

C0286 - HEMANGIOBLASTOMA SUPRATENTORIAL ESPORÁDICO CON INVASIÓN VASCULAR Y MENÍNGEA: A PROPÓSITO DE UN CASO

J.F. Sánchez Ortega, J.A. Andrés Sanz, M. Claramonte de la Viuda, M. Cobos Domínguez, J.A. Ruiz Ginés, F.J. Díaz Vicente, G. Muñoz González y J.B. Calatayud Pérez

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Resumen

Objetivos: Describir el caso clínico de un varón joven con un hemangioblastoma supratentorial esporádico que recidiva e invade estructuras vasculares y meníngreas por contigüidad.

Métodos: Varón de 43 años intervenido de un quiste de epidídimos hace dieciocho años y de un hemangioblastoma parietal parasagital derecho hace doce años. Estudio genético de la enfermedad de Von-Hippel-Lindau negativo. Durante el seguimiento el paciente permanece estable. Diez años después presenta crisis somatosensoriales farmacorresistentes. La resonancia magnética (RM) muestra una recidiva tumoral con invasión del seno longitudinal superior (SLS) que condiciona disminución del flujo sanguíneo en la porción posterior. Se realiza una resección subtotal, apreciándose una tumoración quística de aspecto rosado que invade el SLS y la duramadre adyacente. El estudio histológico es compatible con hemangioblastoma.

Resultados: Tras la cirugía el paciente evoluciona satisfactoriamente. La RM postoperatoria muestra persistencia de un resto tumoral en relación al SLS. Finalmente, el paciente es propuesto para tratamiento con radiocirugía.

Conclusiones: Los hemangioblastomas supratentoriales son tumores extremadamente raros. La mayoría son esporádicos, pero un porcentaje se asocia a la enfermedad de Von-Hippel-Lindau. La presencia de hemangioblastomas, tumores renales o pancreáticos, cistoadenomas de epidídimos (hombres) o ligamento ancho (mujeres), feocromocitomas y/o policitemia vera es sugestiva de enfermedad de Von-Hippel-Lindau. Se desconoce la patogenia, si bien la secreción de determinadas proteínas como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) están implicadas en su crecimiento. La poliglobulía es un dato analítico importante y se debe a la secreción tumoral de eritropoyetina. Se han descrito casos de hemangioblastomas supratentoriales con invasión meníngea, siendo difícil el diagnóstico diferencial con los meningiomas angioblasticos o las metástasis de adenocarcinoma renal. En estos casos, el tratamiento mediante resección total resulta difícil y el riesgo de recidiva es mayor.