



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-152 - ENFERMEDAD DE VON HIPPEL LINDAU: LAS MIL Y UNA PATOLOGÍAS

A. Fernández García, M. Dueñas Carretero, C.T. Amilburu Sáenz, A. Blázquez González y C.A. Rodríguez Arias

Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Von Hippel Lindau es una afección neoplásica multisistémica principalmente caracterizada por la aparición de hemangioblastomas retinianos, cerebelosos o espinales, además de otro tipo de tumores, como tumores o quistes renales o pancreáticos. Con menos frecuencia pueden aparecer hemangioblastomas a nivel supratentorial. Presentamos el caso de un paciente afecto de Von Hippel Lindau con presentación simultánea de dos tumores de diferente tipo en el sistema nervioso central.

Caso clínico: Paciente varón de 44 años, con antecedentes de enfermedad de Von Hippel Lindau, apendicitis y suprarrenelectomía derecha por feocromocitoma. En seguimiento por servicio de Neurocirugía por presentar lesiones espinal y temporal. El paciente presenta lesión extraaxial de localización temporal derecha, de aproximadamente 10 milímetros de diámetro, aparentemente calcificada y con realce homogéneo tras la administración de contraste. Dicha lesión es radiológicamente compatible con un meningioma y ha permanecido estable a lo largo de los últimos años. Adicionalmente, presenta una lesión tumoral intratecal a la altura de S1 con intenso realce, observándose asimismo unas llamativas lesiones micronodulares en las raíces del filum terminale. Estas lesiones, de característico y original apariencia radiológica, presentan diagnóstico compatible con hemangioblastomas o tumores neurogénicos. El paciente permanece asintomático desde el punto de vista neurológico por lo que se continúa manejo expectante con revisiones periódicas.

Discusión: Pese a que existan una serie de tumores bien definidos comúnmente asociados a la enfermedad de Von Hippel Lindau, debe tenerse en cuenta la posibilidad de que aparezcan tumores inesperados como meningiomas. Dado el carácter multisistémico de esta enfermedad y su condición dinámica, con aparición de tumores frecuente y cambiante a lo largo del tiempo, debe ser manejada de manera multidisciplinar valorando el balance riesgo-beneficio individual para el abordaje quirúrgico de cada lesión.