



ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ

ΥΠΑΡΡΑΧΝΟΕΙΔΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ ΑΠΟ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Ασθενής 38 ετών προσήλθε στο επείγοντα με υπαρραχνοειδή αιμορραγία (Εικ. 1). Ο απεικονιστικός έλεγχος κατέδειξε μία μάζα με έντονη σκιαγράφιση και κυστικά στοιχεία, χαρακτηριστική για αιμαγγειοβλάστωμα (Εικ. 2,3). Η ψηφιακή αγγεογραφία ανέδειξε τον αγγειοβριθή όγκο (Εικ. 4).

Το αιμαγγειοβλάστωμα είναι ένας καλοήθης όγκος του κεντρικού νευρικού συστήματος. Συνήθως εντοπίζονται στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο ή στον νωτιαίο μυελό αλλά και στον αμφιβληστροειδή. Συνηθέστερα εμφανίζονται σποραδικά, οπότε αφορούν κυρίως άνδρες μέσης ηλικίας και αντιπροσωπεύουν λιγότερο από το 2% των ενδοκρανίων όγκων. Υπάρχει όμως και ο συγγενής τύπος στα πλαίσια του συνδρόμου Von Hippel-Lindau.

Το σύνδρομο Von Hippel-Lindau είναι μία επικρατούσα αυτοσωμική κληρονομική νόσος που χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη αιμαγγειωμάτων στον αμφιβληστροειδή και το κεντρικό νευρικό σύστημα (κυρίως στην Παρεγκεφαλίδα), και ταυτόχρονα από την ανάπτυξη καλοθών και κακοθών όγκων σε πολλά άλλα όργανα του σώματος (νεφροκυτταρικό καρκίνωμα, φαιοχρωμοκύττωμα, καρκίνος του παγκρέατος, κυσταδένωμα επιδιδυμίδας και όγκους του ενδολεμφικού σάκου του ωτός). Έχει μια συχνότητα εμφάνισης μίας ανά 36.000 γεννήσεων. Το σύνδρομο σπάνια εμφανίζεται πριν την εφηβεία ή μετά την ηλικία των 50 ετών με την υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης μεταξύ 20-40 ετών και κατανέμεται ισάριθμα μεταξύ των δύο φύλων. Δεδομένου ότι η εμφάνιση αιμαγγειωμάτων στον αμφιβληστροειδή είναι το συνηθέστερο εύρημα του συνδρόμου, τα οφθαλμολογικά συμπτώματα είναι και οι συνηθέστερες κλινικές του εκδηλώσεις.

Αιμαγγειοβλαστώματα στο ΚΝΣ, συνήθως εντοπιζόμενα στην παρεγκεφαλίδα, εμφανίζονται στο 30-60% των ασθενών με το σύνδρομο, και παρόλο που είναι καλοήθεις όγκοι ενοχοποιούνται για το 40-50% της θνησιμότητας της νόσου, λόγω των αιμορραγιών που προκαλούν αλλά και των συχνών υποτροπών τους.

Η χειρουργική εξαίρεση των αιμαγγειοβλαστωμάτων αποτελεί τη μόνη ενδεδειγμένη θεραπεία, καθώς οι συγκεκριμένοι όγκοι δεν αντιδρούν σε χημειο- και ακτινο-θεραπεία.

Μαρία Πολίτη MD, PhD, Παναγιώτης Παπαναγιώτου MD, PhD

Κλινική Διαγνωστικής και Επεμβατικής Νευροακτινολογίας, Hospitals Bremen-Mitte, Bremen-Ost, Βρέμη, Γερμανία

Μαρία Πολίτη, MD, PhD

Επεμβατικός νευροακτινολόγος, Κλινική Διαγνωστικής και Επεμβατικής Νευροακτινολογίας, Hospitals Bremen Mitte/Bremen-Ost, Βρέμη, Γερμανία

E-mail: mariapoliti@hotmail.com