Semergen. 2015;41 (Espec Congr):2169

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

160/2652 - Conoce en conjunto a tu paciente y a su enfermedad. Le salvarás

B. Martínez Sanz[a], A. García-Lago Sierra[b], N. Guelai[b], C. Fernández Galache[c], I. Galán López[d], E. Rueda Alonso[e], Y. Izaguirre Martínez[f], K.P. Baldeón Cuenca[g], D.M. Robaina Cabrera[h] y M. Anta Fernández[i]

[a]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Dobra. Torrelavega. Cantabria. [b]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Los Corrales de Buelna. Cantabria. [c]Médico Residente de 4º año. Centro de Salud Zapatón. Torrelavega. Cantabria. [d]Médico Residente de 3er año. Centro de Salud Saja. Cabezón de la Sal. Cantabria. [e]Médico de Familia. Centro de Salud Dobra. Torrelavega. Cantabria. [f]Médico Residente de 4º año. Centro de Salud Saja. Cabezón de la Sal. Cantabria. [g]Médico Residente de 3er año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Barrio Besaya. Torrelavega. Cantabria. [h]Médico Residente de 1er año. Centro de Salud Dobra. Torrelavega. Cantabria. [i]F.E.A. Servicio de Medicina Interna. Hospital Sierrallana. Torrelavega.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 28 años con enfermedad de Von Hipplel-Lindau. Diagnóstico establecido por la presencia de hemangioblastoma retiniano bilateral (intervenida quirúrgicamente a los 10 años de edad con pérdida de visión completa en ojo izquierdo), quistes pancreáticos múltiples, y análisis genético-molecular positivo (siendo portadora de la mutación familiar). En seguimiento por Atención Primaria desde hace doce años, Oftalmología desde hace dieciocho y Digestivo desde hace cuatro. Cinco años antes acudió a Neurología realizándose TC-craneal que fue informado como normal, siendo dada de alta posteriormente. La paciente acude a su médico de Atención Primaria tras haber precisado atención en el Servicio de Urgencias de su hospital de referencia en otras tres ocasiones en los últimos dos meses, por presentar mareos, náuseas, vómitos y alteración del equilibrio, habiendo sido tratada de vértigo periférico con Sulpiride sin presentar mejoría, sino empeoramiento de los síntomas. Dado su antecedente personal de Von Hipple-Lindau su médico decide derivarla inmediatamente al hospital para realizar una prueba de imagen que descarte patología intracraneal.

1138-3593 / © 2015 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Exploración y pruebas complementarias: En la consulta de Atención Primaria: TA: brazo derecho 114/80, brazo izquierdo 118/76. Cabeza y cuello: leucocoria izquierda. Movilidad del cuello con limitación a la extensión. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: normal. Extremidades inferiores: normales. Exploración neurológica: pares craneales normales. No nistagmus. Romberg negativo. En el hospital: analítica: normal. TAC cerebral con contraste: imágenes sugestivas de hemangioblastomas en fosa posterior e intrarraquídeo, el mayor en hemisferio cerebeloso derecho, con efecto expansivo que genera herniación trastentorial e hidrocefalia supratentorial.

Juicio clínico: Enfermedad de Von Hipple-Lindau con hemangioblastomas cerebelosos de reciente diagnóstico. Dada la situación de la paciente y el compromiso potencial así como la clínica se realiza intervención quirúrgica con resección completa del hemangioma cerebeloso derecho presentando buena evolución posquirúrgica y resolución completa de los síntomas cerebelosos.

Diagnóstico diferencial: Vértigo periférico (vértigo portural paroxístico benigno, enfermedad de Meniere, neuronitis vestibular, laberintitis, colesteatoma, neurinoma del acústico, otitis media aguda) y vértigo central (isquemia cerebelar, migraña basilar, tumor ángulo ponto-cerebeloso, esclerosis múltiple, infecciones del sistema nervioso central, insuficiencia vertebrobasilar).

Comentario final: Es necesario conocer que la enfermedad de Von Hipple-Lindau se asocia a hemangioblastomas de retina y cerebelo principalmente, al hemangioblastoma espinal, a feocromocitoma y carcinoma de células renales. Su diagnóstico depende de la aparición de tumores múltiples y la principal causa de muerte es el carcinoma de células renales y hemangioblastomas de sistema nervioso central. Es importante hacer un seguimiento regular de los pacientes afectados para una detección precoz y tratamiento de los tumores que reduzca la morbilidad y mortalidad. Gracias al manejo multidisciplinar coordinado entre el médico especialista de Atención Primaria y especialistas hospitalarios se pudo sospechar rápidamente que la clínica que sufría la paciente podía ser secundaria a su enfermedad y así derivarla a cirugía que es la base del tratamiento de los tumores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wanebo JE, et al. The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. J Neurosurg. 2003;98:82-94.

2. Richard S, Lindau J, Graff J, Resche F. Von Hippel-Lindau disease. Lancet. 2004;363:1231-4.

1138-3593 / © 2015 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.