



SOCIEDADE DE  
RADIOLOGIA DE  
PERNAMBUCO

Filial do  
Colégio Brasileiro  
de Radiologia

# ASPECTOS IMAGENOLÓGICOS ENCONTRADOS EM PACIENTES COM SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU

Karolliny Correa Baraúna

Rodrigo Andrade de Lima

Narriman Patú Hazime

Nadja Rolim Gonçalves de Alencar

## INTRODUÇÃO

- A Síndrome de Von Hippel Lindau é uma patologia ocasionada pela supressão do gene supressor de tumor denominado VHL;
- Caracterizada pelo desenvolvimento de inúmeros cistos e tumores benignos e/ou malignos, sendo os mais comuns: hemangioblastomas no Sistema Nervoso Central, angiomas de retina, tumores císticos ou sólidos pancreáticos, carcinoma de células renais, cistos renais, feocromocitomas e cistos viscerais.

# INTRODUÇÃO

- Os tumores passam a manifestar-se entre a faixa etária de 18 a 30 anos de idade, com formas muito variáveis e nem todos os pacientes apresentarão todas as formas clínicas/imagenológicas da doença;
- É de extrema importância a realização de exames de imagem tanto para a identificação e diagnóstico de tais tumores, como também para avaliar a evolução da síndrome nos indivíduos portadores.

## OBJETIVO

Ilustrar os aspectos imagenológicos de algumas das possíveis manifestações tumorais/císticas da Síndrome de Von Hippel-Lindau, principalmente em encéfalo, pâncreas e rins, com o fim de fomentar conteúdo na comunidade científica das possíveis apresentações imagenológicas da síndrome referida.





SOCIEDADE DE  
RADIOLOGIA DE  
PERNAMBUCO

Filial do  
Colégio Brasileiro  
de Radiologia

# ASPECTOS IMAGENOLÓGICOS:

# HEMANGIOBLASTOMAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

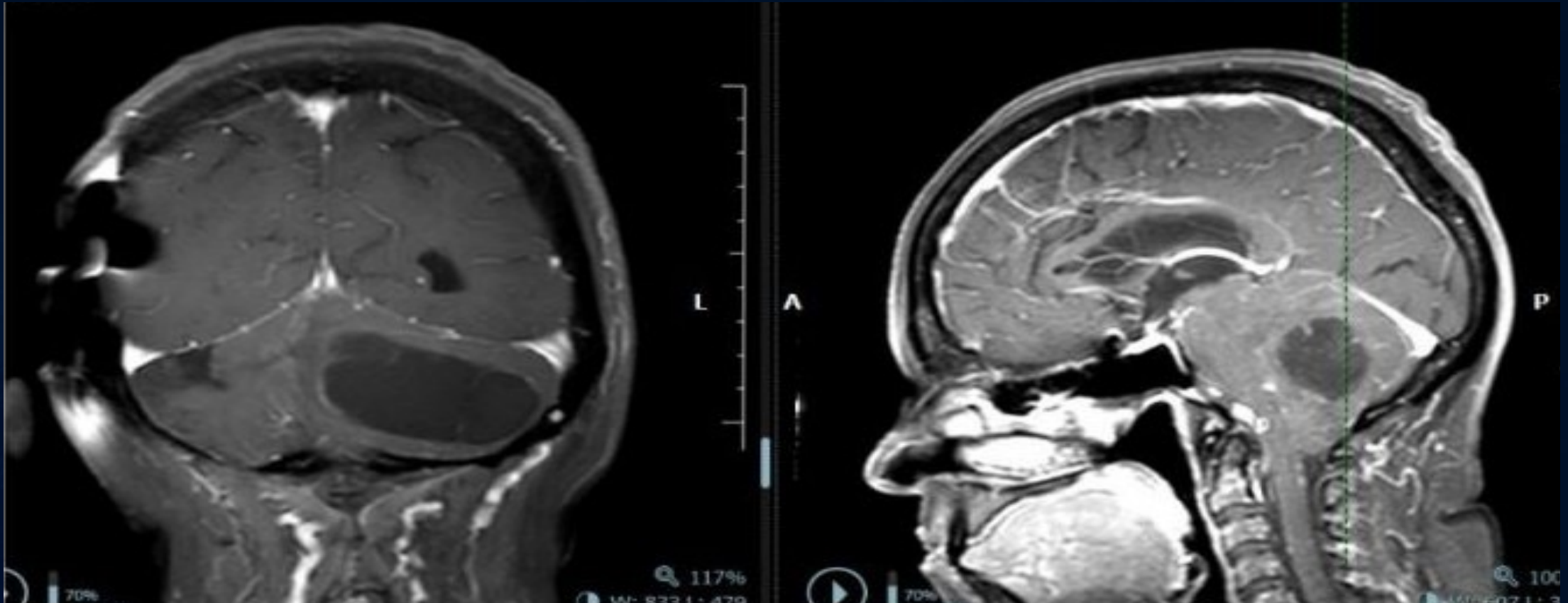
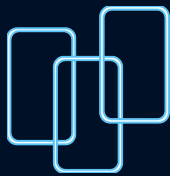


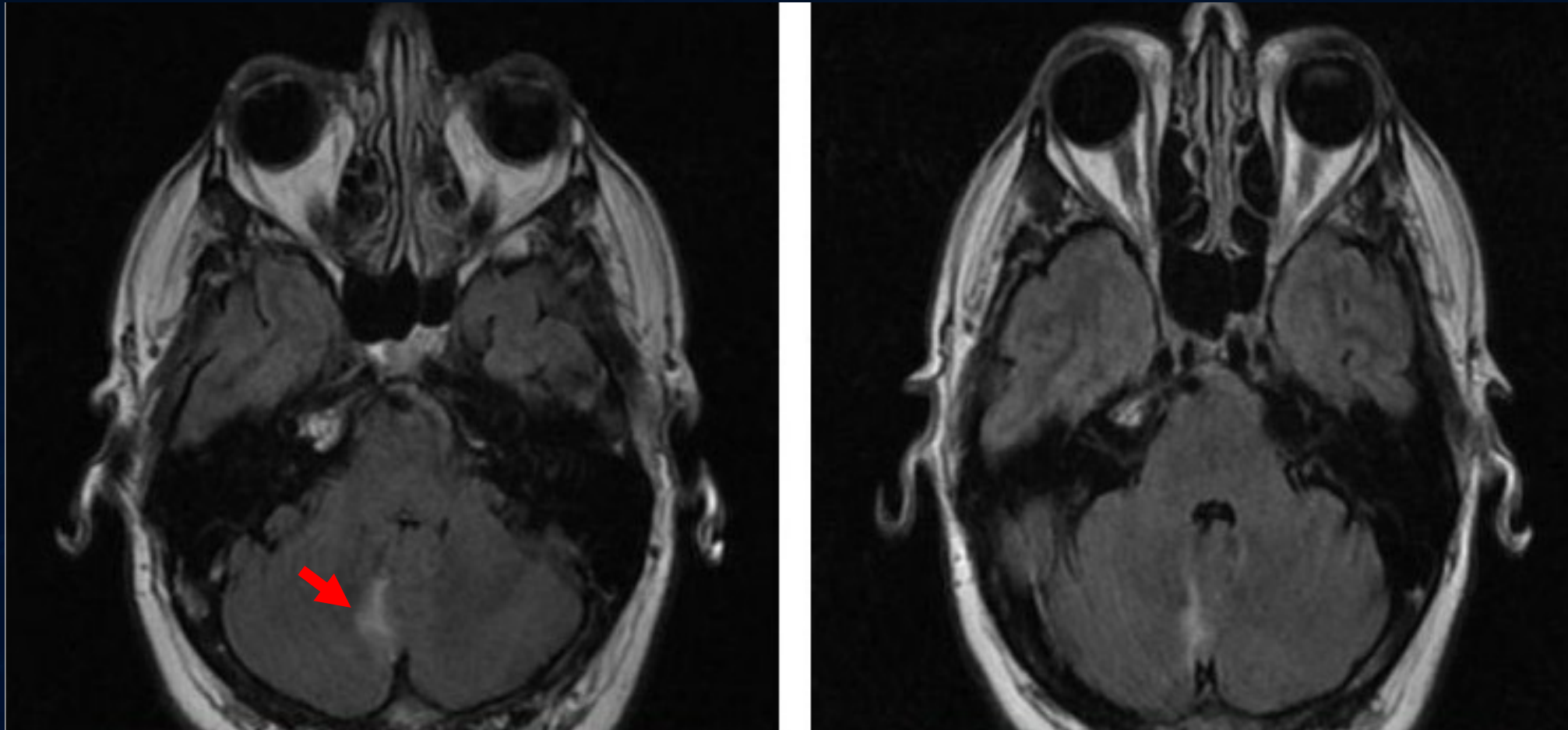
Imagem 01: Hemangioblastoma em hemisfério cerebelar.  
Fonte: Guido Filho, 2016.



SOCIEDADE DE  
RADIOLOGIA DE  
PERNAMBUCO

Afiliação ao  
Colégio Brasileiro  
de Radiologia

# LESÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

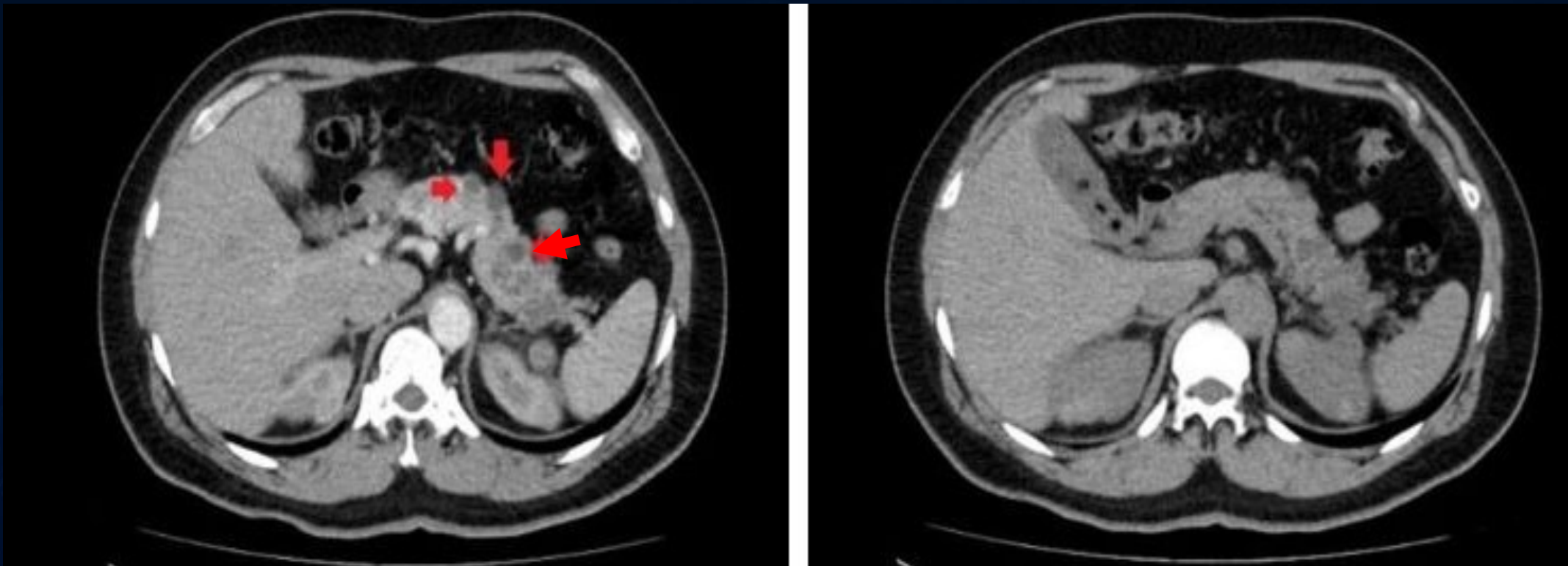


Imagens 02A e 02B: achado inespecífico de área de hipersinal no T2-flair, em substância branca paravermiana direita.

Fonte: Arquivo pessoal, 2022.



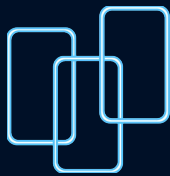
## LESÕES PANCREÁTICAS



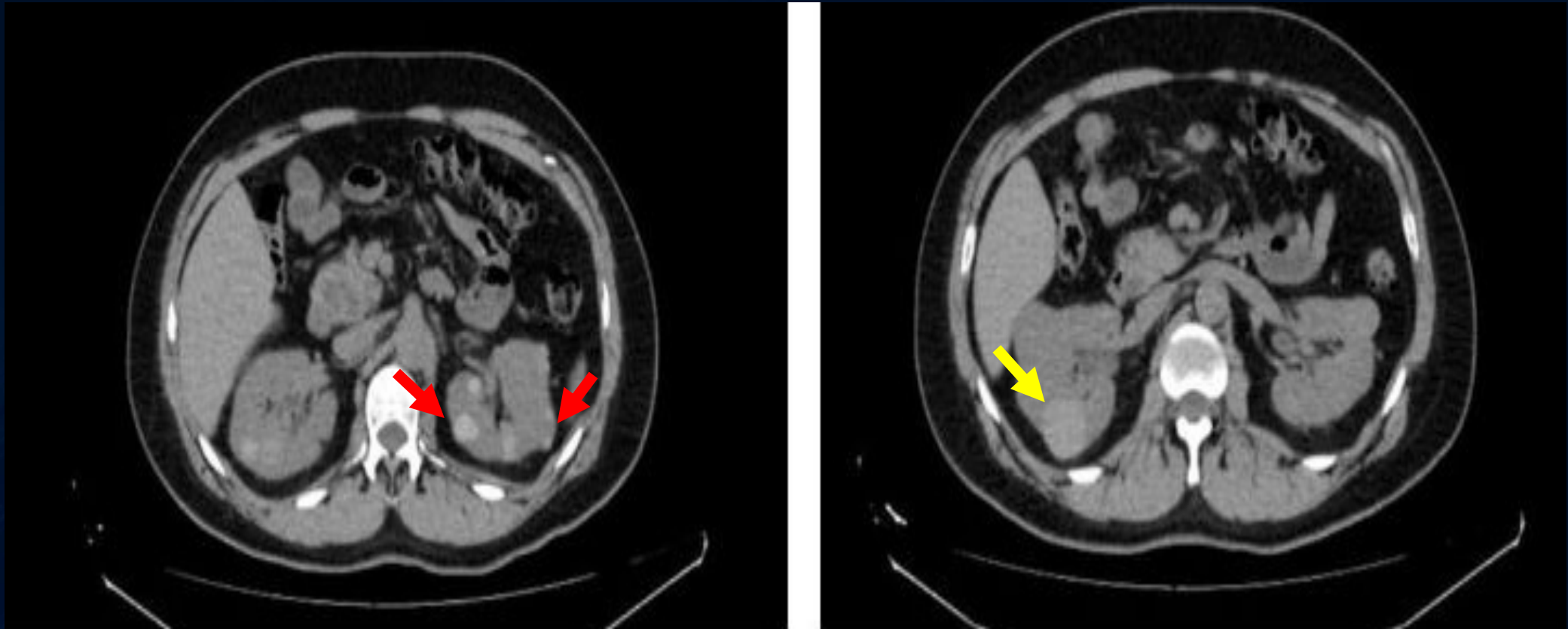
Imagens 03A e 03B: Múltiplas imagens arredondadas, hipoatenuantes, bem delimitadas, correspondendo a cistos. Na transição cabeça/corpo, formação circunscrita, maior densidade em relação às demais, com realce periférico irregular, podendo sugerir neoplasia neuroendócrina pancreática.

Fonte: Arquivo pessoal, 2022.





# LESÕES RENAIIS



Imagens 04A e 04B: imagens nodulares, provocando irregularidade dos contornos, com densidade variável sem realce aparente, dispersas no parênquima (Cistos de conteúdo hiperdenso / nódulo sólido com pouco realce). Destaca-se imagem lobulada no terço inferior do rim direito, medindo 7,4 x 5,1 cm (BOSNIAK IIF).

Fonte: Arquivo pessoal, 2022.

# FEOCROMOCITOMA

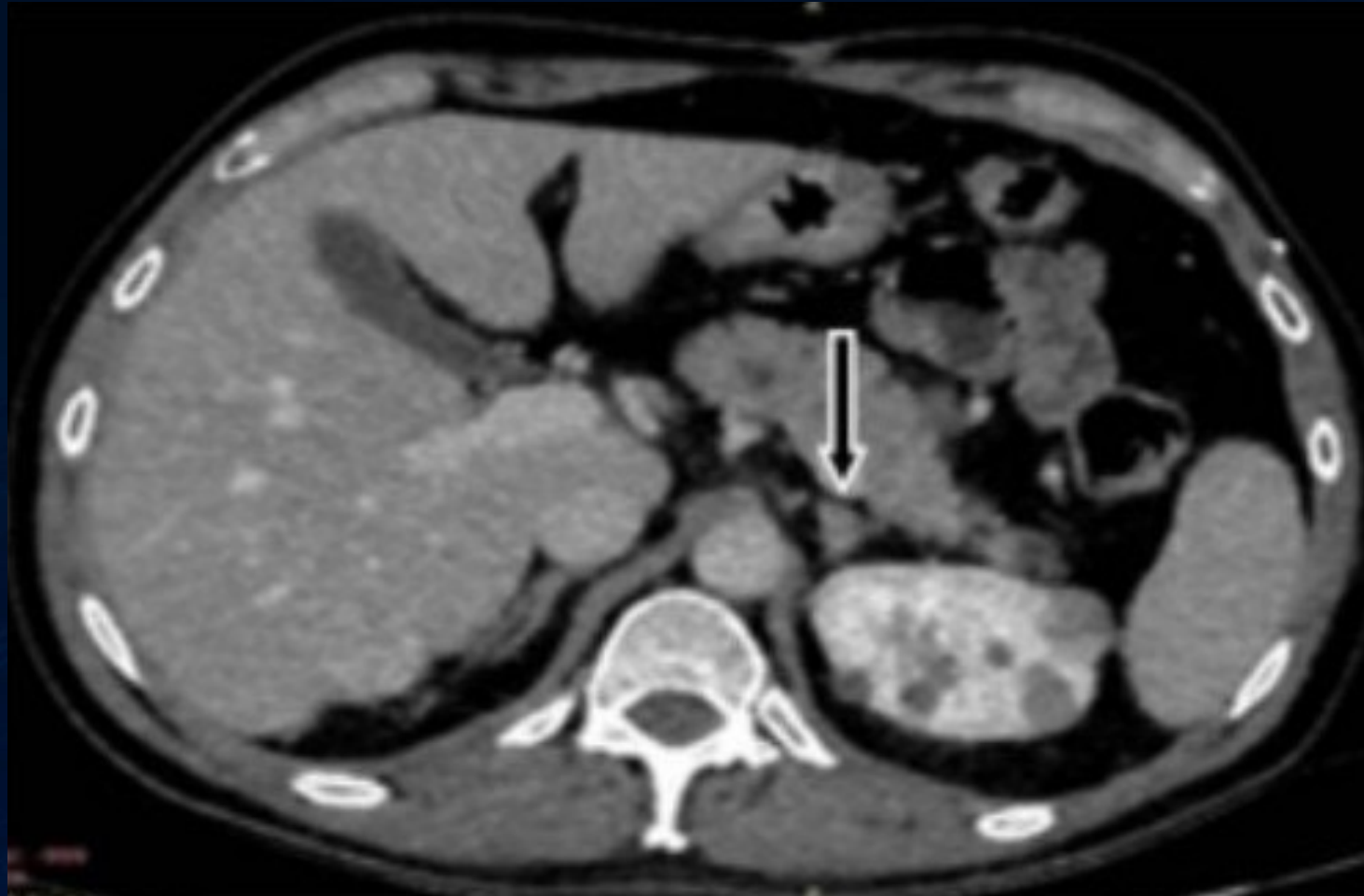


Imagem 05: Espessamento nodular da haste comum da glândula adrenal esquerda (seta).

Fonte: Vitorino Santos et al,2019.

## DISCUSSÃO:

### Hemangioblastomas do Sistema Nervoso Central

- Aproximadamente 20% dos tumores benignos associam-se à Síndrome de Von Hippel-Lindau, em quantidade múltipla e sua localização mais comum é na fossa posterior.
- Associado a pior prognóstico aos portadores, com maior risco de recidivas e metástases torna-se maior nestes quando comparados a pacientes sem o diagnóstico da síndrome.

# DISCUSSÃO:

## Lesões Pancreáticas

- Os cistos e cistoadenomas são as principais apresentações nesta topografia. Em geral, de forma múltipla e podem apresentar calcificações;
- Os principais diagnósticos diferenciais são com tumores neuroendócrinos do pâncreas, no entanto, estes costumam apresentar-se com significativo potencial de malignidade e dimensões de até 3 cm. Já os múltiplos cistos pancreáticos podem variar em tamanho, sendo em geral entre 3-14 cm.



# DISCUSSÃO:

## Lesões Renais

- Os cistos renais representam mais da metade das apresentações imagenológicas referentes aos rins desses pacientes, onde todos os achados renais devem ser considerados potencialmente malignos e necessitam de acompanhamento periódico por exames de imagem;
- Os cistos, em sua maioria, são bilaterais e múltiplos, classificados quanto ao Bosniak de I a IV e podem ser precursores de tumores sólidos.

# DISCUSSÃO:

## Feocromocitoma

- A apresentação do feocromocitoma é de aproximadamente 20% neste diagnóstico, bilateral, múltipla e comumente benigno;
- São, com considerável frequência, assintomáticos e podem apresentar dosagem de catecolaminas dentro dos padrões de normalidade.

## CONCLUSÃO

- Os métodos de diagnóstico por imagem são fundamentais na identificação e diferenciação das lesões presentes em pacientes com diagnóstico de Síndrome de Von Hippel-Lindau. O conhecimento das características primordiais de cada lesão encontrada é indispensável para um diagnóstico correto e indissociável da orientação de seguimento na prática clínica destes pacientes.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. VILLAR GOMEZ DE LAS HERAS, K.. Descripción de la enfermedad de von Hippel-Lindau en tres familias españolas. An. Med. Interna (Madrid), , v. 19, n. 7, p. 34-38, jul. 2002 .
2. Aragão, Ricardo Evangelista Marrocos de et al. Importância do exame oftalmológico na doença de von Hippel-Lindau. Revista Brasileira de Oftalmologia [online]. 2009, v. 68, n. 4.
3. Bleggi-Torres, Luiz F. et al. Von hippel-lindaus disease: Report of three cases and review of the literature. Arquivos de Neuro-Psiquiatria [online]. 1995, v. 53, n. 4.
4. Carvalho M., Braz V. Doença de Von Hippel-Lindau. Galicia Clin 2016; 77 (3): 145.



## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

5. Sagan L, Krzysztofik K, Cybulski C, Nowacki P, Lubiński J. Endolymphatic sac tumours and von Hippel-Lindau disease - case report, molecular analysis and histopathological characterization. *Folia Neuropathol.* , 47 (2009), pp. 75-80.
6. Gatti, Renata Pereira, Maria Adelaide A. e Giannella Neto, Daniel. Síndrome de von Hippel-Lindau. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia* [online]. 1999, v. 43, n. 5. ISSN 1677-9487.
7. Carvalho M., Braz V. Doença de Von Hippel-Lindau. *Galicina Clin* 2016; 77 (3): 145.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

8. Sagan L, Krzysztofik K, Cybulski C, Nowacki P, Lubiński J. Endolymphatic sac tumours and von Hippel-Lindau disease - case report, molecular analysis and histopathological characterization. *Folia Neuropathol.* , 47 (2009), pp. 75-80.
9. Araujo G Filho. Ocorrência familiar da síndrome de Von Hippel Lindau. Universidade Federal da Paraíba. 2016.