Neurocirugia. 2021;32(Espec Congr):176

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C-0075 - HEMANGIOBLASTOMATOSIS

L. Torres Carretero, D.Á. Arandia Guzmán, P.A. Garrido Ruíz, J.C. Roa Montes de Oca, J.J. Villaseñor Ledezma y A. García Martín

Servicio de Neurocirugía, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Resumen

Objetivos: Los hemangioblastomas son tumores raros, localizados principalmente en fosa posterior. Son lesiones benignas con un excelente pronóstico si se consigue la resección completa. Los casos de lesiones múltiples habitualmente se asocian al síndrome de von Hippel-Lindau; otra entidad que presenta hemangioblastomas múltiples es la hemangioblastomatosis.

Métodos: Varón de 42 años, VIH positivo, intervenido en el año 2011 por un hemangioblastoma de vermis cerebeloso consiguiendo la resección total de la lesión con leve ataxia residual como secuela. Durante el seguimiento no hubo cambios de interés en los sucesivos estudios con RM. Tras 8 años desde la intervención, el paciente presenta empeoramiento de la clínica atáxica. En los estudios de imagen se objetiva nueva lesión de características sólido-quísticas sobre el lecho quirúrgico. A pesar de este hallazgo, el paciente no cumple los criterios clínicos clásicos para el diagnóstico de von Hippel-Lindau.

Resultados: En el estudio de extensión, se describen múltiples lesiones nodulares a lo largo del canal medular, compatibles con siembra meníngea de hemangioblastoma. Estos datos son acordes con el diagnóstico de hemangioblastomatosis Se decidió realizar exéresis de la lesión en fosa posterior debido a su gran tamaño y tratamiento compasivo con pazopanib. Actualmente, 10 meses después del diagnóstico, se ha limitado el esfuerzo terapéutico ante la mala evolución del paciente.

Conclusiones: La hemangioblastomatosis es una forma de recurrencia que consiste en una infiltración leptomeníngea difusa y extensa años después del diagnóstico y tratamiento del hemangioblastoma. Es una entidad muy rara, con menos de veinte casos descritos en la literatura. No tiene tratamiento eficaz y conlleva muy mal pronóstico. Se ha intentado el tratamiento con pazopanib (inhibidor VEGF) sin buenos resultados. De todos los casos descritos, apenas un 10% presentan supervivencia cercana a los 2 años tras la recurrencia.

1130-1473/© 2021 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.