



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DELEGACION SUR

UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CMN SIGLO XXI

TITULO

EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN EL MANEJO DE HEMANGIOBLASTOMAS
MEDULARES EN CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI.

TESIS QUE PRESENTA

DR. MARIO ALEXIS DEL REAL GALLEGOS

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE
NEUROCIRUGIA

ASESOR

DR. CARLOS ZAMORANO BORQUEZ

CIUDAD DE MEXICO

FEBRERO 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

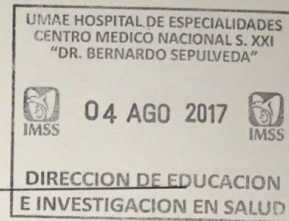
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TITULO

**EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN EL MANEJO DE
HEMANGIOBLASTOMAS MEDULARES EN CENTRO MEDICO
NACIONAL SIGLO XXI.**



DOCTORA

DIANA G. MENEZ DÍAZ

JEFE DE LA DIVISION DE EDUCACION EN SALUD
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES SIGLO XXI

DOCTOR

GERARDO GUINTO BALANZAR

PROFESOR TITULAR DEL CURSO ESPECIALIZACION DE
NEUROCIROGIA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN
SIGLO XXI

DOCTOR

CARLOS ZAMORANO BORQUEZ

NEUROCIROJANO

MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROCIROGIA DEL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

14/6/2017

Carta Dictamen



Dirección de Prestaciones Médicas
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud



Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud **3601** con número de registro **17 CI 09 015 034** ante COFEPRIS
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA **14/06/2017**

DR. CARLOS MIGUEL ZAMORANO BORQUEZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN EL MANEJO DE HEMANGIOBLASTOMAS MEDULARES EN CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI.

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de Investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2017-3601-141

ATENTAMENTE

DR. (A). CARLOS FREDY CUEVAS GARCÍA
Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3601

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

AGRADECIMIENTOS

Mi principal motor para estar en donde estoy, mi familia, *mis padres* que siempre me han apoyado en todos los sentidos posibles durante esta aventura, quienes siempre tuvieron unas palabras de aliento y consejo en todo momento. *Mis hermanos* que tuvieron paciencia ante cualquier adversidad de la cual era partícipe y, sobre todo, el valor de la hermandad.

A *mi pareja*, por ser soporte de mis momentos más débiles, y de mayor dificultad, siendo parte de mi apoyo en la recta final.

A *mis compañeros de generación*, hermanos no natos, quienes me enseñaron paciencia, perseverancia y fuerza. Quienes estuvieron presentes física y mentalmente en cada paso a lo largo de este recorrido.

A *mis maestros*, quienes, sin ellos, no sería académicamente quien soy ahora, con todas sus enseñanzas y adiestramientos, así como la confianza y paciencia que me proporcionaron.

INDICE

• RESUMEN.....	8
• MARCO TEORICO	
○ DEFINICION.....	9
○ EPIDEMIOLOGIA.....	9
○ FORMAS DE PRESENTACION.....	10
○ CLINICA.....	11
○ DIAGNOSTICO CLINICO.....	11
○ DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO.....	12
○ TRATAMIENTO.....	12
• PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
• JUSTIFICACION.....	14
• HIPOTESIS.....	14
• OBJETIVOS.....	14
• MATERIAL Y METODOS	
○ CRITERIOS DE INCLUSION.....	15
○ CRITERIOS DE EXCLUSION.....	15
○ CRITERIOS DE ELIMINACION.....	15
○ VARIABLES DEMOGRAFICAS Y NO DEMOGRAFICA.....	16
• DISEÑO Y PROCEDIMIENTO.....	19
• PROCEDIMIENTOS DEL PROTOCOLO.....	19
• ANALISIS DE LOS DATOS.....	22
• RESULTADOS.....	23
• DISCUSION.....	27
• CONCLUSIONES.....	30
• BIBLIOGRAFIA.....	31
• ANEXOS	
○ HOJA DE RECOLECCION DE DATOS.....	33

DATOS DEL ALUMNO	
APELLIDO PATERNO	DEL REAL
APELLIDO MATERNO	GALLEGOS
NOMBRE(S)	MARIO ALEXIS
TELEFONO	443-2332371
UNIVERSIDAD	UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD	FACULTAD DE MEDICINA
CARRERA	ESPECIALIDAD EN NEUROCIRUGIA
NUMERO DE CUENTA	513218578
DATOS DEL ASESOR	
APELLIDO PATERNO	ZAMORANO
APELLIDO MATERNO	BORQUEZ
NOMBRE (S)	CARLOS
DATOS DE LA TESIS	
TITULO	EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN EL MANEJO DE HEMANGIOBLASTOMAS MEDULARES EN CENTRO MEDICO NACIONAL SXXI
NUMERO DE PAGINAS	
AÑO	2018
NUMERO DE REGISTRO	R-2017-3601-141

RESUMEN

Introducción: Los hemangioblastomas son tumores derivados de las meninges grado I de la OMS. Estas lesiones pueden encontrarse sólidas, quísticas o solido quísticas, localizadas en fosa posterior, tallo y raramente en medula y supratentoriales. Una forma de presentación es la esporádica, que comúnmente son lesiones aisladas, y otra forma es la asociada a síndrome de Von Hippel Lindau, donde las neoplasias en sistema nervioso central son múltiples y se acompañan de otros tumores en diferentes partes del cuerpo. La localización medular es rara y más en la forma esporádica. Puede ser intramedular y extramedular en algunos casos. La forma clínica de presentación más frecuente es como síndrome medular de cordones posteriores.

Objetivo: Se determinó la frecuencia, manejo quirúrgico y evolución clínica y radiológica de pacientes con diagnóstico de hemangioblastoma medular, así como su relación con la enfermedad de Von Hippel-Lindau.

Material y Métodos: Se revisó de manera retrospectiva expedientes clínicos, electrónicos, sistema de imágenes IMPAX y laminillas de los pacientes con diagnóstico de hemangioblastomas medulares que han sido intervenidos quirúrgicamente en el servicio de neurocirugía del hospital de especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda Gutierrez" desde el año 2002 a 2013. Se recabará información sobre datos clínicos e imagenológicos a su ingreso, procedimiento quirúrgico empleado, resultado histopatológico, así como evolución clínica e imagenológica en el postoperatorio inmediato y ambulatorio, a través de las notas de ingreso, postoperatoria y evolución postquirúrgica, así como notas de consulta externa en seguimiento ambulatorio. En los estudios de imagen se revisará resonancia magnética de neuroeje para evaluar recidiva tumoral.

Resultados: Durante febrero 2001 a febrero 2016 se operaron aproximadamente 2,166 pacientes de procedimientos de columna, 541 (25%) por el diagnóstico de tumor de columna. Once (2.09%) pacientes tuvieron el hallazgo diagnóstico por histopatología de hemangioblastoma medular. Se obtuvo información de expedientes con notas, estudios de imagen en sistema IMPAX y registro descriptivo de imágenes preoperatorias en expediente clínico de Centro Médico Nacional SXXI. El 55% de las pacientes mujeres, 45% hombres, con edad media de 32.7 años \pm 10.64 años. El 55% de los pacientes ingresaron con un déficit motor no denso, un paciente debuto con síndrome medular completo a nivel C5. Clínicamente el 77.7% presentó un síndrome medular combinado posterolateral, un caso con síndrome medular completo. Presentaron localización cervical (77.7%), torácico (23.3%) y siete pacientes con múltiples lesiones en 2 o 3 niveles. La morfología más frecuente fue solidoquística en 55%, 45% quísticas, sin encontrar lesiones quísticas. El 77.7% de los pacientes presentaban lesión en fosa posterior o supratentorial concomitantemente. Un paciente debuto con síndrome medular completo con apoplejía tumoral. El 77.7% de los pacientes presentaban siringomielia o hidromielia con 57% sintomáticos. La tercera parte de los pacientes se asociaba a Enfermedad de Von Hippel Lindau.

Conclusiones: Los hemangioblastomas medulares son lesiones del SNC poco frecuentes. Su manejo en manos expertas, tiene una morbilidad baja, con mejoría clínica importante. La experiencia en Centro médico Nacional Siglo XXI en el manejo de tumores medulares es alta como hospital de concentración. Se ha captado gran cantidad de casos con esta patología, que a pesar de ser de baja frecuencia, impone un reto para la resección completa de estos tumores con la menor morbilidad

Palabras Clave: Hemangioblastoma espinal, Haemangioblastoma espinal, tumor de cordones espinales. Tumor intramedular espinal, Von Hippel-Lindau.

MARCO TEORICO

Definición

Los hemangioblastomas son neoplasias benignas del sistema nervioso central de lento crecimiento, altamente vascularizada, con áreas quísticas y sólidas. Se pueden localizar en cerebelo, tallo y medula, menos frecuente supratentoriales. Son neoplasias parenquimatosas únicos o múltiples ⁽¹⁾.

Epidemiología

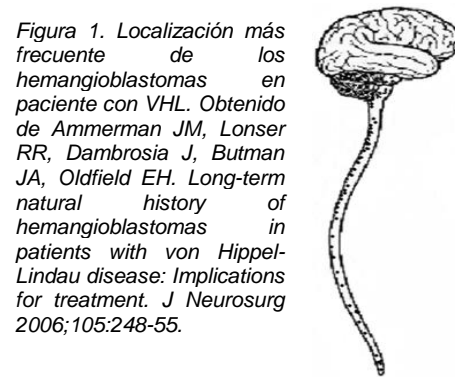
Los hemangioblastomas no tienen predominio de género ⁽¹⁾. Es más común en niños y adultos mayores, aunque tiene un pico de incidencia de 35-45 años ^(1, 8).

Los hemangioblastomas son 1-2% de los tumores intracraneanos y 7% de los tumores de fosa posterior ⁽¹⁾. Son clasificados, de acuerdo a la OMS, como

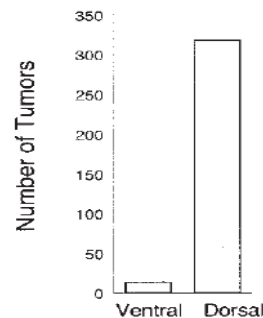
“otras neoplasias derivadas de las meninges” y dentro de las neoplasias Grado I ⁽²⁾.

De acuerdo a la localización, es más común en fosa posterior 93.8%, intramedular 3.2%, supratentoriales 2.9 % ^(1, 2).

Los hemangioblastomas medulares corresponden al 2% de los tumores medulares y conforman el 11% de las neoplasias intramedulares, después del ependimoma y glioma de bajo grado ⁽⁴⁾. El 80% de los hemangioblastomas medulares están relacionados a síndrome de Von Hippel Lindau ⁽²⁶⁾.



Distribution of 331 Spinal Cord Hemangioblastomas



La localización medular tiene predominio por los niveles cervical y torácico ⁽²⁶⁾, y topográficamente en la medula se localizan con más frecuencia en cordones posteriores Figura 1 y 2 ^(5, 27).

Figura 2. Predominio de cordones afectados por hemangioblastoma medular. Obtenido de Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM, Oldfield EH: The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. J Neurosurg 98:82-94, 2003.

Los hemangioblastomas medulares tienen un crecimiento intra y extraaxial simultáneamente en un 11%-27% ^(6, 7, 29). Cuando el predominio de crecimiento es extramedular, se localizan en cauda equina, filum terminal y raíces espinales, y clínicamente producen radiculopatía ⁽⁵⁾.

Formas De Presentación

Existen dos formas de presentación, 1) forma esporádica, 2) asociada a síndrome Von Hippel Lindau ⁽⁵⁾. La forma esporádica es la más frecuente, representa 2/3 parte de los casos y 20-45% de los reportes de esta enfermedad se asocia a síndrome de VHL ^(1, 25).

La forma esporádica es más común encontrarla como lesión única en 70-80% de los casos y la localización medular es rara ⁽⁹⁾, representan el 3-13% de los hemangioblastomas que involucran el sistema nervioso central ⁽¹⁰⁾.

El síndrome de Von Hippel Lindau es una enfermedad autosómico dominante, multiorgánica, causado por la mutación del gen supresor de VHL, el cual se localiza en el cromosoma 3p25 ^(11, 28). Las lesiones asociadas a este síndrome son los hemangioblastomas en sistema nervioso central (42-77%), angiomas retinianos (25-60%), carcinoma de células renales (25-60%), feocromocitoma (10-20%), quistes pancreáticos (35-70%), cistadenoma epidídimo (25-60%), tumores del saco endolinfático (10%) y policitemia ⁽¹⁾. Los hemangioblastomas relacionados a Von Hippel Lindau son más frecuentes en localización medular, representa el 50% de los casos, en cerebelo 40% y tallo cerebral 10% ⁽⁹⁾. El Análisis genético molecular ante la sospecha de este síndrome tiene una sensibilidad y especificidad elevada (99%) ⁽¹²⁾. Cuando se presenta en pacientes jóvenes o se localiza 2 o más lesiones, se debe buscar intencionadamente síndrome de Von Hippel Lindau ^(2, 9).

Clinica

Los síntomas dependen de la localización, edema perilesional, presencia o no de hemorragia y asociación a siringomielia. Lo más frecuentes es dolor local, déficit motor, déficit sensitivo, dolor radicular y alteraciones en control de esfínteres ⁽¹³⁾.

La hemorragia espontanea es rara, pero es más frecuente en lesiones de 2-3cm. Los síntomas más comunes son hipoestesia (83%), parestesias (65%), ataxia de la marcha (65%), hiperreflexia (52%), dolor (17%), incontinencia urinaria (14%) ⁽²⁷⁾.

Diagnostico

Los estudios de imagen sugieren el diagnostico, encontrándose en IRM en ponderación T1 isointenso o ligeramente hiperintenso, a la administración de medio paramagnético presenta reforzamiento en el límite dorsal medular, en ponderación T2 se puede identificar edema medular y siringomielia asociada ⁽¹⁴⁾. Dentro de las neoplasias intramedulares, la asociación de siringomielia es mayor en el hemangioblastoma 52%, seguido por el ependimoma 42.2% y glioma de bajo grado en 29% ⁽¹⁵⁾. Se puede encontrar periféricamente con depósitos de hemosiderina sin ser necesariamente datos de sangrado antiguo ⁽¹⁶⁾. La angiografía espinal selectiva se recomienda para el diagnóstico y como parte de la planeación quirúrgica, ya que denota los límites de la disección y los vasos aferentes, necesarios para disminuir la morbilidad ⁽¹⁷⁾.

Patología

Macroscópicamente lesión sólido quística con nódulo mural rojizo/violeta.

Microscópicamente se encuentra una lesión con proliferación capilar de tamaño variable, empaquetada, con vasos de paredes delgadas, células neoplásicas estromales con citoplasma eosinófilo claro con finas vacuolas PAS positivas, núcleo hiper cromático, gliosis en las paredes de las áreas quísticas y fibras de Rosenthal. No se encuentra necrosis o figuras necróticas ⁽¹⁸⁾.

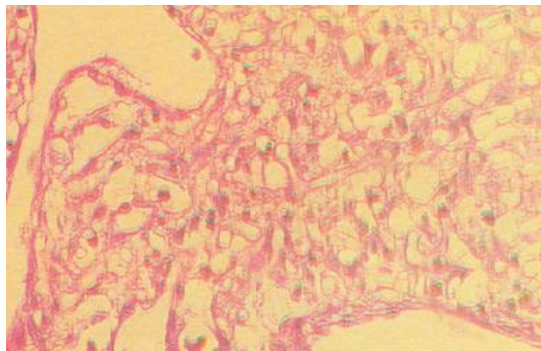


Figura 3. Microfotografía de hemangioblastoma capilar medular. Se observan abundantes vasos capilares, células mediano tamaño, citoplasma discretamente eosinófilo, claro, multivacuolado, con núcleo paracentral. Obtenido de Felix I, Atlas de Neuropatología. 2000, Ed. Auroch.

Histopatológicamente son idénticos tanto en la forma esporádica como en la asociación a síndrome de VHL ^(5, 18).

Tratamiento

Esta enfermedad es curable, sin embargo, de difícil manejo. El tratamiento depende del tamaño de la lesión, localización, evidencia de crecimiento de la porción sólida o quística, presencia de hemorragia y el déficit neurológico. Las lesiones pequeñas asintomáticas, solo deben vigilarse ^(19, 26), sin embargo, la tendencia es el tratamiento quirúrgico aun de las lesiones asintomáticas, pero de tamaño mediano o grande (>3cm) ⁽²⁶⁾. La progresión radiológica por sí sola, no es un criterio para tratamiento quirúrgico, sin embargo, cuando la localización es medular, tumores de >22mm³ predicen la necesidad de cirugía a 5 años con una sensibilidad de 79% y especificidad de 94% ⁽²⁶⁾. Las lesiones >3cm y múltiples tienen peor pronóstico ⁽²⁵⁾. La embolización preoperatoria de las arterias aferentes en lesiones grandes con polímero, etanol o alcohol polivinílico es recomendada para disminuir la morbimortalidad ^(9, 19, 20). Cuando la lesión es sólido-quística, se recomienda resección del nódulo mural y drenaje del quiste, incluso, si se asocia siringomielia, drenar la misma ^(21, 22). La resección en bloque es la ideal, a diferencia de otras lesiones (gliomas bajo grado y ependimoma) ⁽²¹⁾.

Posterior a la cirugía, la radiocirugía es una opción de tratamiento para lesiones residuales o pequeñas, ha demostrado 84%-92 de respuesta favorable (no progresión o disminución de la neoplasia) con 88% de mejoría de los síntomas ^(23, 24). Con sobrevida libre de progresión del 90% a 5 años ⁽²⁴⁾. El volumen de las lesiones fue en promedio de 1-1.8 cc ^(23, 24). La tasa de reducción cuando responde a radioterapia es de 33% del volumen del mismo ⁽²⁶⁾. Los tumores mayores de 3cm y con porción quística peritumoral tienen una respuesta pobre a la radioterapia ^(23, 24).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los hemangioblastomas son tumores raros del sistema nervioso central que pueden asociarse a una enfermedad heredable. Su localización medular es poco frecuente y en la literatura existe escasa información sobre dicha localización, así como de evolución clínica e imagenológica posterior al tratamiento.

JUSTIFICACION

En México no existen revisión de serie de casos debido a la baja frecuencia de la enfermedad, por lo que centro médico nacional SXXI, como hospital de referencia y alta casuística, permita realizar un análisis significativo.

OBJETIVOS

GENERAL

Describir el diagnóstico, manejo y desenlace de los pacientes con diagnóstico de hemangioblastoma medular tratados en Hospital de Especialidades “Bernardo Sepúlveda Gutierrez” de Centro Médico Nacional Siglo XXI entre el año 2001 y 2016.

ESPECIFICOS

Describir en pacientes de edad adulta con diagnóstico histopatológico de hemangioblastoma medular manejados en el Hospital de Especialidades “Bernardo Sepúlveda Gutierrez” de Centro Médico Nacional Siglo XXI entre el año 2002 y 2017:

- Características clínicas al ingreso y postoperatoria (Fuerza Muscular por Escala de Daniels, Escala de McCormick)
- Descripción imagenológica de hemangioblastoma (localización, características).
- Asociación a siringomielia.
- Asociación a Enfermedad de Von Hippel-Lindau
- Describir grado de resección del tumor
- Describir recidiva tumoral y tiempo de aparición de la misma.

MATERIAL Y METODOS

Previa autorización del comité local de investigación y de acuerdo con el instructivo del Instituto Mexicano del Seguro Social, las normas nacionales de la Ley General de Salud en materia de investigación y normas internacionales de Helsinki y Núremberg, se diseñó un estudio tipo serie de casos, descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo.

Se llevó a cabo en el periodo comprendido del 01 de marzo de 2001 al 28 de febrero de 2016, utilizando los expedientes del servicio de neurocirugía y de imagenología y archivo clínico de hospital de especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutierrez” del Centro Médico

La población estudiada se compuso de 109 pacientes adultos mayores de 18 años atendidos en Centro Médico Nacional Siglo XXI, con el diagnóstico histopatológico de hemanglioblastoma cerebeloso, supratentorial o medular, de los cuales, se incluyeron solamente 11 pacientes adultos quienes tenían presentaban lesión medulares.

Los Criterios de Inclusión fueron pacientes masculinos y femeninos mayores de 18 años derechohabientes del Instituto Mexicano del Seguro Social, con expediente completo de acuerdo a la Norma Oficial Mexicana NOM 168, con lesiones ocupativas intramedulares y extramedulares compatibles imagenológicamente con Hemangioblastomas y quienes contaran con diagnóstico histopatológico de Hemangioblastoma de neuroeje, se incluyeron paciente con Von Hippel-Lindau y lesión (es) medular (es).

Se excluyeron pacientes externos a instituto Mexicano del Seguro Social, menores de 18 años, con expediente incompleto de acuerdo a la Norma Oficial Mexicana NOM 168, con diagnóstico histopatológico diferente a Hemangioblastoma, con diagnóstico de Von Hippel-Lindau sin lesiones medulares.

Se eliminaron los casos sin expediente clínico, sin estudios de imagen pre y postoperatorio

Las variables estudiadas fueron edad, sexo, escala de Daniels de fuerza muscular, escala de McCormick de estado funcional motor, localización topográfica de la(s) lesión (es), lesión (es) intramedular o extramedular, presencia o ausencia de Siringomielia y/hidromielia, en

los casos intervenidos quirúrgicamente, grado de resección del tumor, presencia de recidiva tumoral y tiempo de aparición de la misma, Asociación a Enfermedad de Von Hippel-Lindau

Variables:

Escala de Daniels para fuerza Muscular

Concepto: Es una escala que evalúa clínicamente la fuerza de grupos musculares agonistas y antagonistas en extremidades superiores e inferiores. Se describen 6 grados en números arábigos que van del 0 al 5, siendo 0 la ausencia de contracción, 1 a la inspección o palpación existe contracción de grupos musculares sin producir movimiento de la extremidad en ningún plano, 2, movimiento de la extremidad en plano horizontal sin poder vencer la gravedad, 3 movimiento de la extremidad que permite mover en plano horizontal y vertical, 4 movimiento de la extremidad que vence gravedad pero no vence fuerza de resistencia al movimiento, 5 movimiento normal que vence resistencia máxima. El resultado se obtendrá de la nota de ingreso a neurocirugía y de la nota de egreso, así como de las notas de seguimiento ambulatorio.

Escala de McCormick

Concepto: Escala que clasifica el estado funcional de una persona de acuerdo a la afección sensitiva y/o motora y su relación con la dependencia del sujeto. Se describen 5 grupos en número romanos que van del grado I neurológicamente intacto, grado II déficit motor o sensitivo leve con independencia funcional del sujeto, grado III Déficit motor o sensitivo moderado con limitación funcional e independencia funcional del sujeto sin ayuda externa, grado IV déficit motor o sensitivo severo con limitación funcional y dependencia del sujeto y grado V paraplejia o cuadriplejia aun con reflejos de liberación piramidal. Se obtendrá información de la exploración descrita en la nota de ingreso, egreso y en notas de seguimiento ambulatorio.

Localización topográfica del tumor

Concepto: Se refiere al nivel anatómico medular en el cual se encuentra el tumor, este puede ser dividido en 3 regiones: Cervical, torácico, lumbar. Se obtendrá esta información a través del sistema de imágenes IMPAX del Hospital de Especialidades CMN SXXI.

Localización intramedular o extramedular

Concepto: Se refiere a la localización parenquimatosa medular por debajo de la piamadre o por arriba de ella. Se obtendrá esta información a través del sistema de imágenes IMPAX del Hospital de Especialidades CMN SXXI y en casos antiguos, de imágenes impresas o descripciones en notas preoperatorias.

Presencia de Siringomielia y/o hidromielia

Concepto: Siringomielia es el desarrollo de una cavidad llena de líquido cefalorraquídeo dentro del parénquima medular en los cordones medulares. Hidromielia es la presencia de dilatación focal del conducto ependimario en cualquier nivel anatómico medular. Se obtendrá esta información a través del sistema de imágenes IMPAX del Hospital de Especialidades CMN SXXI.

Grado de Resección:

Concepto: Se refiere a la extensión de la resección del tumor, tomándose como resección completa a la excéresis de toda la lesión macroscópicamente, resección casi-total cuando se evita reseca una parte del tumor por su relación a estructuras vitales como tallo cerebral o raíces nerviosas, resección subtotal o descompresión parcial cuando el tumor es de una naturaleza inoperable. Se obtendrá esta información a través de la nota postoperatoria y hoja quirúrgica en el expediente clínico.

Enfermedad de Von Hippel-Lindau

Concepto: El síndrome de Von Hippel-Lindau es una enfermedad autosómico dominante, multiorgánica, causado por la mutación del gen supresor de VHL, el cual

se localiza en el cromosoma 3p25. Las lesiones asociadas a este síndrome son hemangioblastoma en sistema nervioso central (42-77%), angiomas retinianos (25-60%), carcinoma de células renales (25-60%), feocromocitoma (10-20%), quistes pancreáticos (35-70%), cistadenoma epidídimo (25-60%), tumores del saco endolinfático (10%) y policitemia. Los criterios diagnósticos los clasifica en dos grupos: uno si el sujeto tiene antecedentes familiares de Von Hippel-Lindau aunado a una de los tumores antes descritas, y dos si presenta una hemangioblastoma en SNC aunado a un tumor visceral antes descrita. La información se obtendrá del expediente clínico en el apartado de historia clínica del paciente, así como notas de ingreso y evolución.

DISEÑO Y PROCEDIMIENTO

Se diseñó y realizó un estudio tipo serie de casos, descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo.

Atención habitual de los sujetos

Los sujetos con lesión ocupativas de neuroeje son referidos al Hospital de Especialidades de centro medico nacional desde su Hospital General de Zona, ya sea a consulta externa o admisión continua, realizando estudios de imagen de tomografía de cráneo y resonancia magnética de cráneo, así como evaluación clínica para toma de decisiones en cuanto a tratamiento.

Otro de los diagnósticos en referencia puede ser enfermedad de Von Hippel Lindau, siringomielia, incluso, hidrocefalia secundaria. Esta última, se maneja como una urgencia ya que compromete la vida del paciente.

Inicialmente es común encontrar lesiones en fosa posterior o supratentoriales por su frecuencia. Ante sospecha de hemangioblastoma se realiza estudio de neuroeje, así como valoración oftalmológica, y estudios de imagen de ultrasonido abdominal, en búsqueda de otros tumores que presuman el diagnóstico de Enfermedad de Von Hippel Lindau. Sin embargo, independientemente de la presencia o ausencia de otras lesiones fuera del neuroeje, la sintomatología por la que son referidos justifica un manejo quirúrgico, motivo por el cual son operados y se realiza el diagnóstico de hemangioblastoma histopatológicamente. En el caso de las lesiones de fosa posterior y supratentoriales con diagnóstico histopatológico de hemangioblastoma, obligan a la búsqueda de lesión medulares, realizando estudios de extensión al resto del neuroeje. Ante la presencia de lesión o lesiones, se evalúa la necesidad de intervención de acuerdo a concordancia clínica.

En caso de ser intervenidos de las lesiones medulares, son evaluados clínicamente en servicio de neurocirugía y se realizan estudios de imagen postquirúrgicos a las 8 semanas del procedimiento y posteriormente anual, para evaluar grado de resección y recidiva respectivamente. Se realiza evaluación clínica y funcional ambulatoria en consulta externa a las 8 semanas del procedimiento.

Debido al seguimiento y riesgo de recidiva de la patología, se cuenta con expedientes clínicos para su evaluación desde el año 2001, así como registros en equipos de cómputo del servicio de neurocirugía

PROCEDIMIENTOS DEL PROTOCOLO.

El presente protocolo se realizó en las siguientes fases:

a) Identificación de los sujetos con hemangioblastoma cerebeloso, supratentorial o medular

Los sujetos con hemangioblastomas tratados mediante resección quirúrgica en cualquier variedad se identificaron a través de los registros de procedimientos quirúrgicos del Servicio de Neurocirugía, y los expedientes serán localizados en el Servicio de DIMAC (Departamento de Información Médica y Archivo Clínico).

b) Identificación de sujetos con hemangioblastomas medulares, con o sin hemangioblastomas en fosa posterior o supratentoriales.

Los sujetos con hemangioblastomas identificados con hemangioblastoma medular se identificaron a través de los registros de procedimientos quirúrgicos del Servicio de Neurocirugía, y los expedientes serán localizados en el Servicio de DIMAC (Departamento de Información Médica y Archivo Clínico), así como base de datos del servicio de neuropatología de mismo hospital.

c) Identificación de sujetos con hemangioblastomas supraespinales con lesiones medulares.

Los sujetos con diagnóstico de hemangioblastoma cerebeloso o supratentorial y sin antecedente de intervención quirúrgica en ningún segmento medular se identificaron para valorar historia natural de la enfermedad.

d) Identificación de sujetos con hemangioblastomas medulares operados con diagnóstico confirmado por histopatología de hemangioblastoma.

Los sujetos con hemangioblastomas medulares operados y con confirmación histopatológica se identificaron a través de los registros del servicio de neuropatología del hospital de especialidades de Centro Médico Nacional Siglo XXI.

e) Revisión de los expedientes clínicos

Se localizaron la nota de admisión e ingreso al Servicio de Neurocirugía, y se recabaron

los datos de identificación, condiciones clínicas al ingreso y, en pacientes mas antiguos, descripción de las lesiones en notas.

Posteriormente en la nota de procedimiento quirúrgico se recabó hallazgos transoperatorios, y finalmente se localizó notas de consulta externa del paciente, para recabar información sobre las condiciones clínicas ambulatorias y la resonancia magnética en el control posquirúrgico, así como momento de aparición de recidiva.

f) Revisión en el sistema imagenológico IMPAX

En el sistema imagenológico IMPAX se revisó la resonancia magnética con gadolinio y/o tomografía preoperatoria, y se observaron las características por imagen del hemangioblastoma. Se revisó también la resonancia magnética posquirúrgica tardía (que se realiza a las 8 semanas posteriores al egreso) y de seguimiento ambulatorio en años siguientes, para valorar el grado de resección y recidiva respectivamente

g) Recolección de información y construcción de la base de datos.

La información se recabo en la hoja de recolección de datos (anexo 1), la cual fue almacenada en una base de datos, para su posterior análisis.

ANALISIS DE LOS DATOS

El análisis de los datos se llevó a cabo en SPSS Statistics 18, a través del cual se obtuvieron las estadísticas descriptivas.

Se utilizó estadística descriptiva para analizar las características clínicas de los pacientes a su ingreso hospitalario y 8 semanas posteriores a su egreso (escala Coma Glasgow, presencia o ausencia de siringomielia, escala de fuerza muscular de Daniels, escala funcional de McCormick, así como relación con la presencia de enfermedad de Von Hippel Lindau).

Se utilizó estadística descriptiva para analizar el número de lesiones, su localización, topografía medular, características morfológicas y presencia o ausencia de siringomielia.

Se reportaron los porcentajes de resección de tumor en estudio postquirúrgico tardío (8 semanas posteriores al egreso) mediante resonancia magnética, así como la presencia de lesiones recidivantes en estudios de imagen en estudios de resonancia magnética de seguimiento anual y el tiempo de aparición de las mismas. En los pacientes con lesiones múltiples, se tomó como referencia la lesión sintomática y que fue operada, no se tomó como lesión residual los hemangioblastomas localizados en niveles diferentes al intervenido.

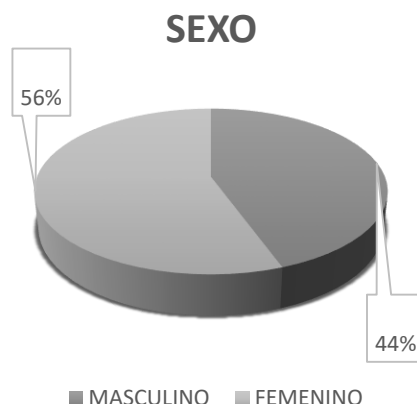
RESULTADOS

Durante febrero 2001 a febrero 2016 se operaron aproximadamente 2,166 pacientes de procedimientos de columna en cualquiera de sus segmentos en el hospital de especialidades de centro médico nacional siglo XXI. De este universo de pacientes, 541 (25%) fueron intervenidos por el diagnóstico de tumor en columna en cualquiera de sus tipos. Once (2.09%) pacientes tuvieron el hallazgo diagnóstico por histopatología de hemangioblastoma medular. Se excluyeron 2 pacientes los cuales no contaban con expediente clínico en el hospital ni estudios de imagen.

La muestra final se compuso de 9 pacientes, los cuales contaban con expedientes con notas necesarias para su evaluación, así como estudios de imagen en sistema IMPAX y registro descriptivo de imágenes preoperatorias en expediente clínico, los cuales tuvieron su atención en hospital de especialidades de centro médico nacional siglo XXI.

El 55% de los pacientes fueron mujeres, 45% del sexo masculino, con edad de presentación de 21 años hasta 45 años, con media de 32.7 años \pm 10.64 años.

Se encontró un paciente con un hemangioblastoma aislado, sin lesiones supraespinales.



En la tabla 1 se resume los datos clínicos a su ingreso y 8 semanas posteriores al procedimiento quirúrgico. El 55% de los pacientes ingresaron con un déficit motor no denso, un paciente debuto con síndrome medular completo a nivel C5. Funcionalmente la mitad de los pacientes se encontraban con un grado funcional de independencia en sus actividades diarias. Clínicamente mostraban en 77.7% un síndrome medular combinado posterolateral con control de esfínteres urinario y anal, excepto por el caso del síndrome medular completo.

A su ingreso, contaban con estudio de IRM y/o TAC contrastados de neuroeje, resumidos en la tabla 2. Se muestra localización con franco predominio cervical (77.7%), seguido por nivel torácico (23.3%) y 7 pacientes presentaron múltiples lesiones en los 2 o más niveles. Topográficamente las lesiones se encontraron intramedulares, en un paciente con hemangioblastomas múltiples se encontró una lesión extramedular, la característica morfológica predominante fue solidoquística en 55% de los hemangioblastomas, 45%

quísticas, sin encontrar lesiones quísticas. El 77.7% de los pacientes presentaban lesión en fosa posterior o supratentorial concomitantemente. Se encontró 1 caso con lesiones múltiples que abarcaban los 3 medulares, 22.5% con lesión aislada, 55% con dos a tres lesiones en niveles medulares altos (cervicales y torácico alto). Se encontró un paciente con imagen sugestiva de apoplejía tumoral, el cual debuto con síndrome medular completo. En 77.7% de los pacientes presentaban imagen sugestiva de siringomielia o hidromielia, de los cuales solo el 57% se comportaron clínicamente con síndrome centromedular y el 43% asintomáticos. La tercera parte de los pacientes se asociaba a Enfermedad de Von Hippel Lindau, la cual se diagnosticó clínicamente durante su estancia hospitalaria.

Posterior al evento quirúrgico se evaluó la respuesta clínica que se describe en la (tabla 1). Hubo mejoría motora en los casos que presentaban un déficit motor más denso (menor o igual a 3/5 Escala de Daniels). En la escala funcional, el paciente con síndrome medular completo, mostró recuperación parcial de la fuerza, sensibilidad y recuperó la función de los esfínteres.

En cuanto a grado de resección en el transoperatorio, se reporta en la *tabla 3*, con resección macroscópicamente completa en todos los casos, sin embargo, en estudio de imagen de control se encuentra resección completa en el 77.7% de los casos y resección casi-total en 23.3% de los pacientes. No se reportó ningún caso de resección parcial o descompresión. Se realizó embolización preoperatoria en 1 caso sin complicaciones.

En la tabla 4, se reporta el seguimiento por imagen en el postquirúrgico tardío, donde se mostró que la siringomielia estaba presente imagenológicamente en 5 de los 7 casos con mejoría clínica en 50% de los pacientes sintomáticos. Además, se demostró recidiva imagenológicamente en 71% de los pacientes, los cuales fueron reintervenidos quirúrgicamente con reporte de resección completa de la lesión. En estos pacientes se reportó 28% con aumento del déficit preoperatorio. Un paciente presentó recidiva al año, a los 3 y 10 años de tratamiento y seguimiento, se reintervino en cada recidiva con deterioro funcional en cada operación. Los pacientes con lesiones múltiples no se tomaron como lesiones recidivantes o residuales. Los dos pacientes con más de 3 hemangioblastomas medulares requirieron al menos dos cirugías en diferentes niveles en la evolución natural de la enfermedad.

TABLA 1. Estado Clínico Al Ingreso Y Postoperatorio Tardío		
CARACTERISTICA	INGRESO n=9 (%)	8 SEMANAS n=9 (%)
Escala Daniels		
5/5	0 (0%)	0 (0%)
4/5	5 (55%)	6 (66.6%)
3/5	1 (11%)	3 (33.3%)
2/5	1 (11%)	0 (0%)
1/5	1 (11%)	0 (0%)
0/5	1 (11%)	0 (0%)
Escala de McCormick		
1	0 (0%)	0 (0%)
2	1 (11%)	2 (23.3%)
3	4 (45%)	4 (45%)
4	3 (33.3%)	3 (33.3%)
5	1 (11%)	0 (0%)
Síndrome medular		
-Completo	1 (11%)	0 (0%)
-Cordones posteriores	0 (0%)	0 (55%)
-Cordones anteriores	1 (11%)	1 (11%)
-Posterolateral	7 (77.7%)	8 (89%)

TABLA 2. Hallazgos Imagenológicos de ingreso	
LOCALIZACION	
-Cervical	7 (77.7%)
-Torácico	2 (23.3%)
-Lumbar	0 (0%)
TOPOGRAFIA	
-Intramedular	9 (100%)
-Extramedular	0 (0%)
MORFOLOGIA	
-Solido	4 (45%)
-Quístico	0 (0%)
-Solido quístico	5 (55%)
SIRINGOMIELIA	
-Presencia	7 (77.7%)
-Síndrome centromedular	4 (45%)
LESIONES SUPRAMEDULARES	
NUMERO DE LESIONES	
- 1	2 (22.5%)
- 2-3	5 (55%)
- Mas 3	2 (22.5%)
HEMORRAGIA	1 (11%)
Lesiones Extra SNC	
Diagnóstico de Von Hippel Lindau	3 (33%)

TABLA 3. Grado De Resección tumoral	
Total	7 (77.7%)
Casi total	2 (23.3%)
Subtotal	0 (0%)
Embolización preoperatoria	1 (11%)

TABLA 4. Resultados Postoperatorios Tardíos y Seguimiento ambulatorio.	
Recidiva	7 (77.7%)
1 año	5 (71%)
3 años	1 (14%)
10 años	1 (14%)
Residual	2 (23.3%)
Reintervención	7 (100%)
-Mejoría	4 (68%)
-Sin mejoría	1 (14%)
-Empeoramiento	2 (28%)
Siringomielia	
Persistencia imagenológica	5 (71%)
Persistencia clínica	2 (50%)
Radioterapia	
• Convencional	9 (100%)
• Radiocirugía	0 (0%)

DISCUSION

Los hemangioblastomas son neoplasias benignas del sistema nervioso central de lento crecimiento, altamente vascularizada, con áreas quísticas y sólidas, únicos o múltiples ⁽¹⁾.

No existe predominio de género ⁽¹⁾, como los datos obtenidos en nuestra serie.

Tiene un pico de incidencia de 35-45 años ^(1, 8), encontrando similitud en los pacientes estudiados en nuestro hospital.

Son clasificados, de acuerdo a la OMS, como “otras neoplasias derivadas de las meninges” y dentro de las neoplasias Grado I ⁽²⁾. De acuerdo a la localización, es más común en fosa posterior 93.8%, intramedular 3.2%, supratentoriales 2.9 % ^(1, 2). Los hemangioblastomas medulares corresponden al 2% de los tumores medulares y conforman el 11% de las neoplasias intramedulares, después del ependimoma y glioma de bajo grado ⁽⁴⁾. El número de casos reportados en 15 años de experiencia en nuestro servicio, coincide con lo reportado en otras series a nivel mundial, siendo el 2% de las lesiones medulares intervenidas en este hospital.

La localización en orden de frecuencia es niveles cervical, torácico y lumbar ⁽²⁶⁾, y topográficamente en la medula se localizan con más frecuencia en cordones posteriores ^(5, 27). Clínicamente se manifiestan en su mayor proporción como síndrome posterolateral, con un caso de síndrome medular completo que se asoció a apoplejía tumoral.

Puede ocasionar radiculopatía cuando se localizan en cauda equina, filum terminal y raíces espinales ⁽⁵⁾. No encontramos ningún caso en nuestra serie.

Existen dos formas de presentación, la forma esporádica y la asociada a síndrome Von Hippel Lindau ⁽⁵⁾. La forma esporádica es la más frecuente, representa 2/3 parte de los casos y 20-45% de los reportes de esta enfermedad se asocia a síndrome de VHL ^(1, 25), siendo 67% en esta serie de casos.

La forma esporádica es más común encontrarla como lesión única en 70-80% de los casos y la localización medular es rara ⁽⁹⁾, representan el 3-13% de los hemangioblastomas que involucran el sistema nervioso central ⁽¹⁰⁾, en nuestra serie la localización medular correspondió al 10.2% de los casos de hemangioblastomas de SNC.

El síndrome de Von Hippel Lindau es una enfermedad autosómico dominante, multiorgánica, causado por la mutación del gen supresor de VHL, el cual se localiza en el cromosoma 3p25 ^(11, 28). El 33.3% de los casos se asoció a VHL. Cuando se presenta en pacientes jóvenes o se localiza 2 o más lesiones, se debe buscar intencionadamente síndrome de Von Hippel Lindau ^(2, 9). Los casos asociados a VHL en esta serie tenían más de 3 lesiones medulares.

Los síntomas dependen de la localización, edema perilesional, presencia o no de hemorragia y asociación a siringomielia. Lo más frecuentes es dolor local, déficit motor, déficit sensitivo, dolor radicular y alteraciones en control de esfínteres ⁽¹³⁾. La hemorragia espontánea es rara, pero es más frecuente en lesiones de 2-3cm ⁽²⁷⁾. Se reportó un caso que debuto con síndrome medular completo con imagen compatible con apoplejía tumoral.

Los estudios de imagen sugieren el diagnóstico, encontrándose en IRM en ponderación T1 isointenso o ligeramente hiperintenso, a la administración de medio paramagnético presenta reforzamiento en el límite dorsal medular, en ponderación T2 se puede identificar edema medular y siringomielia asociada ⁽¹⁴⁾. Dentro de las neoplasias intramedulares, la asociación de siringomielia es mayor en el hemangioblastoma 52%, seguido por el ependimoma 42.2% y glioma de bajo grado en 29% ⁽¹⁵⁾. Los hemangioblastomas son las lesiones que tienen mayor asociación a siringomielia, encontrando en nuestra serie en 77.7% de los pacientes, y que presentaba clínica centromedular en el 57% de los casos.

La angiografía espinal selectiva se recomienda para el diagnóstico y como parte de la planeación quirúrgica, ya que denota los límites de la disección y los vasos aferentes, necesarios para disminuir la morbilidad ⁽¹⁷⁾. Solo se realizó en 1 paciente sin complicaciones, sin embargo, en el resto de los casos no se documentó alguna complicación atribuida al sangrado transoperatorio.

Los reportes histopatológicos son idénticos en la forma esporádica que en la asociada a enfermedad de VHL ^(5, 18), como fueron en nuestros casos.

Esta enfermedad es curable, sin embargo, de difícil manejo. El tratamiento depende de factores de comportamiento del tumor y propios del paciente. En cuanto al tumor, el

tamaño, nivel medular, locación axial, progresión radiológica son los factores mas importantes. Así pues lesiones pequeñas asintomáticas, solo deben vigilarse ^(19, 26). En lesiones mayores de 3cm la tendencia actual es el tratamiento quirúrgico aun sin son asintomáticas ⁽²⁶⁾. La progresión radiológica por sí sola, no es un criterio para tratamiento quirúrgico, sin embargo, cuando la localización es medular, tumores con crecimiento >22mm³ predicen la necesidad de cirugía a 5 años con una sensibilidad de 79% y especificidad de 94% ⁽²⁶⁾. Las lesiones >3cm y múltiples tienen peor pronóstico ⁽²⁵⁾. Cuando la lesión es sólido-quística, se recomienda resección del nódulo mural y drenaje del quiste, incluso, si se asocia a siringomielia, drenar la misma ^(21, 22). En este tipo de tumores, la resección en bloque es la ideal ⁽²¹⁾.

La sobrevida libre de progresión llega a 90% a 5 años ⁽²⁴⁾. En esta serie se encontró sobrevida libre de enfermedad de 23% a un año, con antecedente de radioterapia convencional en todos los casos con resección completa. En los casos de radioterapia, se ha reportado un volumen de las lesiones en promedio de 1-1.8 cc ^(23, 24). La tasa de reducción cuando responde a radioterapia es de 33% del volumen del mismo ⁽²⁶⁾. Los tumores mayores de 3cm y con porción quística peritumoral tienen una respuesta pobre a la radioterapia ^(23, 24).

CONCLUSIONES

Los hemangioblastomas medulares son lesiones del SNC poco frecuentes. Su manejo en manos expertas, tiene una morbilidad baja, con mejoría clínica importante.

La experiencia en Centro médico Nacional Siglo XXI en el manejo de tumores medulares es alta como hospital de concentración. Se ha captado gran cantidad de casos con esta patología, que a pesar de ser de baja frecuencia, impone un reto para la resección completa de estos tumores con la menor morbilidad.

Clinicamente tienen un curso insidioso caracterizado por síndromes medulares de cordones posteriores y laterales, siendo los síntomas motores los que estimulan al paciente a la atención médica, ya que alteran el estilo de vida y las actividades diarias.

Es importante contar con estudios de imagen que nos sugieran el diagnóstico, pero además, nos orienten en la clínica y planeación quirúrgica, que ha demostrado mejorar la morbilidad de los pacientes.

La resección en bloque es la regla en el tratamiento quirúrgico para mejorar la supervivencia libre de enfermedad, sin embargo, la tasa de recidiva es alta cuando no se administra radioterapia.

BIBLIOGRAFIA

1. Love S, et al. Greenfield's Neurophatology 8a Edicion. © 2008 Edward Arnold (Publishers) Ltd.
2. Aldape, KD, Plate, KH, Vortmeyer, AO, et al Haemangioblastoma. In Louis, DN, Ohgaki, H, Wiestler, OD, Cavenee,WK (editors). WHO Classification of Tumours of the Nervous System. IARC Press, Lyon 2007
3. Ostrom QT, et al. "CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2007-2011 " Neuro Oncol (2014) 16 (suppl 4).
4. S. Bansal et al. Ten years' experience in the management of spinal intramedullary tumors in a single institution Journal of Clinical Neuroscience 20 (2013) 292–298.
5. Barbosa-Silva E, et al "Hemangioblastoma intradural extramedular" Arq. Neuro-Psiquiatr. vol.67 no.2b São Paulo June 2009
6. Hurt M. Les hemangioblastomas intrarachidiens. Neurochirurgie 1975;21:1-136.
7. Corr P, Dicker T, Wriqth M. Exophytic intramedullary hemangioblastomapresenting as an extramedullary mass on myelography. AJNR 1995;16:883-884.
8. Lonser RR, Weil RJ, Wanebo JE, DeVroom HL, Oldfield EH. Surgical management of spinal cord hemangioblastomas in patients with von Hippel- Lindau disease. J Neurosurg 2003; 98:106-116. June 2009
9. Joon H, Hyeong S, et al. "Spinal Cord Hemangioblastoma: Diagnosis and Clinical Outcome after Surgical Treatment" J Korean Neurosurg Soc 42 : 436-440, 2007
10. Catapano D, Muscarella LA, et al. "Hemangioblastomas of central nervous system : molecular genetic analysis and clinical management" Neurosurgery 56 : 1215- 1221; discussion 1221, 2005
11. Woodward ER, Buchberger A, Clifford SC, Hurst LD, Affara NA, Maher ER : Comparative sequence analysis of the VHL tumor suppressor gene. Genomics 65: 253-265, 2000.
12. Neumann HP, Eggert HR, et al. "Hemangioblastomas of the central nervous system. A 10-year study with special reference to von Hippel-Lindau syndrome" J Neurosurg. 1989;70(1):24.
13. Mandigo CE, et al. Operative management of spinal hemangioblastoma. Neurosurgery 65:1166-1177, 2009
14. Pluta RM, Iuliano B, DeVroom HL, et al. Comparison of anterior and posterior surgical approaches in the treatment of ventral spinal hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease. J Neurosurg 2003;98:117–24.
15. 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. Am J Neuroradiol 2001;22:206–17.
16. Eskridge JM, McAuliffe W, Harris B, Kim DK, Scott J, Winn HR: Preoperative endovascular embolization of craniospinal hemangioblastomas. AJNR Am J Neuroradiol 17:525-531, 1996
17. Brisman JL, Borges LF, Ogilvy CS. Extramedullary hemangioblastoma of the conus medullaris. Acta Neurochir 2000;142: 1059-1062.
18. Pernick N. CNS tumor Mesenchymal and other tumors: Hemangioblastoma. 1 February 2014, (c) 2003-2014, PathologyOutlines.com,
19. Vázquez-Añón V, Botella C, Beltrán A, et al. Preoperative embolization of solid cervicomedullary junction hemangioblastomas: report of two cases. Neuroradiology 1997; 39:86.

20. Lonser RR, Oldfield EH: Microsurgical resection of spinal cord hemangioblastomas. *Neurosurgery* 57:372- 376; discussion 372-376, 2005
21. Cataña M. Intramedullary spinal cord tumour (hemangioblastoma) - Clinical case presentation *Romanian Neurosurgery* (2011) XVIII 3: 320 – 325
22. Brotchi J: Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery* 50:1059-1063, 2002
23. Moss JM, et al. Stereotactic radiosurgical treatment of cranial and spinal hemangioblastomas. *Neurosurgery*. 2009;65(1):79.
24. Kano H, et al. The role of stereotactic radiosurgery for intracranial hemangioblastomas. *Neurosurgery*. 2008;63(3):443.
25. Harati A, Satopää J, Mahler L, Billon-Grand R, Elsharkawy A, Niemelä M, et al. Early microsurgical treatment for spinal hemangioblastomas improves outcome in patients with von Hippel- Lindau disease. *Surg Neurol Int* 2012;3:6.
26. Ammerman JM, Lonser RR, Dambrosia J, Butman JA, Oldfield EH. Long-term natural history of hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease: Implications for treatment. *J Neurosurg* 2006;105:248-55.
27. Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM, Oldfield EH: The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 98:82-94, 2003.
28. Lonser RR, et al. Surgical management of spinal cord hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg*. 2003 Jan;98(1):106-16.
29. Sun HI, et al Sporadic spinal hemangioblastomas can be effectively treated by microsurgery alone *World Neurosurg*. 2014 Nov;82(5):836-47

ANEXO.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Instituto Mexicano del Seguro Social
Centro Médico Nacional Siglo XXI

UMAE Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda"

Identificación

Nombre: _____	Afiliación _____
Edad: _____ Sexo: _____ Ciudad: _____	Teléfono: _____

Antecedentes

DM2 _____ HTAS: _____ Alergia: _____ Familia con Von Hippel-Lindau: _____

Síntomas Y Signos Al Ingreso

Motor: _____
Escala de Daniels: _____ Escala McCormick: _____
Sensitivos: _____
Síndrome medular: _____

Estudios De Imagen Al Ingreso

Fecha: _____ Descripción: _____
Localización: _____ No de lesiones: _____ Supratentoriales: _____
Siringomielia: _____

Intervención Quirúrgica

Procedimiento: _____
Complicaciones: _____ Cual: _____
Grado de resección: _____ Reintervención: _____ Causa: _____

Resultado histopatológico

No. Laminilla: _____ Diagnostico: _____

Síntomas Y Signos postoperatorios

Inmediatos: _____
Ambulatorio: _____

Imagen postoperatoria

Fecha: _____ Descripción: _____
Recidiva: _____ Siringomielia: _____