

HEMANGIOMA CAPILAR INTRADURAL EXTRAMEDULAR EN PACIENTE DE 03 MESES DE VIDA: REPORTE DE CASO

Extramedullary intradural capillary hemangioma in a patient of 03 months of life: a case report

JOSÉ LUIS URQUIZO^{1a}, ALFONSO BASURCO C.^{1a}, WILLIAM ANICAMA^{2a}, ROCÍO TORRES ^{2b}

¹Departamento de Neurocirugía, Servicio de Neurotrauma y Columna, Departamento de Patología del Hospital Nacional Guillermo Almenara, Lima, Perú. ^a Neurocirujano, ^b Residente de Neurocirugía

RESUMEN

Introducción: El Hemangioma capilar es una neoplasia de células endoteliales, extremadamente raro como tumor intradural extramedular. Su presentación en lactantes es anecdótica y solo 2 casos han sido reportados previamente en la literatura.

Caso clínico: Lactante de 03 meses con paraparesia severa de inicio brusco. La resonancia magnética (RM) de columna mostró una tumoración intrarraquídea a nivel T7, T8 y T9, que capta contraste. Se realizó una laminectomía T7-T9 y resección microquirúrgica de tumor espinal intradural extramedular. La patología fue informada como proliferación angiomatosa lobulada con trombo vascular y focal, con inmunohistoquímica positiva para CD 31 y 34, compatible con hemangioma capilar. La evolución neurológica fue favorable. La RM y la angiografía espinal postquirúrgica mostraron escaso tumor residual e hidrosiringomielia en remisión.

Conclusión: El hemangioma capilar es una patología rara en lactantes siendo este caso el 3er caso reportado. Su diagnóstico y resección quirúrgica son importantes puesto que la mayoría de los pacientes presentan una mejoría del déficit neurológico después de la cirugía. El tratamiento quirúrgico evita el riesgo de una hemorragia aguda.

Palabras Clave: Hemangioma Capilar, Neoplasias de la Médula Espinal, Lactante, Laminectomía. (Fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: Capillary hemangioma is an extremely rare endothelial cell neoplasm as an extramedullary intradural tumor. Its presentation in infants is anecdotal and only 2 cases have been previously reported in the literature.

Clinical case: a 03-month-old infant with severe abrupt-onset paraparesis. Spinal magnetic resonance imaging (MRI) showed an intraspinal tumor at the T7, T8, and T9 levels, which captures contrast. A T7-T9 laminectomy and microsurgical resection of the extramedullary spinal tumor were performed. The pathology was reported as lobulated angiomatous proliferation with focal vascular thrombus, with positive immunohistochemistry for CD 31 and 34, compatible with capillary hemangioma. The neurological evolution was favorable. Post-surgical MRI and spinal angiography showed little residual tumor and hydrosyringomyelia in remission.

Conclusion: Capillary hemangioma is a rare pathology in infants, this case being the 3rd case reported. Its diagnosis and surgical resection are important since most patients present an improvement in the neurological deficit after surgery. Surgical treatment avoids the risk of acute bleeding

Keywords: Hemangioma, Capillary, Spinal Cord Neoplasms, Infant, Laminectomy. (Source: MeSH NLM)

Peru J Neurosurg 2020, 2 (4): 139-145

El Hemangioma capilar (HC) es una neoplasia vascular benigna que aparece en el tejido cutáneo y mucoso de la cabeza y cuello, principalmente en niños.¹ En el sistema nervioso se ha encontrado en la médula espinal, cola de caballo y raíces nerviosas, pero con mayor frecuencia en el cuerpo vertebral, siendo extremadamente raro como tumor intradural extramedular.^{2,3}

El hemangioma capilar se encuentra dentro de las lesiones vasculares que constituyen el 2-7% de los tumores espinales intradurales.⁴ Puede ocasionar mielopatía o radiculopatía progresiva crónica o causar una hemorragia aguda con el consiguiente deterioro neurológico repentino.⁵

Los estudios de neuroimágenes, en particular la resonancia magnética (RM), son herramientas útiles para la evaluación del tamaño y ubicación del tumor.⁶

Enviado : 11 de junio de 2020

Aceptado: 23 de agosto de 2020

COMO CITAR ESTE ARTICULO: Urquizo J, Basurco A, Anicama W, Torres R. Hemangioma capilar intradural extramedular en paciente de 03 meses de vida: Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2020; 2(4): 139-145

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica total para eliminar el efecto de masa y el riesgo de sangrado tumoral que puede causar compresión aguda de la medula espinal.

Hasta la actualidad se han descrito 65 casos (último caso reportado en abril 2020) de HC intradural extramedular. Presentamos el tercer caso de hemangioma capilar en lactantes menores, reportado en la literatura.

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Lactante mujer de 03 meses, procedente de Tarapoto - Perú, sin antecedentes prenatales, que a los 15 días de vida presentó de manera brusca paraparesia severa por lo que fue transferido a nuestro hospital. Al examen: Paciente despierta, escala d Glasgow:15 puntos, fontanela normotensa, paraparesia flácida severa (2/5).

La tomografía de columna (TEM) mostró una masa a nivel T7, T8 y T9, heterogénea, intrarraquídea, de bordes mal definidos hiperdensos. (Figura 1). La RM mostró una lesión hiperintensa en T2 y STIR, captadora de contraste con señales de vacío que mide 1.9 x 0.8 x 0.8 cm en sentido cefalocaudal, anteroposterior y lateral respectivamente; también evidenció aumento de volumen de la medula espinal debido a hidrosiringomielia a tensión desde C5 hasta cono medular, con extensión del edema hasta bulbo raquídeo, además de lipoma del Filum terminale. (Figura 2)

Tratamiento: Se realizó una laminectomía T7-T9 y resección microquirúrgica subtotal de tumor espinal intradural extramedular (masa adherida a saco dural y a piamadre de la médula espinal dorsal, con nódulo blando de color violáceo y otro nódulo fibroso de color amarillento, hipervascularizado). No se presentó alteración en el monitoreo neurofisiológico de los potenciales evocados motores y somatosensitivos (Figura 3).

La anatomía patológica fue informada como proliferación angiomatosa lobulada con trombo vascular y focal, con calcificación distrófica, cuya inmunohistoquímica fue positiva para CD31 y CD34, compatible con hemangioma capilar (Figura 4).

Evolución clínica: La evolución clínica en el postoperatorio fue buena con mejoría significativa del déficit neurológico (Figura 6). Al 3er mes del postoperatorio se realizó una RM de columna vertebral que mostró malacia en el lecho quirúrgico y disminución significativa de la hidrosiringomielia (T2-T3). A los 07 meses de la cirugía una nueva RM evidenció zonas de captación del contraste nodular en el interior del canal vertebral de T8 a T12, extendiéndose por el foramen derecho a nivel de T10. Una angiRM de columna dorsal demostró la lesión descrita irrigada por ramas de las arterias intercostales derechas, desde T8 a T12, pero sin mayor efecto de masa (Figura 5).

A los 10 meses postquirúrgicos se realizó una aortografía y angiografía espinal selectiva de arterias intercostales, desde T3 a L2, observándose una pequeña zona de hipervascularización a nivel T10-T11 derecho, de las mismas dimensiones que del anterior estudio, sin lesión vascular asociada. (Figura 6)

DISCUSIÓN

Las neoplasias espinales constituyen el 15% de los tumores del sistema nervioso central 7 y las lesiones vasculares comprenden el 6-7% de los tumores espinales intradurales, dentro de ellas se encuentran el hemangioma, la telangiectasia capilar, el angioma cavernoso y la malformación arteriovenosa y venosa.⁸

El Hemangioma es un tumor benigno hamartomatoso que se subdivide en capilar, cavernoso, mixto y celular, según el predominio capilar o cavernoso, y que se diferencian histológicamente por el tamaño de los vasos.⁹

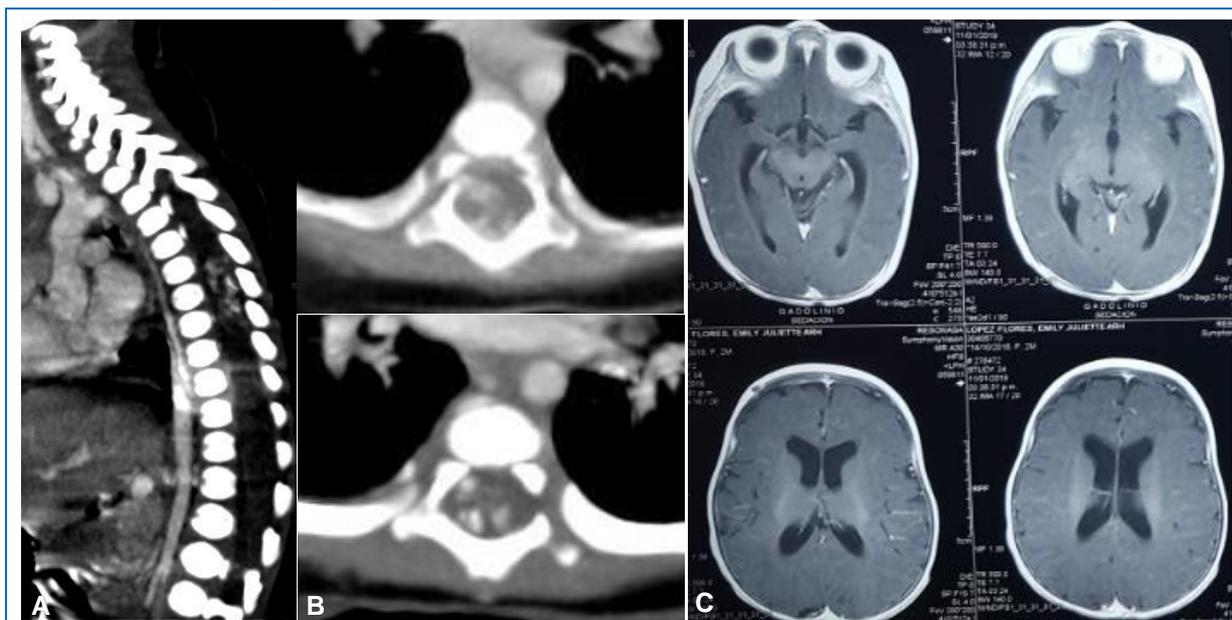


Fig 1. Tomografía (TEM) de columna vertebral dorsal con contraste en corte (A, B) sagital y axial donde se observa masa circunscrita heterogénea con hiperdensidad en patrón moteado, sin erosión ósea, a nivel intrarraquídeo en los segmentos de T7 a T9. (C) Resonancia magnética cerebral (RMN) sin alteraciones significativas.

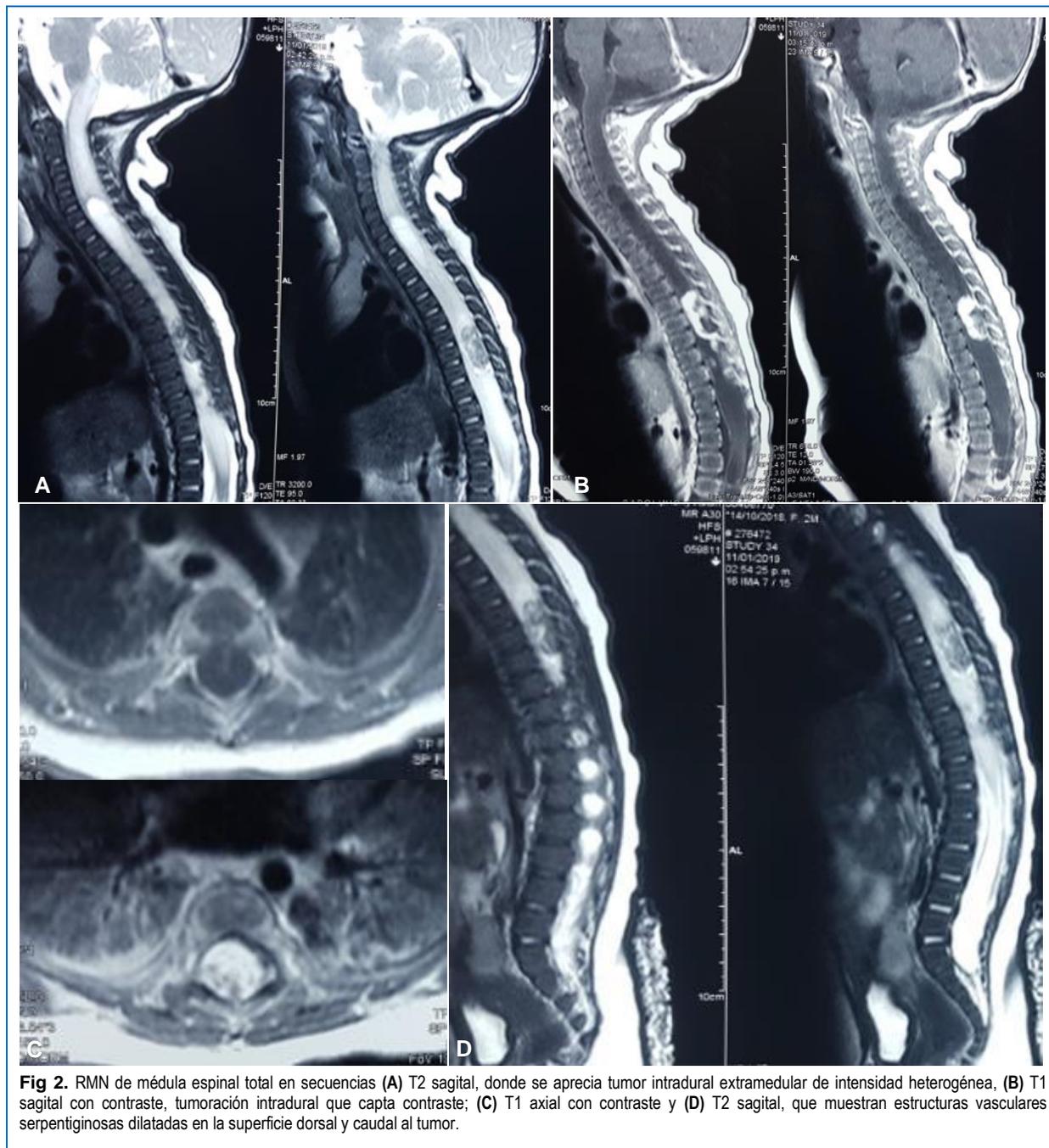


Fig 2. RMN de médula espinal total en secuencias (A) T2 sagital, donde se aprecia tumor intradural extramedular de intensidad heterogénea, (B) T1 sagital con contraste, tumoración intradural que capta contraste; (C) T1 axial con contraste y (D) T2 sagital, que muestran estructuras vasculares serpiginosas dilatadas en la superficie dorsal y caudal al tumor.

El Hemangioma capilar (HC) *cutáneo* es más común en la población pediátrica, a diferencia del HC *espinal* que es más frecuente en la población adulta, con una edad media de 48 años (rango de 0.3-74 años) y una relación hombre/mujer de 4 a 1. La ubicación más frecuente es a nivel torácico (75% de los casos) y afecta a 1 o 2 segmentos vertebrales. Debido a la rareza del tumor, las tasas de incidencia y mortalidad siguen sin estar claras.

Su historia natural y patogenia es aún desconocida; algunos postulados son los siguientes: alteración en la migración y diferenciación del mesodermo primitivo a nivel de la placa mesodérmica embrionaria (en el momento en que empieza la diferenciación angioblástica en el día 21-24 de la embriogénesis), como origen de proliferaciones hamartomatosas de células endoteliales, como una malformación congénita con patrón autosómico dominante,

y como estructuras vasculares dentro del epineuro de las raíces nerviosas afectadas durante su desarrollo.^{5, 10}

El hemangioma capilar se origina de los vasos sanguíneos de las raíces nerviosas, la capa interna de la duramadre (similar al signo de la cola dural) o la superficie pial de la médula espinal.² Es una lesión altamente vascularizada, cuyo riesgo de sangrado aún está por determinar, pero existe factores relacionados a la hemorragia como el tamaño tumoral, la velocidad de crecimiento tumoral, los episodios hipertensivos, la coagulopatía o el aumento de la presión venosa.^{11, 12}

En nuestro caso se desconoce el origen de un probable sangrado intratumoral, pero podría deberse a una rápida velocidad en su crecimiento que ocasionó ruptura de los capilares venosos lábiles.



Fig 3. Imágenes intraoperatorias de la resección microquirúrgica del tumor intradural extramedular hipervascularizado y lobulado firmemente adherido a la piamadre y duramadre.

La aracnoiditis espinal constituye una inflamación crónica de la pía-aracnoides debido a hemorragia subaracnoidea, meningitis, trauma espinal o inyección intratecal. Cuando existe aracnoiditis peritumoral como lo detallan Holtzman et al., se debe a un sangrado pequeño o diapédesis eritrocitaria.¹⁵ De igual forma, Lee J. et al. asociaron este proceso inflamatorio de aracnoides engrosada (fuertemente adherida la piamadre del HC) a la hemorragia subaracnoidea tumoral antigua, por lo cual la aracnoiditis podría considerarse como factor diagnóstico de sospecha para tumor vascular.¹ Esta aracnoiditis puede ocasionar alteración del gradiente de presión del líquido cefalorraquídeo a nivel del canal central de la médula espinal, produciendo edema intersticial.¹³

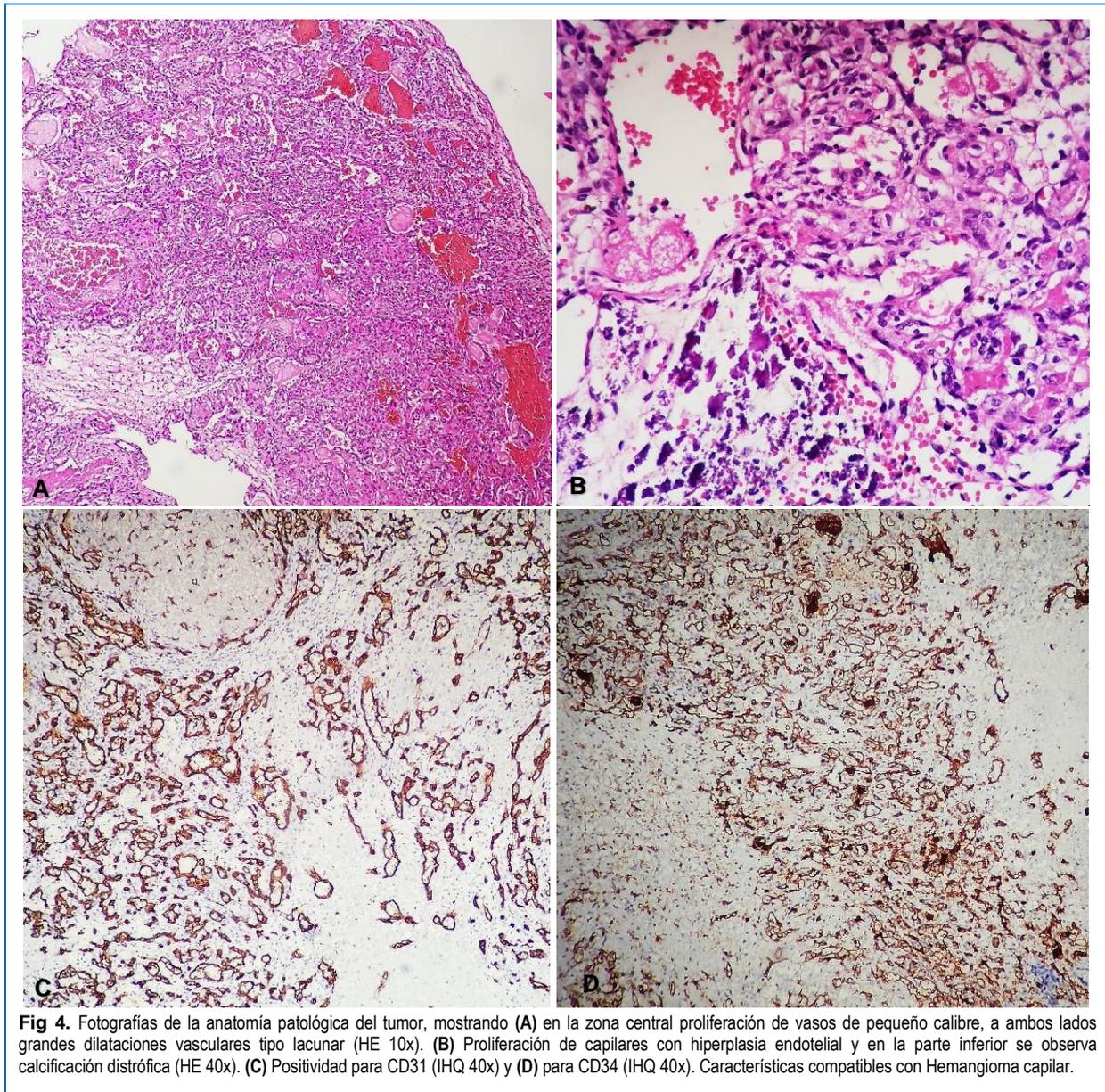
El cuadro clínico se inicia con dolor de espalda (60% de los casos) que progresa a dolor radicular, sobre todo cuando el tumor se ubica en la columna lumbar, y/o déficit neurológico.¹⁴ Como toda lesión ocupante, clínicamente se acompañará de mielopatía y/o radiculopatía que progresa gradualmente, durante un periodo de meses a años, que muy pocas veces produce déficit neurológico severo debido a su naturaleza discreta y no infiltrativa. También puede presentar hemorragia intra o peritumoral con síntomas agudos, aunque el sangrado es poco frecuente, siendo más común en el hemangioma cavernoso.¹⁵

La RM es el principal examen para el diagnóstico del HC, en ella se describe como una lesión regular bien definida, isointensa en secuencia T1, isointensa o hiperintensa en T2, captadora de contraste de manera ávida y homogénea; a diferencia del hemangioma cavernoso que presenta realce heterogéneo con zonas de alta y baja señal que constituirían sangrado subagudo crónico y depósitos de hemosiderina.¹⁶ Tekin et al. describieron la identificación de señales de vacío en secuencia T2 de RM como estructuras venosas serpentiginosas dilatadas alrededor de la lesión que podría hacer sospechar de HC,¹⁷ tal como se demostró en nuestro paciente.

El diagnóstico definitivo sigue siendo la histopatología, pero algunos autores proponen realizar una angiografía espinal donde se puede apreciar una lesión hipervascular con “blush” tumoral temprano y realce periférico, volviéndose más intenso y homogéneo a medida que se va llenando desde la periferia hacia el centro, con opacificación rápida del plexo venoso perimedular;¹⁴ Luego, se propone tratamiento endovascular antes de la cirugía, puesto que la embolización disminuye el sangrado abundante que se produce durante la resección quirúrgica.¹⁸ El riesgo de hemorragia intraoperatoria podría estar asociado con el tamaño tumoral, de ahí que cuando la lesión se extiende sobre dos cuerpos vertebrales se recomienda la embolización preoperatoria.¹⁹

La patología es similar al hemangioma capilar de la piel y de la mucosa. Al examen macroscópico es una lesión rojiza o parduzca, elástica y de aspecto lobular. No tiene parénquima entre los vasos y está bien diferenciado del tejido circundante, a diferencia de la malformación arteriovenosa intradural y la telangiectasia capilar.¹⁸

A la microscopía, se aprecia una lesión altamente vascularizada bien encapsulada, caracterizada por nódulos de vasos de tamaño capilar revestidos por endotelio aplanado y endurecido, por una sola capa de células ovales, en algunos casos lobulada por septos fibrosos; también puede tener un componente cavernoso parcial, considerándose una forma de transición^{9,20} a diferencia del hemangioma cavernoso el cual está compuesto de canales vasculares sinusoidales dilatados, grandes y juntos, irregulares, revestidos por una monocapa de endotelio benigno, sin tejido neural interpuesto.²¹ También se puede apreciar mitosis ocasionales. Las células neoplásicas son inmunorreactivas a GLUT-T1, CD31 y CD34, confirmando su naturaleza endotelial, siendo negativas para inhibina, antígeno de membrana epitelial (EMA), S100, WT1 y GFAP.



Dentro del diagnóstico diferencial más frecuente tenemos al schwannoma y el meningioma, también están el paraganglioma, hemangioblastoma, hemangiopericitoma, hemangioendelioma, cavernoma, angiomiolipoma, tumor fibroso solitario, ependimoma del Filum terminal, sarcoidosis, linfoma y metástasis.^{7, 22}

El objetivo de la cirugía es la resección total en bloque de la lesión, como único tratamiento curativo. La resección parcial puede llevar a la recurrencia y hemorragia tumoral residual con reaparición de los síntomas neurológicos.^{3, 24} Esto ocurre cuando se realiza una resección quirúrgica tipo “debulking” o descompresión intratumoral, que ocasiona sangrado intraoperatorio excesivo, agravando la aracnoiditis ya establecida; sin embargo, si la integridad de la medula espinal está en riesgo, esta técnica es aceptable, como el caso presentado.

Una resección parcial del tumor puede ocasionar recaídas, por lo que algunos autores recomiendan la radioterapia postquirúrgica (de resultados aceptables), y como terapia adyuvante se tiene a los esteroides e interferón alfa.²¹

Hay casos reportados de aracnoiditis focal que se podría tratar con disección y descompresión subaracnoidea más duroplastía; en el caso de una aracnoiditis extensa longitudinalmente, se emplea la microdisección aracnoidea y derivación ventrículo-subaracnoidea como método novedoso y efectivo, descrito por Mitsuyama et al.²⁵

El pronóstico depende del grado de deterioro neurológico y el tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta la cirugía. Sin embargo, la mayoría de los pacientes presentan una mejoría del déficit neurológico después de su resección quirúrgica.

CONCLUSIÓN

El hemangioma capilar (HC) es una entidad muy rara, pero que debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de tumores intradurales extramedulares. El diagnóstico precoz y la resección quirúrgica son curativas, previenen complicaciones y mejoran el pronóstico.

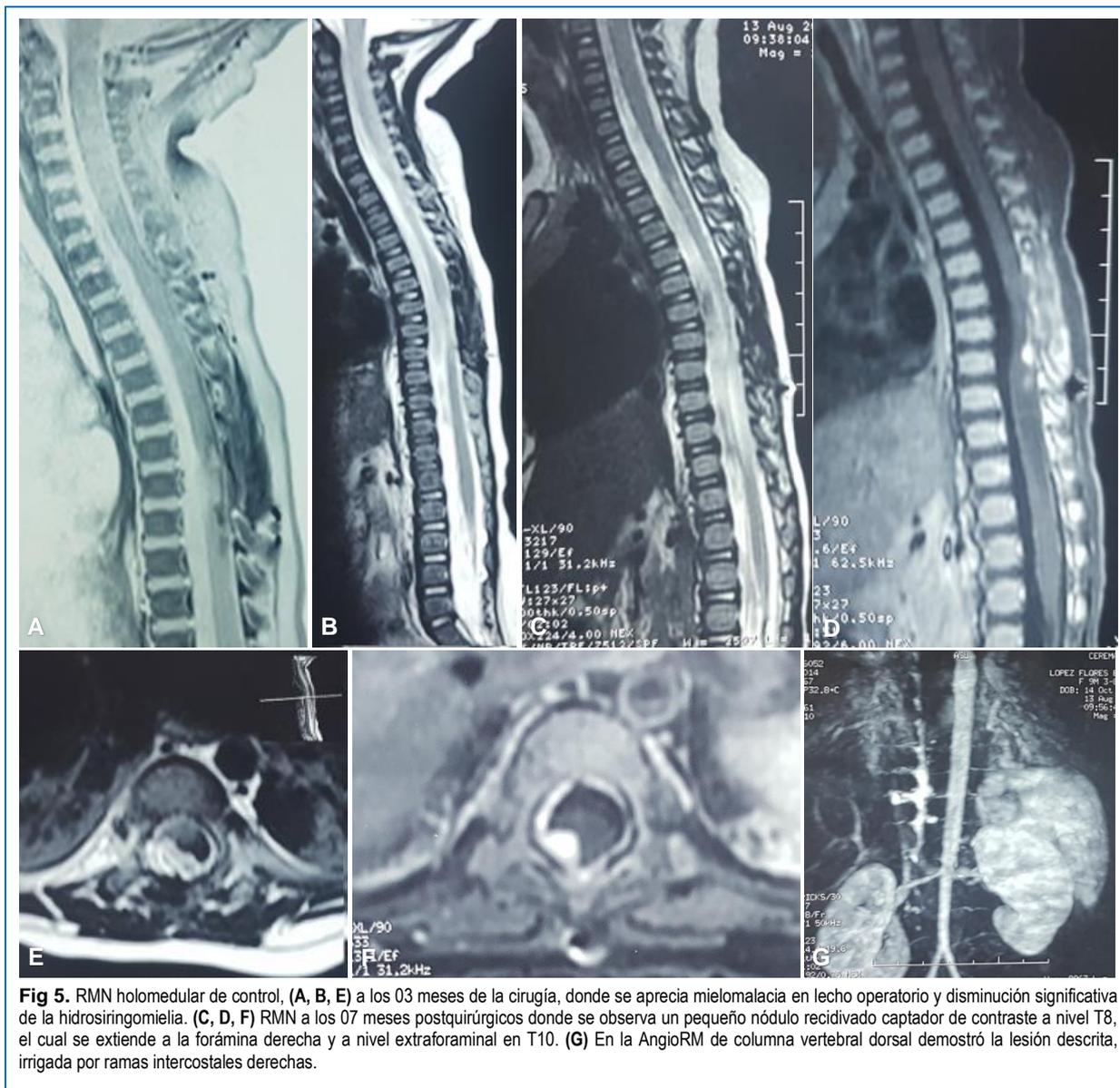


Fig 5. RMN holomédula de control, (A, B, E) a los 03 meses de la cirugía, donde se aprecia mielomalacia en lecho operatorio y disminución significativa de la hidrosiringomielia. (C, D, F) RMN a los 07 meses postquirúrgicos donde se observa un pequeño nódulo recidivado captador de contraste a nivel T8, el cual se extiende a la foramina derecha y a nivel extraforaminal en T10. (G) En la AngioRM de columna vertebral dorsal demostró la lesión descrita, irrigada por ramas intercostales derechas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lee JH, Jeon I, Kim SW. Intradural extramedullary capillary hemangioma in the upper thoracic spine with simultaneous extensive arachnoiditis. *Korean J Spine.* 2017; 14: 57-60.
2. Roncaroli F, Scheithauer BW, Krauss WE. Capillary hemangioma of the spinal cord. Report of four cases. *J Neurosurg.* 2000; 93 (1 Suppl): 148-151.
3. Kasukurthi R, Ray WZ, Blackburn SL, Lusia EA, Santiago P. Intramedullary capillary hemangioma of the thoracic spine: case report and review of the literature. *Rare Tumors.* 2009; 1: e10.
4. Abe M, Misago N, Tanaka S, Masuoka J, Tabuchi K. Capillary hemangioma of the central nervous system: a comparative study with lobular capillary hemangioma of the skin. *Acta Neuropathol.* 2005; 109: 151-158.
5. Bouali S, Maatar N, Bouhoula A, Abderrahmen K, Kallel J, Jemel H. Intradural extramedullary capillary hemangioma in the upper cervical spine: first report. *World Neurosurg.* 2016; 92(587):1-7.
6. Safavi M, Dabii S. Spinal Intradural extramedullary capillary hemangioma mimicking meningioma. *Iran J Pathol.* 2016; 11: 296-7.
7. Panero I, Eiriz C, Lagares A, Toldos O, Panero A, Paredes I. Intradural-extramedullary capillary hemangioma with acute bleeding: case report and literature review. *World Neurosurg.* 2017; 108(988): 7-14.
8. Zhu K, He D. Intradural extramedullary capillary hemangioma: a case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2016; 11: 2896-98.
9. Nowak DA, Widenka DC. Spinal intradural capillary haemangioma: a review. *Eur Spine J.* 2001; 10:464-472.
10. Miri SM, Habibi Z, Hashemi M, Meybodi AT, Tabatabai SA. Capillary hemangioma of cauda equina: a case report. *Cases J.* 2009; 2:80.
11. Jang D, Kim C, Lee SJ, Ryu YJ, Kim J. Pure spinal epidural cavernous hemangioma with intralesional hemorrhage: a rare cause of thoracic myelopathy. *Korean J Spine.* 2014; 11:85-88.

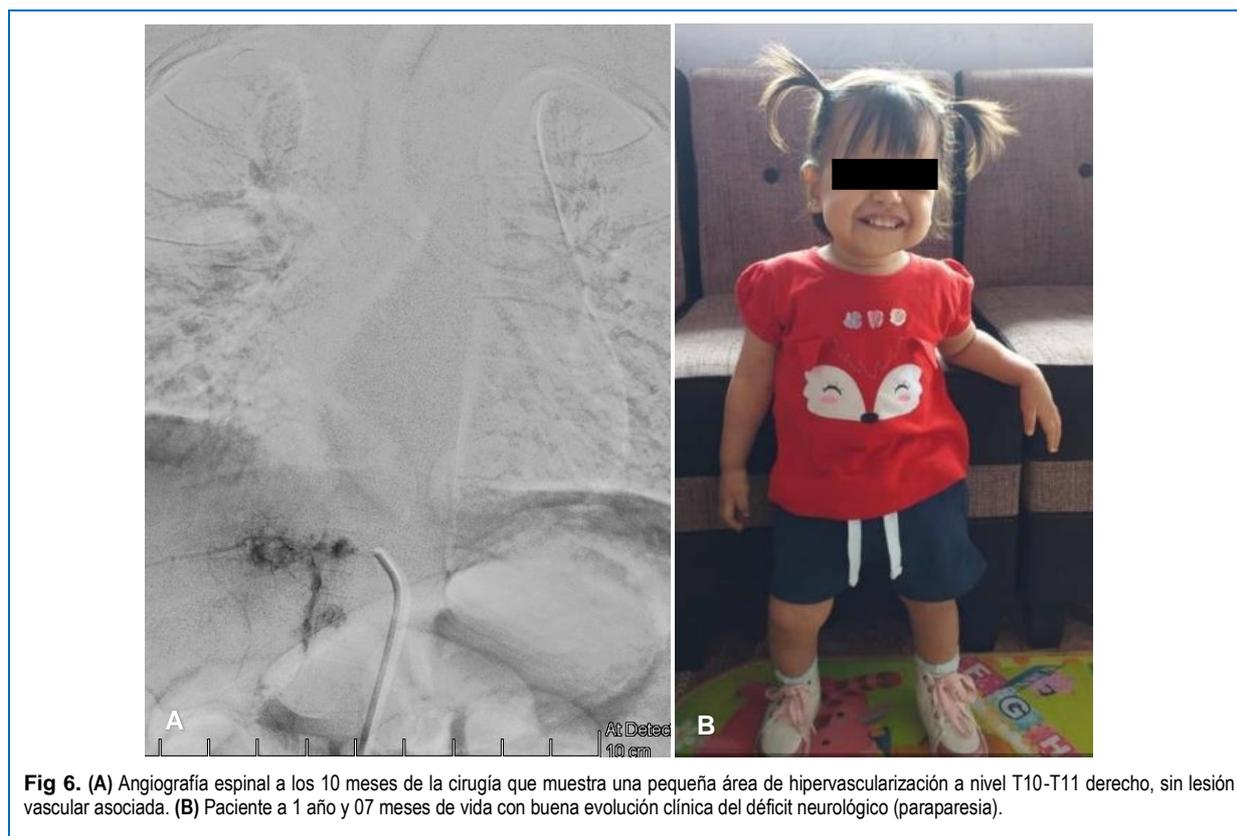


Fig 6. (A) Angiografía espinal a los 10 meses de la cirugía que muestra una pequeña área de hipervascularización a nivel T10-T11 derecho, sin lesión vascular asociada. (B) Paciente a 1 año y 07 meses de vida con buena evolución clínica del déficit neurológico (paraparesia).

12. Gläsker S, Van Velthoven V: Risk of hemorrhage in hemangioblastomas of the central nervous system. *Neurosurgery*. 2005; 57:71-76.
13. Chang HS, Nakagawa H. Theoretical analysis of the pathophysiology of syringomyelia associated with adhesive arachnoiditis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004; 75:754-757.
14. Abdullah D, Raghuram K, Philips CD, Jane JA, Miller B. Case report: thoracic intradural extramedullary capillary hemangioma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004; 25: 1294-6.
15. Liu JJ, Lee DJ, Jin LW, Kim KD. Intradural extramedullary capillary hemangioma of the cauda equina: case report and literature review. *Surg Neurol Int*. 2015; 6 (Suppl 3): S127-131.
16. Takata Y, Sakai T, Hifashino K, Goda Y, Tezuka F, Sairyō K. Intradural extramedullary capillary hemangioma in the upper thoracic spine: a review of the literature. *Case Rep Orthop*. 2014; 2014: 604131.
17. Tekin T, Bayraklı F, Simsek H, Colak A, Kutlay M, Demircan MN. Lumbar epidural capillary hemangioma presenting as lumbar disc herniation disease: case report. *Spine*. 2008; 33: E795-797.
18. McEvoy S, Farrell M, Brett F, Looby S. Haemangioma, an uncommon cause of an extradural or intradural extramedullary mass: case series with radiological pathological correlation. *Insights Imaging*. 2016; 7:87-98.
19. Shi CZ, Shen J, Zheng CT, Zhan RY. A Case of Giant Intradural Extramedullary Capillary Hemangioma. *Chin Med J*. 2017; 130:251-2.
20. Wu L, Deng X, Yang C, Xu Y. Intramedullary spinal capillary hemangiomas: clinical features and surgical outcomes. *J Neurosurg Spine*. 2013; 19: 477-84.
21. Nowak DA, Gumprecht H, Stölzle A, Lumenta CB. Intraneural growth of a capillary haemangioma of the cauda equina. *Acta Neurochir*. 2000; 142: 463-467.
22. Bo Y, Kee-Hyun Ch, Gheeyoung Ch, Moon H, Sun-Won P, In K, Yang H, Hyun J. Spinal Intradural Extramedullary Capillary Hemangioma: MR Imaging Findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001; 22:799-802.
23. Tsao MN, Schwartz ML, Bernstein M, Halliday WC, Lightstone AW, Hamilton MG. Capillary hemangioma of the cavernous sinus. Report of two cases. *J Neurosurg*. 2003; 98:169-174.
24. Holtzman RN, Brisson PM, Pearl RE, Gruber ML. Lobular capillary hemangioma of the cauda equina. Case report. *J Neurosurg*. 1999; 90 (2 Suppl): 239-241.
25. Mitsuyama T, Asamoto S, Kawamata T. Novel surgical management of spinal adhesive arachnoiditis by arachnoid microdissection and ventriculo-subarachnoid shunting. *J Clin Neurosci*. 2011; 18:1702-1704.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Urquizo. *Revisión crítica del artículo:* Basurco, Urquizo. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Urquizo. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Urquizo.

Correspondencia

José Luis Urquizo. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av Grau Nro 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: jose_luisur@hotmail.com

NÚMERO ANTERIOR

PJNS

**PERUVIAN JOURNAL OF
NEUROSURGERY**

Vol 2 | Num 3 | Jul-Sep 2020

CIRUGÍA DE COLUMNA VERTEBRAL



Columna cervical reumática, Hernia discal, Hidatidosis vertebral