

Tumor del saco endolinfático en la enfermedad de Von Hippel-Lindau

R. Manrique Huarte, M. Manrique

Introducción

Los tumores del saco endolinfático son neoplasias localmente invasivas localizadas en el hueso temporal. Aunque pueden presentarse de forma aislada, con frecuencia se asocian al síndrome de Von Hippel-Lindau, en cuyo caso suelen ser bilaterales¹.

Se describe un caso de Von Hippel-Lindau que pone de manifiesto características de los tumores del saco endolinfático: hipoacusia neurosensorial y patología vestibular sin relevante evidencia radiológica de patología, invasión local del tumor, masa altamente vascularizada y antecedentes de patología típica de Von Hippel-Lindau.

Caso clínico

Paciente de 39 años de edad diagnosticado de enfermedad de Von Hippel-Lindau a los 30 años. Tiene antecedentes quirúrgicos en ojo derecho y testículo por formaciones angiomasas. Acude a la consulta por acúfenos, inestabilidad, fluctuación auditiva y presión ótica en el oído izquierdo de 6 meses de evolución. El oído derecho está asintomático.

En la audiometría tonal se registra una hipoacusia neurosensorial leve del oído izquierdo y en la prueba calórica una paresia canalicular izquierda (hiporreflexia del 87%). El resto de la exploración otorrinolaringológica no muestra hallazgos de interés. Se lleva a cabo una resonancia magnética cerebral, que no revela alteraciones patológicas retrococleares.

Un mes más tarde, el paciente acude a la revisión presentando una hipoacusia súbita de tipo profundo en el oído izquierdo, que no responde a tratamiento médico con corticoesteroides administrados por vía sistémica.

Al cabo de dos años, en una resonancia magnética en T2, se observa una reducción de señal en el laberinto membranoso del lado izquierdo (figura 1). A nivel de la cara posterior del hueso temporal izquierdo, por delante del seno sigmoide, se aprecia una zona hiperintensa en las secuencias de T1 con contraste (figura 2). Se complementa con un estudio de tomografía computarizada, donde se aprecia una mínima lesión lítica en la cara posterior del peñasco en la región correspondiente al saco endolinfático (figura 3).

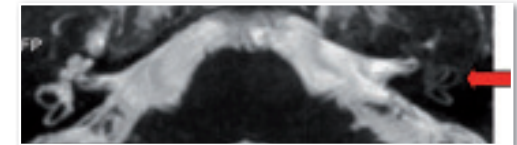


Figura 1. Resonancia magnética en T2, donde se aprecia hipointensidad de señal en el laberinto membranoso izquierdo

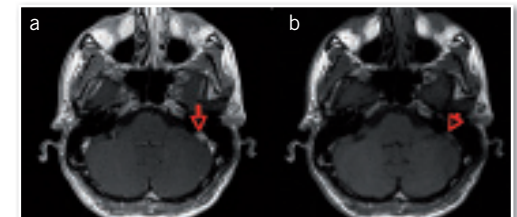


Figura 2. a) T1 con contraste: señal hiperintensa junto al seno lateral. b) T1 sin contraste (flecha corta)

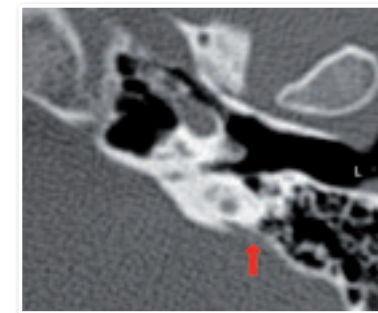


Figura 3. Tomografía computarizada con imagen de osteolisis en peñasco

A través de una vía transmastoides, se resecó en bloque una lesión tumoral incluyendo meninge circundante. El tumor tenía características vasculares y afectaba al saco endolinfático, creciendo hacia los canales semicirculares posterior y horizontal. El defecto quirúrgico se reparó con grasa de la pared abdominal. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

El estudio histológico reveló un adenocarcinoma de bajo grado de saco endolinfático. Se trataba de un tumor que crecía formando pequeñas estructuras a modo de folículos o luces glandulares de pequeño tamaño con secreción eosinófila. En otras áreas, las células papilares eran cúbicas, con escaso citoplasma basófilo e intensamente PAS positivo. Se apreció una marcada vascularización y reacción fibrosa.

Los estudios periódicos de resonancia magnética realizados hasta 6 años más tarde mostraron la ausencia de recidivas tumorales (figura 4). En la actualidad el paciente padece una cofosis del oído izquierdo, sin otra sintomatología acompañante. El oído derecho permanece asintomático.

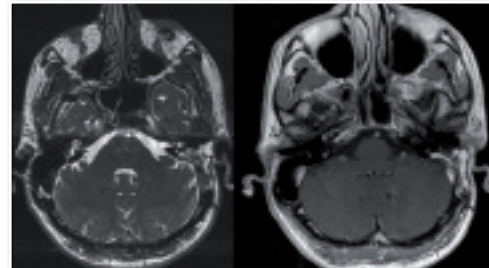


Figura 4. Resonancia magnética cerebral en secuencias T2 y T1: presencia de grasa en la región mastoidea

Discusión

La enfermedad de Von Hippel-Lindau es un trastorno autosómico dominante por defecto del cr3p25. Este síndrome puede manifestarse por hemangioblastomas retinianos, cerebelosos o medulares, hipernefomas, carcinomas de células renales, feocromocitomas, o quistes renales, pancreáticos, hepáticos o de epidídimo.

Los tumores del saco endolinfático son raros, pero se asocian frecuentemente a esta patología². Se presentan bilateralmente en el 30% de los pacientes con enfermedad de Von Hippel-Lindau¹.

Esta patología se caracteriza por afectar a pacientes jóvenes y por generar lisis ósea y degeneración cística. Son masas en las que se evidencian lesiones hemorrágicas agudas y crónicas, que se extienden al ángulo pontocerebeloso³.

Los pacientes con evidencia de estos tumores en las pruebas de imagen suelen manifestar hipoacusia, acúfenos, inestabilidad y paresia facial. Puede que la frecuencia de los tumores microscópicos sea mayor que la estimada por la imagen, porque los pacientes a menudo presentan síntomas vestibulococleares sin evidencia en la tomografía axial ni en la resonancia magnética².

Conclusiones

La detección precoz de estos tumores exige pensar en su existencia en el proceso de diagnóstico diferencial con otras lesiones. Su resección en fases iniciales reducirá el índice de morbilidad evitando déficit neurológicos.

Bibliografía

1. Russell R, Lonser H, Kim J, Butman JA, Vortmeyer AO, Choo D, et al. Tumors of the endolymphatic sac in Von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med.* 2004; 350: 2.481-2.486.
2. Lonser RR, Glenn GM, Walther McC, Chew EY, Libutti SK, Liehan M, et al. Von Hippel-Lindau disease. *Lancet.* 2003; 361: 2.059-2.067.
3. Muzumdar, Goel A, Fattepurkar, Goel N. Endolymphatic sac carcinoma of the right petrous bone in Von Hippel-Lindau disease. *J Clin Neurosci.* 2006; 13: 471-474.