

“Hemangioblastomatosis sin Enfermedad de Von Hippel Lindau. A propósito de un caso.”

Fernandez MG, Martinez Lorenzin R, Menichini ML, Menichini R, Ferri ME, – Servicio de neurología – Hospital Provincial del Centenario – Rosario – Santa Fe



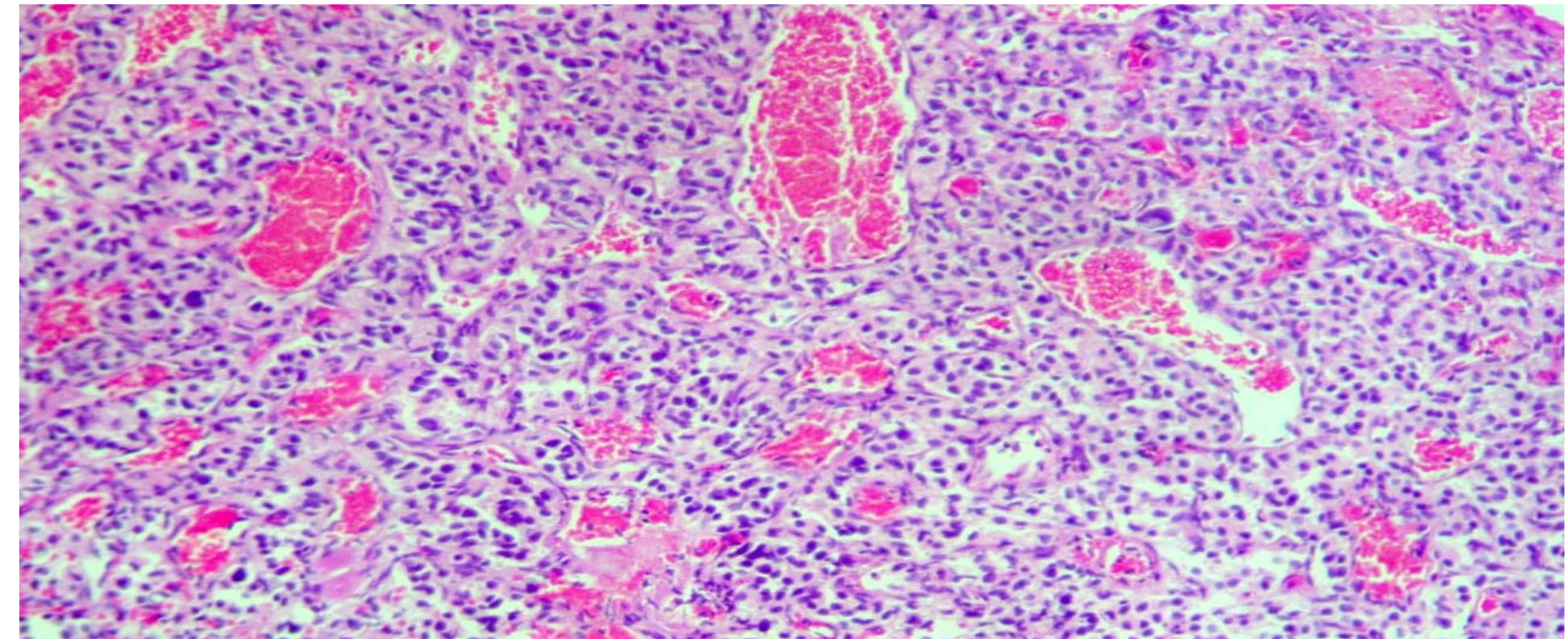
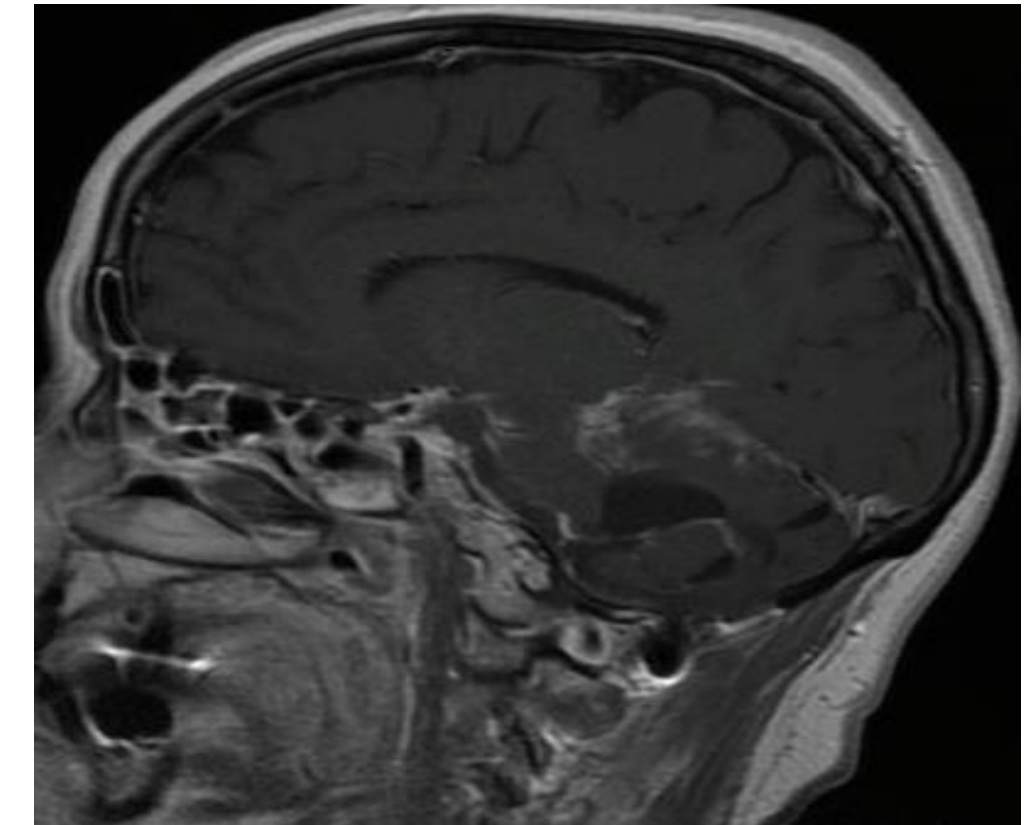
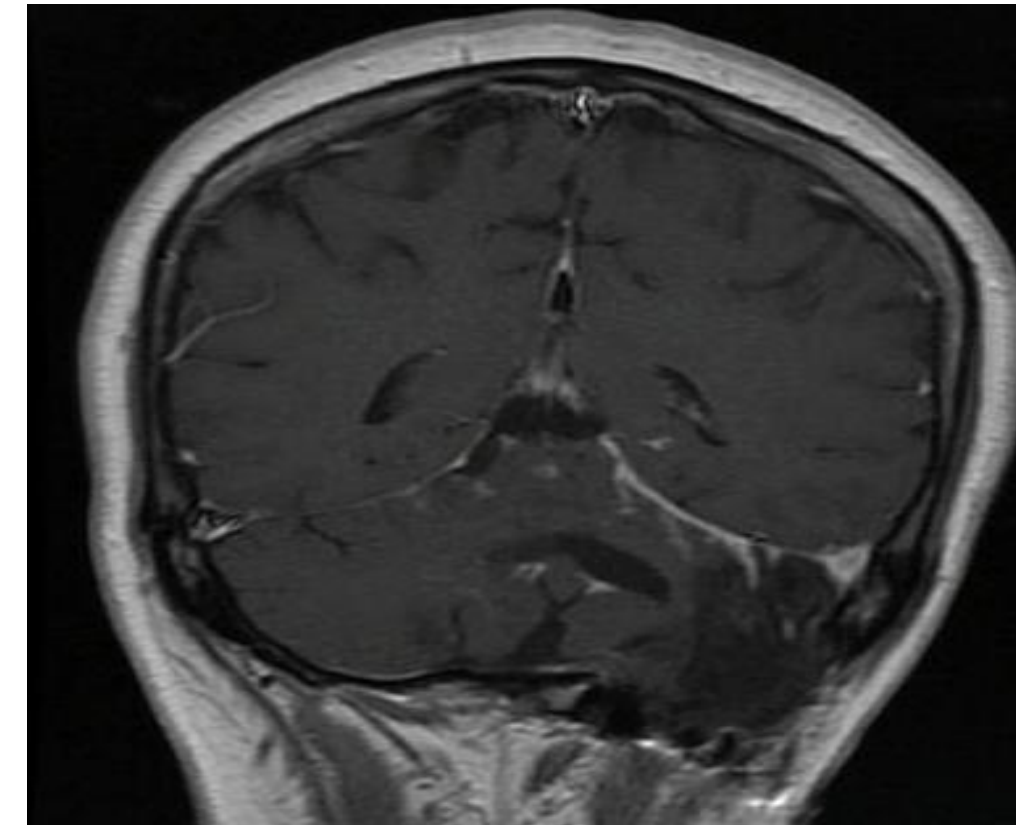
## INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El hemangioblastoma (HB) es un tumor benigno del sistema nervioso central, representa un 2% de los tumores primarios intracraneanos, y entre un 10 a 15% de los tumores de fosa posterior en los adultos. Puede ocurrir en forma esporádica en un 62% o en el contexto del Síndrome de Von Hippel Lindau (VHL). En éste síndrome, de tipo autosómico dominante, generado por una delección en el brazo corto del cromosoma 3, se produce el desarrollo de tumores benignos y malignos en varios órganos, incluido el sistema nervioso central. Dentro de los tumores más frecuentes se encuentra el HB, que puede localizarse en cerebelo, tronco, médula o retina. En las formas esporádicas de HB esta descrita la recurrencia local tras la cirugía, pero es muy infrecuente su diseminación meníngea, la cual ha sido llamada Hemangioblastomatosis, de la cual hay escasos reportes en la literatura mundial. Nuestro objetivo es reportar un caso de Hemangioblastomatosis en una paciente con antecedente de HB cerebeloso, sin evidencia clínica de VHL.



## MATERIALES Y METODOS

Mujer de 54 años de edad, que en el año 2014 fue intervenida quirúrgicamente por una masa ocupante de espacio cerebelosa, cuya anatomía patológica e inmunomarcación diagnosticaron Hemangioblastoma. Permanece asintomática hasta hace 6 meses en que presenta mareos, inestabilidad y vómitos. En el examen físico se evidencia la presencia de nistagmus de características centrales e imposibilidad de realizar la marcha en tándem. Se repite RMI de cerebro que descarta recurrencia local del tumor pero evidencia la presencia de importante realce meníngeo. La punción lumbar presenta dos elementos mononucleares, glucorraquia y proteinorraquia normales. Se realizó una biopsia meníngeoa cuya anatomía patológica confirmó la presencia de Hemangioblastomatosis.

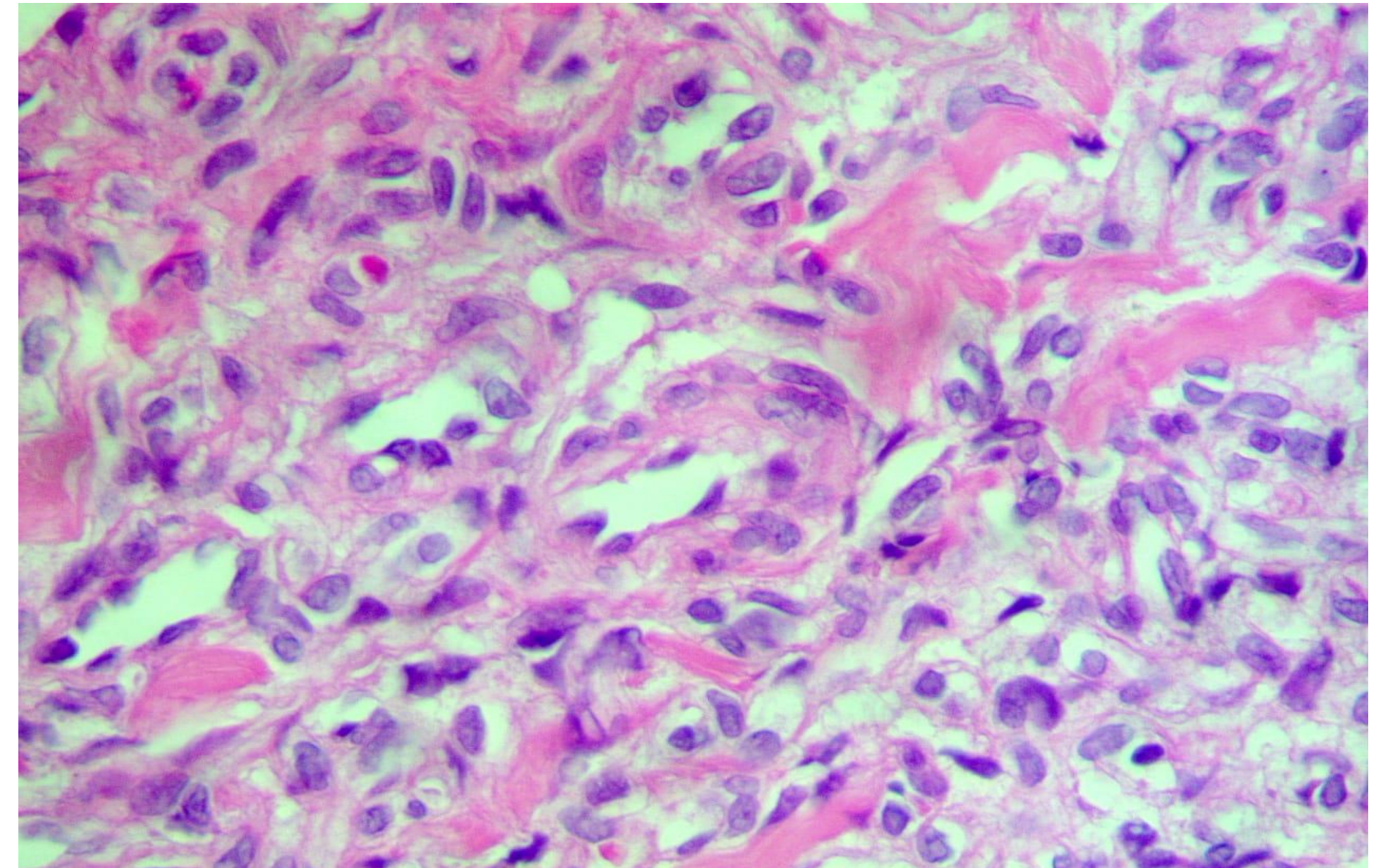


Anatomía patológica e inmunomarcación que muestra presencia de hemangioblastoma



## CONCLUSION

La hemangioblastomatosis es una manifestación poco frecuente, y su aparición se ha descrito con intervalos variables desde los 6 meses hasta los 22 años de intervenido el HB. Si bien la histología es benigna, su comportamiento recurrente y su invasividad lo convierten en lesiones malignas. Destacamos la importancia de plantear la hemangioblastomatosis como posibilidad diagnóstica en los pacientes con éstos antecedentes y la necesidad de indicar biopsia meníngea, si no hubiere otros hallazgos en los estudios realizados, para poder arribar a un diagnóstico correcto. La vía de diseminación se vincularía con la circulación del líquido cefalorraquídeo, por lo cual medidas preventivas para reducir el derrame de células tumorales deben tenerse en cuenta durante la cirugía.



Anatomía patológica que muestra presencia de hemangioblastomatosis

