicos, en el examen anatomopatológico, permite diferenciar al ganglioglioma del gangliocitoma cuya presentación tanto en TAC como en RM rara vez plantea dudas en cuanto al diagnóstico diferencial con los hemangioblastomas. Los quistes simples (raros) y las metástasis no suelen

plantear problemas de diagnóstico diferencial.

Cuando exista confirmación anatomopatológica se descartará:

[Hemangioblastoma intramedular](#) y retinianos.

Carcinoma renal.

Feocromocitoma.

Tumor páncreas

Se solicitará: Consulta a Oftalmología. TAC o RNM abdominal. RNM espinal.

## Tratamiento

El tratamiento puede ser curativo en los casos de hemangioblastoma esporádico, no en cambio en los Von Hippel-Lindau.

Extirpación con resección completa del nódulo. La localización del nódulo puede apoyarse en la ultrasonografía intraoperatoria (Wang, Wang et al. 2006).

En un estudio retrospectivo de 38 hemangioblastomas en 13 pacientes. Siete pacientes tenían enfermedad de von Hippel-Lindau.

Los volúmenes del tumor fueron 0,23 y 0,72 cm<sup>3</sup>.

Veinte y ocho tumores recibieron 20 Gy en el margen, y el resto 18 Gy. La mediana de período de seguimiento clínico fue de 36 meses (rango 3-159 meses). Ningún paciente falleció. La tasa de supervivencia fue del 84,6% (11 de 13 pacientes). Las tasas de supervivencia a 10 años fueron de 80,8%.

La mediana de período de seguimiento radiológico fue de 35 meses (rango 7-147 meses).

Sólo un tumor aumentó de volumen en 24 meses tras el tratamiento, en asociación con una hemorragia intratumoral. La tasa de control del tumor fue del 97,4% (37 de 38 tumores). Las tasas de control a 10 años fueron del 96,2%.

Nuevas lesiones y / o aquellas que aumentaron de tamaño fuera de la zona irradiada en cinco pacientes (38,5%). Nueve tumores presentaron captación de contraste peritumoral que se observó con más frecuencia en los tumores más grandes con un volumen superior a 0,5 cm<sup>3</sup> (Tago 2005).

## Bibliografía

Glasker, S., J. Li, et al. (2006). "Hemangioblastomas share protein expression with embryonal hemangioblast progenitor cell." *Cancer Res* 66(8): 4167-72.

Glasker, S., A. O. Vortmeyer, et al. (2006). "Proteomic analysis of hemangioblastoma cyst fluid." *Cancer Biol Ther* 5(5): 549-53.

Priesemann, M., K. M. Davies, et al. (2006). "Benefits of screening in von Hippel-Lindau disease—comparison of morbidity associated with initial tumours in affected parents and children."

Horm Res 66(1): 1-5.

Shuin, T., I. Yamasaki, et al. (2006). "Von hippel-lindau disease: molecular pathological basis, clinical criteria, genetic testing, clinical features of tumors and treatment." Jpn J Clin Oncol 36(6): 337-43.

Tago, Masao, Atsuro Terahara, Masahiro Shin, Keisuke Maruyama, Hiroki Kurita, Keiichi Nakagawa, y Kuni Ohtomo. 2005. Gamma knife surgery for hemangioblastomas. Journal of Neurosurgery 102 Suppl (Enero): 171-174.

Tripathy, K., K. P. Gouda, et al. (2005). "Cerebellar haemangioblastoma mimicking renal cell carcinoma—a case report." Indian J Pathol Microbiol 48(3): 375-6.

Wang, Y., Y. Wang, et al. (2006). "Intraoperative sonographically guided resection of hemangioblastoma in the cerebellum." J Clin Ultrasound 34(5): 247-9.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=hemangioblastoma>

Last update: **2025/05/04 00:01**

