

ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΒΛΑΣΤΩΜΑΤΟΣ ΙΠΠΟΥΡΙΔΑΣ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΧΕΙΡΟΥΡΓΗΘΕΝ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΒΛΑΣΤΩΜΑ ΠΑΡΕΓΚΕΦΑΛΙΔΑΣ

Ε. Λάμπρη 1 , Α. Παπούδου-Μπάη 1 , Δ. Φανάκης 1 , Ρ. Μπούμτσης 1 , Δ. Μεταξάς 2 , Γ. Αλεξίου 2 , Σ. Βούλγαρης 2 , Γ. Νασιούλας 3 , Α. Γούσια 1
1 Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής και 2 Νευροχειρουργική Κλινική, Π.Γ.Ν. Ιωαννίνων, Ιωάννινα, 3 GENECOR IAE, Αθήνα

Εισαγωγή: Το αιμαγγειοβλάστωμα είναι σπάνιο καλόηθες νεόπλασμα του ΚΝΣ, εμφανίζεται συχνότερα σποραδικά, στην παρεγκεφαλίδα και στη μέση ηλικία. Στα πλαίσια του οικογενούς συνδρόμου von-Hippel-Lindau (VHL), η ανάπτυξή του σχετίζεται κυρίως με νεαρή ηλικία, προσβολή εγκεφαλικού στελέχους/ΣΣ και πολυεστιακότητα. Η εντόπιση στην ιππουρίδα είναι εξαιρετικά σπάνια.

Σκοπός της μελέτης: Παρουσιάζεται περίπτωση ανάπτυξης αιμαγγειοβλαστώματος ιππουρίδας κατά την παρακολούθηση ασθενούς με χειρουργηθέν αιμαγγειοβλάστωμα παρεγκεφαλίδας.

Υλικό και Μέθοδοι: Γυναίκα 77 ετών, διαγνωσθείσα προ 5ετίας με αιμαγγειοβλάστωμα παρεγκεφαλίδας, προσέρχεται με οσφυαλγία-ισχιαλγία, αδυναμία βάδισης-ορθοστάτισης, ορθοκυστικές διαταραχές. ΣτηνMRI ΣΣ διαπιστώνεται ενδοσκληρίδια εξεργασία ιππουρίδας, μεγαλύτερης διαμέτρου ~2εκ., με χαμηλό σήμα στις T2 και εμπλουτισμό στις T1 ακολουθίες. Η αλλοίωση εξαιρέθηκε χειρουργικά.

Αποτελέσματα: Μικροσκοπικά, αναγνωρίστηκε αγγειοβριθές νεόπλασμα με μορφολογικά (ευμεγέθη στρωματικά κύτταρα με μικροκενοτοπιώδες ή διαυγές κυτταρόπλασμα και υπερχρωματικούς ποικίλου μεγέθους ωοειδείς πυρήνες, χωρίς μιτωτική δραστηριότητα εν μέσω πλούσιου τριχοειδικού δικτύου) και ανοσοφαινοτυπικά (βιμεντίνη+, α-ινχιμπίνη+, S-100+, CD56+, GFAP-, AE1/AE3-, CAM5.2-, EMA-, CD10-, PAX8-, PR-, CD31-, CD34-) χαρακτηριστικά αιμαγγειοβλαστώματος (WHO grade I).

Συμπεράσματα: Επισημαίνονται η σπανιότητα της εντόπισης δεδομένου ότι βιβλιογραφικά αναφέρονται ελάχιστες περιπτώσεις ανάπτυξης αιμαγγειοβλαστώματος στην ιππουρίδα, το γεγονός ότι αν και δεν στοιχειοθετείται διάγνωση νόσου VHL (προχωρημένης ηλικίας ασθενής με απουσία οικογενειακού ιστορικού ή ταυτόχρονης ανάπτυξης καλοήθων ή κακοήθων όγκων άλλων εντοπίσεων) νεότερες μελέτες εισηγούνται απώλεια/ απενεργοποίηση του γονιδίου *VHL* στο ~80% των σποραδικών αιμαγγειοβλαστωμάτων υποδηλώνοντας ότι οι γονιδιακές μεταλλάξεις αποτελούν κομβική μοριακή διαταραχή για την ογκογένεση και πιθανή αναγκαιότητα ανίχνευσης παθολογικών μεταλλάξεων σε ασθενείς που αναπτύσσουν ασύγχρονα πέραν του ενός αιμαγγειοβλαστώματα.

Βιβλιογραφία

1. Luo H, Xiao J, Lv S, Zhu X, Cheng Z. [A mobile hemangioblastoma of the cauda equina: Case report and review of the literature.](#) J Spinal Cord Med. 2020; 43(5): 719–722.
2. Martins HO, Brock RS, Taricco MA, Pereira JF Júnior, de Oliveira MF. [Sporadic hemangioblastoma of cauda equina: An atypical case report.](#) Surg Neurol Int. 2019; 10: 60.

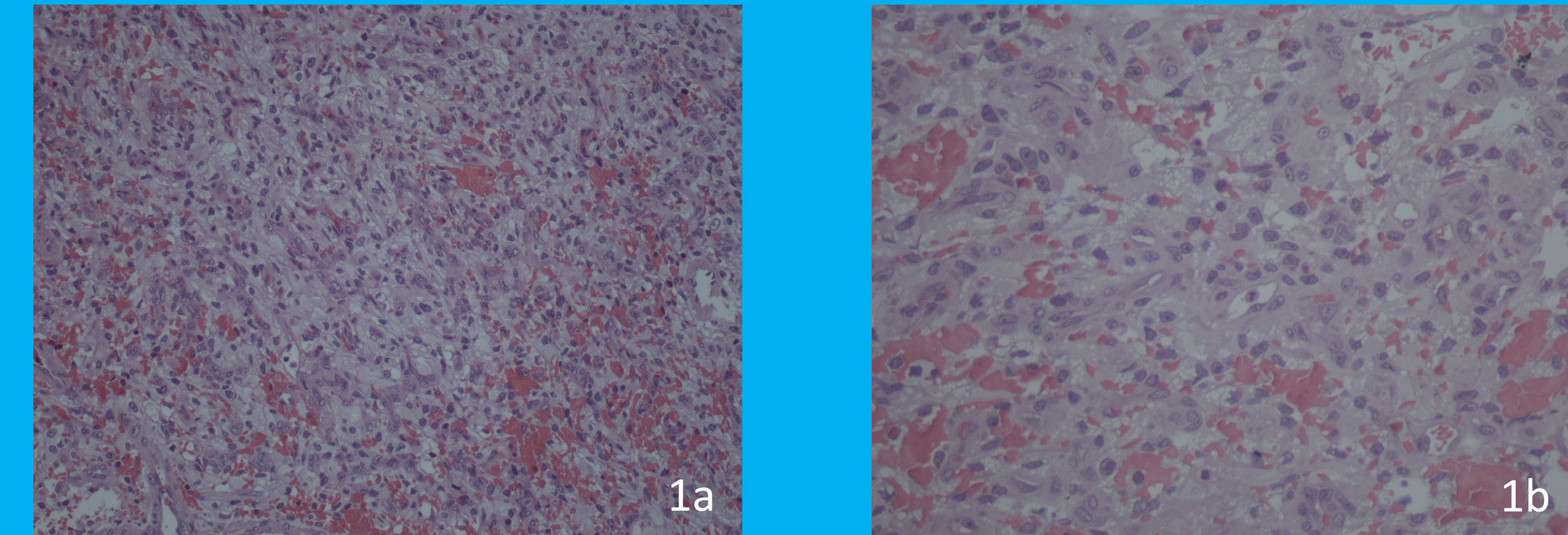


Figure 1a: H&E X200, 1b: H&E X400

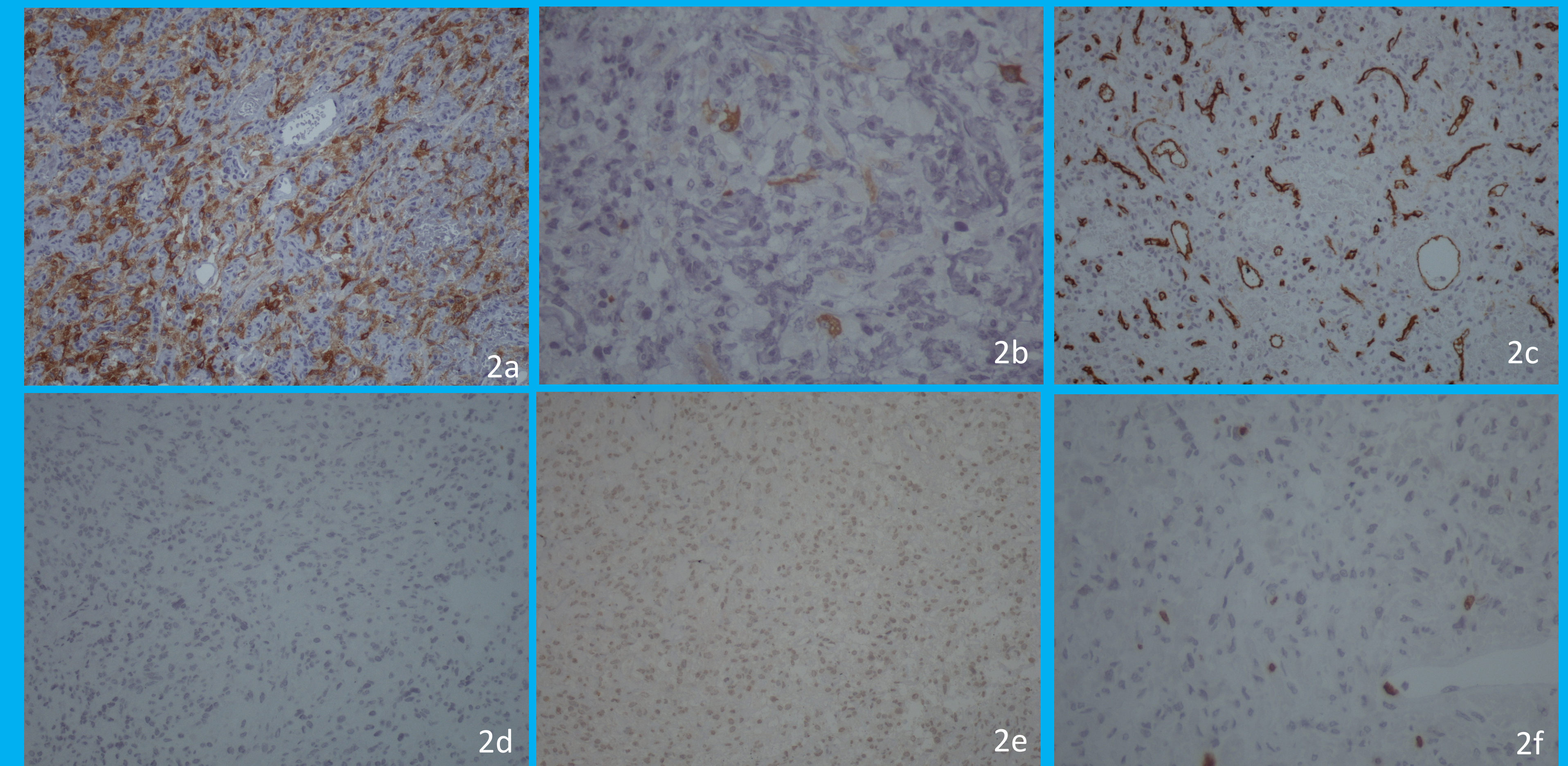


Figure 2a: ινχιμπίνη X200, 2b: GFAP X200, 2c: CD31 X200, 2d: πανκερατίνη, 2e: pax-8 X200, 2f: ki-67 X400