

Quistes pancreáticos: síndrome de von Hippel-Lindau

Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins

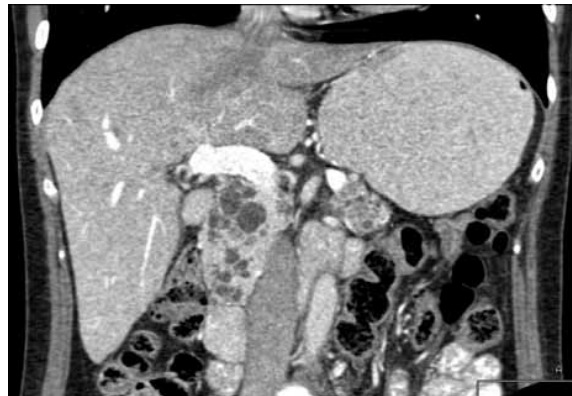
Autor: Dr. Henry Tito-Añamuro

Coautores: Dres. Carlos Rivas-Urquiza, José Mayorga-Coa, Harry Manrique, Aldo López

El síndrome de von Hippel-Lindau (SHL), conocido como angiomas familiar cerebelorretinal, hemangioblastomatosis o angiofcomatosis retiniana y cerebelosa, consiste en el crecimiento anormal de vasos retiniano-cerebelosos. Es una enfermedad rara de carácter hereditario autosómico dominante, dentro del grupo de las facomatosis. Fue descrito por von Hippel (1894) y Lindau (1926). El SHL se caracteriza por aumentar la predisposición a los tumores de riñón y el sistema nervioso central (SNC) –en particular, el cerebelo– y por afectar la retina. La lesión más frecuente es el hemangioblastoma cerebeloso (83%). Los hemangiomas retinianos aparecen en casi la mitad de los casos. Las lesiones quísticas viscerales más frecuentes son las pancreáticas (72%), seguidas de las renales (59%) y hepáticas (17%).

CASO

Mujer de 46 años de edad, con antecedentes de cirugía por hemangioblastoma cerebeloso y carcinoma de células renales derecho. Es atendida por presentar dolor abdominal, dispepsia y estreñimiento. Se realizó laparotomía exploratoria, tumorectomía de nódulos renales izquierdos y biopsia de nódulo en cabeza de páncreas, con resultado de carcinoma de células renales y adenoma pancreático. En la tomografía, se visualiza tumor pancreático, quistes pancreáticos típicos y ausencia del riñón derecho.



CONCLUSIONES

Los criterios diagnósticos para el SHL son:

1. Más de un hemangioblastoma en el SNC.
2. Un hemangioblastoma en el SNC más quistes viscerales o carcinoma renal.
3. Cualquier manifestación con historia familiar.

En el caso de la paciente, ella cumplía con el segundo criterio; hemangioblastoma cerebeloso, carcinoma renal bilateral y, además, presentaba quistes pancreáticos, que la literatura refiere que se presentan en el 72% de los casos.

Recibido el 2 de noviembre 2010.

Aceptado el 12 de diciembre 2010