

COMUNICACIONES CLÍNICAS

Cervicalgia, tortícolis y poliglobulia como forma de presentación de un hemangioblastoma cerebeloso

Cervical pain, torticollis and polyglobulia as a first manifestation of a cerebellar hemangioblastoma

J.L. Patier de La Peña*, F. Norman, G.I. Rodríguez-Ramírez, A. Echániz-Quintana y M.A. Moreno-Cobo

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 23 de enero de 2010; aceptado el 4 de marzo de 2010

Un varón de 66 años fue remitido por su médico de atención primaria para estudio de una poliglobulia; aportaba una analítica con una cifra de hemoglobina de 20 gr/dl y un hematocrito del 60%, siendo el resto del hemograma normal. El paciente no tenía antecedentes de tabaquismo ni padecía enfermedad cardiaca o pulmonar conocida. Había sido donante de sangre durante los últimos 10 años y su última donación se realizó 6 meses antes de la consulta. No tenía antecedentes familiares de interés. Desde hacía 3 meses refería como único síntoma local un dolor sordo y continuo a nivel de región cervical alta que empeoraban con la bipedestación y se acompañaba de torticollis episódica para la cual tomaba analgésicos y miorrelajantes, sin otra sintomatología neurológica acompañante. El paciente lo relacionaba con una posible cervicoartrosis. En la exploración física no había ningún hallazgo destacable. Se confirmó la cifra de hemoglobina de 19,8 gr/dl; la saturación basal de oxígeno fue del 98% y la determinación de los niveles de vitamina B12 y de eritropoyetina (Ep) en sangre se encontraban dentro de los límites normales. En una TC de cráneo se apreció una lesión hipodensa afectando el vermis cerebeloso, la cual captaba intensamente el contraste intravenoso. El estudio mediante RM craneal mostró una

voluminosa tumoración dependiente de la amígdala cerebelosa derecha y vermis cerebeloso. La tumoración sobrepasaba en su porción caudal el agujero magno, localizándose parte en fosa posterior y parte en el canal medular cervical alto comprimiendo la mitad inferior del 4.º ventrículo y produciendo hidrocefalia moderada triventricular. En la tumoración se apreciaban áreas de vacío de señal que indicaban una notable vascularización (fig. 1). Los hallazgos fueron desde el punto de vista neurorradiológico compatibles con un hemangioblastoma sólido. El paciente fue intervenido extirpándole la totalidad de la tumoración; la misma correspondía anatomo-patológicamente a un hemangioblastoma cerebeloso (HC) cuya pieza quirúrgica mostramos en la figura 2. Durante el seguimiento en los meses siguientes a la extirpación del tumor se constata la desaparición completa de la poliglobulia.

Comentarios

Presentamos el caso de un varón con una poliglobulia remitida para estudio en el que eran evidentes en la historia clínica y la exploración la ausencia de datos sobre un posible síndrome mieloproliferativo primario (policitemia vera) o de una enfermedad cardiaca o pulmonar que cursara con hipoxemia y con poliglobulia secundaria. Por tanto, entre otras posibilidades diagnósticas, la búsqueda de una tumoración como causa de la poliglobulia estaba justificada.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patier43@hotmail.com
(J.L. Patier de La Peña).

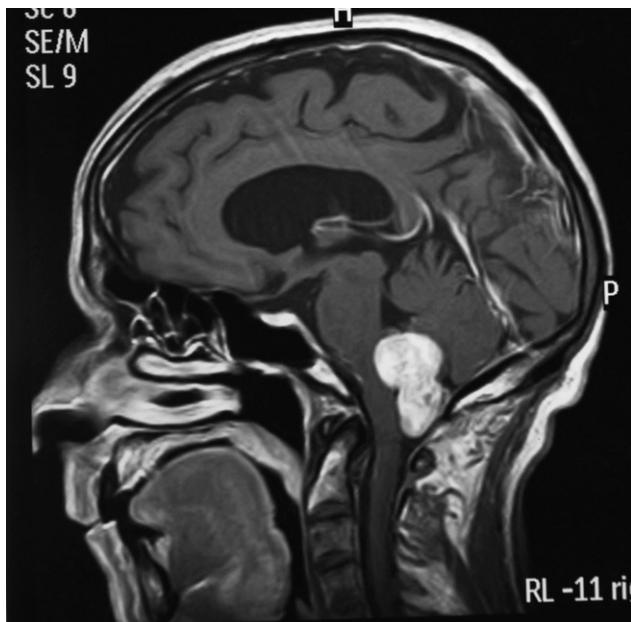


Figura 1 RM craneal: la tumoración se localiza en parte en fosa posterior y en parte en el canal cervical sobreponiendo el agujero magno. En el interior del tumor se aprecian áreas de vacío de señal que indican un componente vascular.

Guiados por la clínica de cervicalgia y tortícolis, de especiales características (dolor cervical que empeoraba con la bipedestación) se solicitaron estudios neuroradiológicos con la sospecha del HC. Comunicamos por tanto un caso de HC asociado a poliglobulía, cuya primera manifestación clínica fue dolor cervical con episodios de tortícolis.

El HC es una neoplasia muy poco frecuente (1–2% de las neoplasias del sistema nervioso central) cuya localización principal está en la fosa posterior (suponen entre el 6–13% de los tumores de dicha localización). Las manifestaciones clínicas del HC se producen por la ocupación de espacio y por la hipertensión endocraneal; la cefalea con características de organicidad es el síntoma más frecuente, junto a vómitos, vértigo y alteraciones de la marcha¹. Por otra parte, es bien conocida su asociación con poliglobulía paraneoplásica comunicada por vez primera en 1943 por Carpenter et al con el término *policitemia neurogénica*². El HC es una neoplasia benigna de estirpe mesenquimal con diferenciación vascular y de lento crecimiento. También se ha denominado *hemangioblastoma capilar*. Aunque, como hemos citado se localiza en la mayoría de las ocasiones en fosa posterior, también con menos frecuencia se puede localizar en canal medular y en la región supratentorial. Cuando afecta el canal cervical alto se puede producir una tortícolis como una de sus manifestaciones clínicas. Los HC pueden ser quísticos, sólidos o mixtos. Afectan con una mayor frecuencia a varones que a mujeres entre los 30–60 años. En el 75% de los casos aparece de forma aislada y en una cuarta parte asociado a la enfermedad de von Hippel-Lindau con herencia autosómica dominante (junto a hemangioma retiniano, cáncer renal o quistes renales y feocromocitoma); la historia familiar con un caso previo, es suficiente para el diagnóstico.



Figura 2 Pieza quirúrgica del HC: tumoración rojoparduzca en la que pueden apreciarse al corte claras estructuras vasculares sinuosas de diverso tamaño.

La asociación de poliglobulía y HC ha sido bien establecida en series de casos y se ha estimado entre el 5–30% según las series; la misma desaparece con la extirpación del tumor^{1,3}. En los años 70 se logra identificar por medio del bioensayo la existencia de factores eritropoyéticos, en principio producidos por el tumor para explicar la policitemia; el extracto obtenido del líquido contenido en un quiste de un HC fue administrado a ratas produciendo un aumento significativo de la eritropoyesis⁴. Estos estudios y otros en los que se emplearon extractos de tejido de carcinoma renal o la orina de pacientes anémicos jugaron un papel importante para identificar finalmente la existencia de Ep humana. En los años 80, ya descubierta la Ep y disponibles las primeras técnicas para su determinación pudieron estudiarse los niveles de esta hormona en el plasma, orina, líquido cefalorraquídeo y en el contenido de los quistes de estos tumores, observándose que la Ep se encuentra elevada en dichos fluidos. Por otra parte en el HC, la medición de Ep en sangre puede mostrar resultados dentro del rango de la normalidad; esto puede justificarse por una secreción pulsátil de Ep o por el ritmo circadiano de secreción fisiológica de la misma^{5–7}. Algunos autores, en casos concretos han considerado la utilidad de su monitorización en plasma para el diagnóstico de la recaída temprana del tumor durante el seguimiento⁸. La primera determinación por radioinmunoensayo de Ep ectópica fue realizada en 1991 en un caso de HC recurrente en el contexto de enfermedad de von Hippel-Lindau⁹. Trimble et al¹⁰, lograron identificar el ARNm del

gen de la Ep humana en el tejido de un HC confirmando de forma definitiva la producción de Ep ectópica por parte de estos tumores.

En nuestro caso los niveles plasmáticos de Ep estaban dentro de los límites de la normalidad como en otros casos descritos^{6,7} y la poliglobulia desapareció tras la exéresis del tumor. Concluimos que el estudio de una poliglobulia llevó al diagnóstico de una patología potencialmente mortal en un paciente que presumiblemente padecía una cervicoartrosis de carácter banal. El dolor cervical y la tortícolis pueden ser la primera manifestación de un HC, aun en ausencia de otros síntomas neurológicos, cuando dicho tumor crece desde la fosa posterior y se introduce en el canal medular alto. El carácter ortostático de la cervicalgia (empeoramiento con la bipedestación) en nuestro paciente puede explicarse por la mayor acción mecánica del tumor sobre el canal cervical en esa posición y es un síntoma clínico que nos parece interesante resaltar.

Bibliografía

1. Constans JP, Meder F, Maiuri F, Donezelli R, Spaziante R, de Divitiis E. Posterior fossa hemangioblastomas. *Surg Neurol.* 1986;25:269–75.
2. Carpenter G, Schwarth, Walker AE. Neurogenic polycythemia. *Ann Intern Med.* 1943;470:1943.
3. Cramer F, Kimsey W. The cerebellar hemangioblastomas- Review of 53 cases, with special reference to cerebellar cysts and association of polycythemia. *AMA Arch Neurol Psychiatry.* 1952;67:237–53.
4. Kawafuchi J, Shirakurz T, Azuma M, Tsunoda T, Maekawa T. Hematological study on a case with cerebellar hemangioblastoma associated with erythrocytosis, with special reference to an erythropoiesis-stimulating activity present in the fluid or the cyst of tumor. *Blut.* 1970;20:69–75.
5. Jeffreys RV, Napier JAF, Reynolds SH. Erythropoietin levels in posterior fossa hemangioblastoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1982;45:264–6.
6. Jankovic GM, Ristic MS, Paulovic-Kentera V. Cerebellar hemangioblastoma with erythropoietin in cerebrospinal fluid. *Scand J Hematol.* 1986;36:511–4.
7. Wide L, Benstsson C, Birgegard G. Circadian rhythm of erythropoietin in human serum. *Br J Hematol.* 1989;72: 85–90.
8. Anagnostou A, Chawla MS, Pololi L, Fried W. Determination of plasma erythropoietin levels: an early marker of tumor activity. *Cancer.* 1979;44:1014–6.
9. Horton JC, Harsh GR IV, Fisher JW, Hoyt WF. Von Hippel-Lindau disease and erythrocytosis: Radioimmunoassay of erythropoietin in cyst fluid from a brainstem hemangioblastoma. *Neurology.* 1991;29:34–7.
10. Trimble M, Caro J, Talilla A, Brain M. Secondary Erythrocytosis Due To Cerebellar Hemangioblastoma: Demonstration of Erythropoietin mRNA in the Tumor. *Blood.* 1991;78: 599–601.