

Hemangioblastoma intramedular intradural dorsal que condiciona siringomielia: Reporte de un caso

Intramedullary intradural dorsal hemangioblastoma causing syringomyelia:

A case report

Hugo David Mora García^{1,a*}, José Manuel Labrador Cárdenas^{2,a}, Miguel Alejandro Villalobos Duque^{3,a}, Rolando Junior Rivera Jaramillo^{4,b}, Luis Guillermo Molina Ortiz^{5,a,c}

RESUMEN

El hemangioblastoma es un tumor benigno del sistema nervioso central, más frecuente en el cerebelo, pero también presente en la médula espinal (2 % - 15 %). Hasta un 30 % de los casos se asocia con el síndrome de von Hippel-Lindau. Reportamos el caso de un hombre de 31 años con antecedente de intervención quirúrgica fallida en T6/T7 (2021), quien consultó por dolor radicular progresivo y paraplejía espástica. La RMN mostró una lesión intramedular en T6-T7 con siringomielia extendida. Se realizó laminectomía de T4 a T9 y resección microquirúrgica exitosa, lo que confirmó Hemangioblastoma. El paciente presentó mejoría motora y sensitiva posoperatoria. La resección completa sigue siendo el pilar terapéutico con pronóstico favorable.

Palabras clave: Hemangioblastoma, lesión intramedular, laminectomía, siringomielia, malformación arteriovenosa.

SUMMARY

Hemangioblastoma is a benign tumor of the central nervous system, most commonly found in the cerebellum but also occurring in the spinal cord (2 %-15 %). Up to 30 % are associated with von Hippel-Lindau disease. We report the case of a 31-year-old male with a history of a failed surgical intervention at T6/T7 (2021), who presented with progressive radicular pain and spastic paraplegia. MRI revealed an intramedullary lesion at T6-T7, associated with syringomyelia. A T4-T9 laminectomy and successful microsurgical resection were performed, confirming hemangioblastoma. Postoperatively, the patient showed improved motor function and pain relief. Complete surgical resection remains the treatment of choice, with favorable outcomes.

Keywords: Hemangioblastoma, intramedullary lesion, laminectomy, syringomyelia, arteriovenous malformation.

DOI: <https://doi.org/10.47307/GMC.2025.133.4.25>

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-7579-9530>¹

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-3449-8619>²

ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-1827-1883>³

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2491-6975>⁴

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-4642-1517>⁵

^aMédico Cirujano, Universidad de Los Andes, Edo. Mérida, Venezuela.

^bMédico Integral, Residente del Posgrado en Neurocirugía; Hospital Central de San Cristóbal – Edo. Táchira, Venezuela.

^c Médico Especialista en Neurocirugía; Hospital Central de San Cristóbal – Edo. Táchira, Venezuela.

*Autor de Correspondencia: Hugo David Mora García. · E-mail: Hugodmg7@gmail.com

Recibido: 3 de noviembre 2025

Aceptado: 10 de noviembre 2025

INTRODUCCIÓN

El hemangioblastoma espinal es un tumor benigno, poco frecuente y altamente vascularizado del sistema nervioso central (SNC) (1). Representa entre el 2 % y el 15 % de todos los tumores primarios de la médula espinal (2, 3). Aunque es más común en el cerebelo, también puede presentarse en el canal espinal y constituye la tercera causa más frecuente de tumores de la médula espinal (4). Hasta un 30 % están asociados con la enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL), un trastorno autosómico dominante caracterizado por múltiples lesiones en el SNC (5,6). Pueden causar una variedad de síntomas neurológicos debido a su tendencia a comprimir u obstruir las vías del líquido cefalorraquídeo (1). La siringomielia es una condición neurológica caracterizada por la formación de cavidades llenas de líquido dentro de la médula espinal, que puede provocar déficits neurológicos progresivos y discapacidad (1). La resonancia magnética nuclear (RMN) es la herramienta diagnóstica más eficaz para identificar y caracterizar estos tumores, mostrando lesiones que se realzan con contraste y que pueden estar asociadas con edema y siringomielia (4). El tratamiento de elección es la resección microquirúrgica completa (3). En casos incompletos, residuales o recurrentes, la radiocirugía estereotáctica puede ser una opción viable (5). La presentación clínica de estos tumores puede ser inespecífica, lo que plantea un desafío diagnóstico significativo (6). Los síntomas clínicos pueden incluir dolor neuropático, hipoestesia y déficit motor, que pueden deberse al efecto de masa o a la siringe peritumoral (7). Este informe de caso destaca la importancia del diagnóstico temprano y del tratamiento adecuado para prevenir el daño neurológico permanente y mejorar los resultados en los pacientes.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 31 años, quien refiere dolor lumbar de fuerte intensidad, de 3 años de evolución, de aparición insidiosa, irradiado a ambos miembros inferiores, sin acalmia, lo que impide la marcha. En el examen físico se evidencian hipertonía, paraplejía

espástica e hiperreflexia en los miembros inferiores, hipoestesia en los dermatomas T10-S1 y ausencia de control de los esfínteres.

El paciente había acudido previamente a un centro de salud en el año 2021, donde se realizó RMN, en la cual se evidencia, en corte sagital, en secuencia STIR, una lesión ocupante de espacio (LOE) entre los niveles vertebrales T6-T7. Ese mismo año se realiza una cirugía para la toma de biopsia y la descompresión. Sin embargo, no se logró obtener una muestra ni una exéresis completa debido a complicaciones intraoperatorias. Ante el empeoramiento clínico, se indicó una nueva RMN que evidenció una lesión intradural intramedular en T6-T7, con importante vascularización perilesional que condicionaba siringomielia hasta T10 (Figura 1), lo que se reflejó en un realce intenso con contraste en cortes axiales y sagitales (Figura 2).

Bajo anestesia general y en posición de decúbito prono se realizaron laminectomía descompresiva T4-T9, durotomía y exéresis microquirúrgica de la lesión. Durante el procedimiento se evidenció médula espinal violácea sin latido medular. Se identificó una malformación arteriovenosa asociada que requirió clipaje con dos miniclip rectos. La biopsia confirmó neoplasia vascular compatible con Hemangioblastoma, mostrando capilares de diversos tamaños, con paredes delgadas, y células estromales con núcleos hiper cromáticos y citoplasma claro, sin signos de malignidad (Figura 3).

La inmunohistoquímica fue positiva para inhibina-alfa, proteína S100 y CD31 y negativa para citoqueratina AE1/AE3. El posoperatorio transcurrió en la UCI durante 2 días, durante los cuales se requirió ventilación mecánica durante 24 horas. Posteriormente, en sala de hospitalización, se observó una evolución satisfactoria, con mejoría de la movilidad y disminución del dolor. Permaneció hospitalizado durante 9 días, con manejo analgésico y relajante muscular, y fue dado de alta con indicación de rehabilitación física y seguimiento neurológico.

DISCUSIÓN

Los Hemangioblastomas espinales son tumores raros que constituyen el 2 % al 6 % de todos los



Figura 1. RM de columna dorsal en corte sagital secuencia STIR, se evidencia LOE intradural intramedular en T6-T7 con gran vascularidad perilesional que condiciona siringomielia hasta T10.

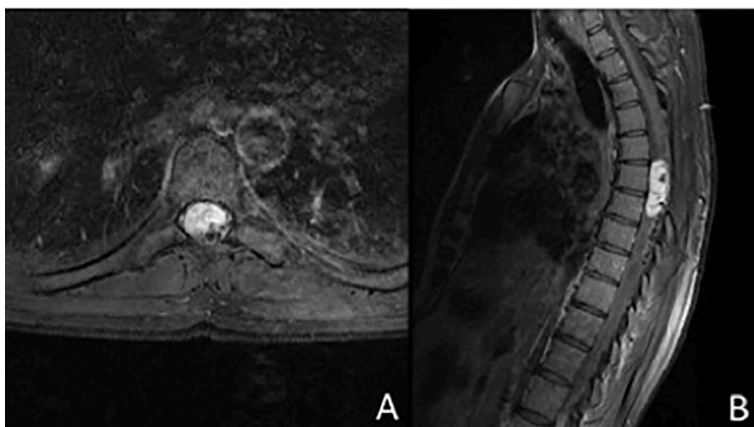


Figura 2. RM de columna dorsal con contraste, en la que se observa un realce intenso de la lesión. A) Corte Axial, B) Corte Sagital.

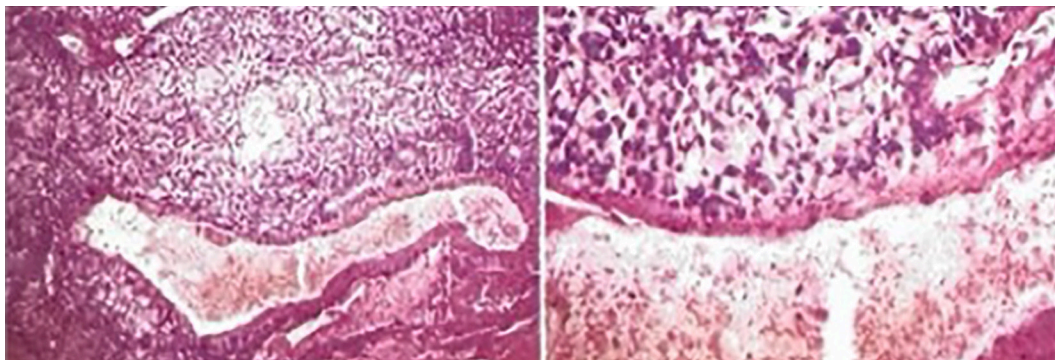


Figura 3. Informe histopatológico de lesión reporta neoplasia de origen vascular sugestiva de Hemangioblastoma.

tumores primarios de médula espinal. El 75 % de estos son intramedulares y la siringomielia está asociada en hasta el 56,7 % de los casos (8), ambas características observadas en este paciente. A pesar que el 41,7 % de los casos tiene ubicación cervical este paciente debuta con una lesión ubicada en T6-T7, 18,4 % de los casos en este tipo de tumores (9). Los síntomas principales son discinesia, alteraciones sensoriales, dolor y, en algunos casos, incontinencia urinaria (10). Estos son el resultado del efecto de la masa tumoral, del efecto peritumoral, de la siringe o de la congestión venosa sobre la médula espinal (7). La resonancia magnética es el método de elección para el diagnóstico de pacientes con sospecha de estas lesiones ocupantes del espacio espinal, debido a su alta precisión para visualizar el tamaño, la forma y la vascularización del tumor (1). Las imágenes suelen mostrar una lesión bien definida con alto flujo vascular en muchos casos, asociada con quistes intramedulares o siringomielia. En este caso, se visualizó un Hemangioblastoma espinal acompañado de siringomielia, lo que facilitó la planificación del acto operatorio e influyó de manera significativa en el pronóstico y la mejoría clínica del paciente. En la práctica clínica, se reserva la biopsia para casos en los que las imágenes no son concluyentes o hay sospecha de otras patologías, ya que estos son altamente vascularizados y realizar una biopsia puede aumentar el riesgo de sangrado significativo (11). En el caso de este paciente, se justificó debido al antecedente quirúrgico en esta región tres años antes y a no contar con informe sobre los hallazgos de aquella cirugía. Los Hemangioblastomas son tumores vasculares que resultan difíciles de diferenciar de otras neoplasias, como el carcinoma de células renales de tipo claro metastásico (CCRCC), especialmente cuando se presentan en el sistema nervioso central o en la médula espinal (12,13). La inmunohistoquímica es crucial en el diagnóstico diferencial de estas lesiones y los marcadores más útiles para su diferenciación son Inhibina-alfa, Aquaporina 1, proteína S100, citoqueratina AE1/AE3 y Vimentina (12-14). La inmunohistoquímica de nuestro paciente reportó positivo para Inhibina-alfa, proteína S100, CD31 y negativo para la citoqueratina AE1/AE3, marcador altamente específico para CCRCC metastásico, con una especificidad del 100 % y una sensibilidad del 88 % (12).

Por lo tanto, permitió descartar que la lesión extirpada fuera de origen metastásico y confirmar el diagnóstico de Hemangioblastoma. Estos tumores pueden aparecer de forma esporádica o asociados con síndrome de Von Hippel Lindau (VHL) hasta en el 26,7 % de los pacientes, este síndrome es una condición neoplásica familiar con dominancia autosómica cuya prevalencia es de 1:40 000 a 1:50 000 (15) que evidencian lesiones tumorales como Hemanigoblastomas cerebelosos, feocromocitoma, carcinoma de células renales, quistes pancreáticos y tumores neuroendocrinos (8). Esta enfermedad hereditaria justifica realizar pruebas genéticas especializadas en casos de tumores característicos para confirmar la mutación del gen VHL (16). Sin embargo, en este caso no se realizaron debido a que suele debutar antes de los 30 años, a la ausencia de antecedentes familiares, al alto costo y a la limitada disponibilidad de estas en nuestro entorno. Por tanto, ante ninguna evidencia compatible con VHL el enfoque se centró en tratar directamente el Hemangioblastoma, considerando la alta probabilidad de tratarse de un caso esporádico. El tratamiento de elección sigue siendo la resección quirúrgica completa del tumor en pacientes sintomáticos que sufren de VHL y lo más temprano posible en pacientes sin VHL con fines diagnósticos y curativos (17). Varios estudios han reportado ausencia de nuevos déficits neurológicos en el 78% a más del 95 % de los casos después de la extirpación quirúrgica mediante abordaje abierto (17). La recurrencia postratamiento en casos esporádicos corresponde solo al 13,6 % de los casos (18). En este caso se realizó la extirpación microquirúrgica total bajo neuromonitorización continua para prevenir la aparición de nuevos déficits neurológicos. El abordaje suele ser unilateral mediante laminectomía y laminoplastia en una longitud media de dos niveles espinales (rango 1-10 segmentos) (8). Se realizó, por lo tanto, un abordaje posterior con incisión de T3-T10 y laminectomía que abarcó los niveles T4-T9. El abordaje quirúrgico más adecuado debe considerar la localización del tumor, la presencia de quistes, siringomielia y edema tisular circundante. El alto riesgo de hemorragia intraoperatoria se puede reducir mediante la embolización preoperatoria e imágenes intraoperatorias (19), sin embargo, las limitaciones operativas y de costes no permitieron la aplicación de estas

técnicas en la cirugía. La resección incompleta del tumor puede realizarse en caso de que se encuentre ubicado en las columnas anteriores de la médula espinal, lo que dificulta el abordaje de posibles adherencias con la arteria espinal anterior o entre los fragmentos tumorales y la médula espinal (20). El procedimiento de clipaje de la malformación arteriovenosa identificada persigue la devascularización tumoral mediante la resección en bloque de la lesión, a fin de evitar sangrado intraoperatorio (5). Las complicaciones locales más comunes en este tipo de procedimiento suelen ser: hematoma posoperatorio, fuga de líquido cefalorraquídeo e infección profunda de la herida, de las cuales nuestro paciente no evidenció ninguna.

CONCLUSIONES

El Hemangioblastoma espinal es una entidad rara que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores intramedulares, debido a sus características clínicas y radiológicas distintivas (12,13). La asociación con la enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) resalta la importancia de la evaluación genética en pacientes con múltiples lesiones del sistema nervioso central (15,16). En el caso presentado, la ausencia de antecedentes familiares de VHL sugiere una presentación esporádica del Hemangioblastoma. La resonancia magnética (RM) fue fundamental para el diagnóstico, permitiendo la identificación precisa de la lesión y la planificación quirúrgica adecuada (1). La intervención quirúrgica temprana, con laminectomía descompresiva y exéresis microquirúrgica, resultó en una evolución posoperatoria favorable, con mejoría significativa de la movilidad y reducción del dolor (7,8). La resección completa es el tratamiento de elección y, generalmente, conduce a una buena evolución clínica (8); la recurrencia postratamiento en casos esporádicos corresponde únicamente al 13,6 % de los casos (18). El manejo integral y multidisciplinario, con un enfoque en la resección quirúrgica completa y en el seguimiento a largo plazo, es esencial para optimizar los resultados clínicos y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Chu EC, Sabourdy E, Cheong B. Secondary holocord syringomyelia associated with spinal Hemangioblastoma in a 29-year-old female. *Cureus*. 2023;15(6):e40022.
2. Jankovic D, Hanissian A, Rotim K, Splavski B, Arnautovic KI. Novel clinical insights into spinal hHemangioblastoma in adults: A Systematic Review. *World Neurosurg*. 2022;158:1-10.
3. Wang H, Zhang L, Wang H, Nan Y, Ma Q. Spinal Hemangioblastoma: surgical procedures, outcomes and review of the literature. *Acta Neurol Belg*. 2021;121(4):973-981.
4. Pruksakorn P, Siwanuwatn R, Snaboon T. Spinal Hemangioblastoma. *Am J Med Sci*. 2011;342(3):240.
5. Fraire JA, Ruella M, Villamil F, Domecq Laplace L, Mormandi R, Cervio A. Hemangioblastomas intradurales extramedulares: abordando una extraña patología. *Rev Argent Neuroc*. 2024;38(01).
6. Blaty D, Malos M, Palmrose T, McGirr S. Sporadic intradural extramedullary Hemangioblastoma of the cauda equina: Case report and literature review. *World Neurosurg*. 2018;109:436-441.
7. Etli MU, Sarikaya C, Onen MR, Naderi S. Spinal Hemangioblastomas and neuropathic pain. *World Neurosurg*. 2021;149:e780-e784.
8. Butenschoen VM, Schwendner M, Hubertus V, Onken J, Koegl N, Mohme T, et al. Preoperative angiographic considerations and neurological outcome after surgical treatment of intradural spinal Hemangioblastoma: A multicenter retrospective case series. *J Neurooncol*. 2023;161(1):107-115.
9. Shi W, Sun Y, Tang X. Intraspinal Hemangioblastoma: A rare case report. *Asian J Surg*. 2022;45(12):2985-2986.
10. Sadashivam S, Abraham M, Kesavapisharady K, Nair SN. Long-term outcome and prognostic factors of intramedullary spinal Hemangioblastomas. *Neurosurg Rev*. 2020;43(1):169-175.
11. Biondi A, Ricciardi GK, Faillot T, Capelle L, Van Effenterre R, Chiras J. Hemangioblastomas of the lower spinal region: report of four cases with preoperative embolization and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26(4):936-945.
12. Weinbreck N, Marie B, Bressenot A, Montagne K, Joud A, Baumann C, et al. Immunohistochemical markers to distinguish between hemangioblastoma and metastatic clear-cell renal cell carcinoma in the brain: utility of aquaporin1 combined with cytokeratin AE1/AE3 immunostaining. *Am J Surg Pathol*. 2008;32(7):1051-1059.

13. Carney EM, Banerjee P, Ellis CL, Albadine R, Sharma R, Chaux AM, et al. PAX2(-)/PAX8(-)/inhibin A(+) immunoprofile in Hemangioblastoma: A helpful combination in the differential diagnosis with metastatic clear cell renal cell carcinoma to the central nervous system. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(2):262-267.
14. Doyle LA, Fletcher CD. Peripheral Hemangioblastoma: Clinicopathologic characterization in a series of 22 cases. *Am J Surg Pathol*. 2014;38(1):119-127.
15. Muhammad Mohsin Khan, Kazim Mohammed, Javeed Iqbal, Surya Batas, Khaled Al-sawalmeh, Issam Al Bozom, et al. Lumbar intradural extramedullary isolated Hemangioblastoma: A rare entity and review of literature. *J Spine Res Surg*. 2020(2):077-084.
16. Ben-Skowronek I, Kozaczuk S. Von Hippel-Lindau Syndrome. *Horm Res Paediatr*. 2015;84(3):145-152.
17. Krüger MT, Steiert C, Gläsker S, Klingler JH. Minimally invasive resection of spinal Hemangioblastoma: Feasibility and clinical results in a series of 18 patients. *J Neurosurg Spine*. 2019;31(6):880-889.
18. Yousef A, Rutkowski MJ, Yalcin CE, Eren OC, Caliskan I, Tihan T. Sporadic and Von-Hippel Lindau disease-associated spinal Hemangioblastomas: Institutional experience on their similarities and differences. *J Neurooncol*. 2019;143(3):547-552.
19. Kawanishi M, Tanaka H, Itoh Y, Yokoyama K, Yamada M, Sugie A, Miyake A. Intradural extramedullary Hemangioblastoma of the thoracic cord: A case report. *Surg Neurol Int*. 2021;12:126.
20. Timonin SY, Kononov NA. Surgical treatment of intramedullary Hemangioblastomas: Current state of problem (Review). *Sovrem Tekhnologii Med*. 2021;13(5):83-94.