

Enfermedad de Von Hippel Lindau

(EVHL) es un trastorno neoplásico hereditario [autosómico dominante](#), caracterizado por la predisposición a desarrollar tumores en numerosas y disímiles estructuras del organismo: región ocular (angiomas retinarianos), tumor del saco endolinfático, riñones (carcinomas de células renales), glándulas suprarrenales (feocromocitomas), páncreas (quistes pancreáticos), hígado y epidídimo.

El interés neuroquirúrgico radica en la asociación con los [hemangioblastomas](#) (HB), ya que es una de las manifestaciones más comunes, pero escasean los estudios a gran escala sobre las características clínicas de esta asociación.

Kanno y col., recogieron los datos a través de un cuestionario en 111 pacientes (hombres 59, mujeres 52) con 264 hemangioblastomas, con las siguientes distribuciones: cerebelo 65,4%, tronco cerebral, 9,9%, médula espinal, 23,9%, e hipófisis 1.1%. El período de seguimiento fue de 0,6 a 39,2 años, con una media de 12,5 años.

Los pacientes con lesiones de tronco encefálico o médula espinal también tenían con más frecuencia otros hemangioblastomas a diferencia de los cerebelosos.

La edad media de aparición fue de 29,1 años, y la de los pacientes portadores de un solo HB (media 34,4 años) era significativamente mayor que la de múltiples HBs (media 25,7 años).

Los pacientes con múltiples HBs menores de 40 años son más dominantes que los que tienen un único HB.

La tasa de distribución del HB del tronco cerebral, es significativamente menor en pacientes menores de 30 años que en pacientes mayores de 29 años.

Aunque la puntuación [ECOG PS](#) aumentó junto con el número de operaciones, la edad de inicio disminuyó con el aumento del número de operaciones.

La media del puntaje ECOG PS de pacientes menores de 20 años es significativamente menor que los pacientes mayores de 19 años.

Se puede concluir que cuando la edad de inicio de un HB en sistema nervioso central es de menos de 40 años, y si se encuentra en la médula espinal o el tronco cerebral, la probabilidad de aparición múltiple se puede predecir.

Dado que los pacientes con una edad de inicio de menos de 20 años de edad preservan un mejor estado funcional, la detección temprana es importante. Además, dado que algunas operaciones múltiples agravan el estado funcional es importante reducir el número de operaciones (Kanno y col., 2012).

Bibliografía

Kanno, Hiroshi, Jun-Ichi Kuratsu, Ryo Nishikawa, Kazuhiko Mishima, Atushi Natsume, Toshihiko Wakabayashi, Kiyohiro Houkin, Shunsuke Terasaka, and Taro Shuin. 2012. "Clinical Features of Patients Bearing Central Nervous System Hemangioblastoma in Von Hippel-Lindau Disease." *Acta Neurochirurgica* (October 19). doi:10.1007/s00701-012-1514-y.

From:
<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=enfermedad_de_von_hippel_lindau

Last update: **2025/03/10 14:57**

