NETIPINĖS EIGOS SMEGENĖLIŲ HEMANGIOBLASTOMA. KLINIKINIS ATVEJIS

**Antanas Gvzdaitis, Kęstutis Jacikevičius, Albertas Šliaužys, Mindaugas Gvzdaitis,
Valdas Gasilionis**

Klaipėdos universitetinė ligoninė

Raktažodžiai: hemangioblastoma, netipinė eiga, chirurginis gydymas.

Santrauka

Hemangioblastomos yra reti, gerybiniai lėtai augantys kraujagysliniai centrinės nervų sistemos navikai, kurie dažniausiai lokalizuojasi smegenėlėse, smegenų kamiene ir nugaros smegenyse. Jie sudaro 1-3% visų centrinės nervų sistemos navikų ir 7-10% pirminių užpakalinės daubos navikų tarp suaugusių žmonių. Hemangioblastomos 70-80% atvejų auga sporadiškai, o likę atvejai yra sudedamąja von Hippel - Lindau ligos dalimi. Sporadinės hemangioblastomos nelinkę recidyvuoti po chirurginio pašalinimo, o von Hippel - Lindau sindromo atvejais navikai neretai atauga ir išplinta. Klinikiniai simptomai priklauso nuo navikų lokalizacijos, dydžio ir sukeltos smegenų edemos. Smegenėlių – smegenų kamieno hemangioblastomos dažniausiai sukelia galvos skausmus, ataksiją, diskoordinaciją, disfagiją, pykinimą ir vėmimą. Spinalinės hemangioblastomos gali pasireikšti stuburo ir kojų skausmais, jutimų sutrikimais ir paralyžiais. Čia pateikiamas netipinės eigos hemangioblastomos klinikinis atvejis: besikartojantis naviko recidyvavimas po jo chirurginio pašalinimo, naviko metastazavimas į spinalinį kanalą ir greitas jo augimas, ryškios smegenų vandenės išsivystymas.

Išvadas

Hemangioblastoma yra nepiktybinis, lėtai augantis kraujagyslinės kilmės centrinės nervų sistemos navikas, dažniausiai nustatomas smegenėlėse, smegenų kamiene ir nugaros smegenyse [1-7]. Hemangioblastoma vystosi iš hemangioblastų, todėl gali plisti su krauju ar transformuotis į pirmines endotelines ląsteles [2].

Hemangioblastomos sudaro 1-3% visų pirminių centrinės nervų sistemos (CNS) navikų, 2-6% - nugaros smegenų navikų, bei 7-10% pirminių užpakalinės kaukolės daubos navikų [1,4-6].

Hemangioblastomos gali būti pirminės arba susiję su

Von Hippel- Lindau (VHL) liga. Pirminės hemangioblastomos dažniausiai diagnozuojamos suaugusiems žmonėms penktame dešimtmetyje; jos būna pavienės ir diagnozės nustatymo metu būna simptominės dėl naviko progresavimo, aplinkinės smegenų edemos ar naviko sukeltos cistos formavimosi [13]. Daugumai sergančiųjų nustatomos cistinės hemangioblastomos su intramuraliniu naviko komponentu ar be jo. Jos visada turi aiškias ribas ir gerai skiriasi nuo nervinio audinio [14-15].

Von Hippel-Lindau (VHL) liga yra autosominiu dominantiniu būdu paveldima liga, susijusi su von Hippel- Lindau tumoro supresoriaus geno, esančio 3 chromosomoje, mutacija, kuri sukelia įvairių lokalizacijų navikų vystymąsi [4]. Tai paveldima šeiminė navikinė liga, kuri nustatoma - 1 iš 36,000 naujagimių [4,16-17]. Dažniausiai tai centrinės nervų sistemos ir tinklainės hemangioblastomos, inkstų šviesialąstelinė karcinoma ir feochromocitoma ar paragangliomos. Esant šiai ligai dažnai nustatomos įvairios cistos, ypač kasos ir inkstų, endolimfos maišelio navikai, sėklidės prielipo ir plačiojo gimdos raiščio cistoadenomos, kasos cistoadenomos ir neuroendokrininiai navikai [4,17].

Literatūros duomenimis, centrinės nervų sistemos hemangioblastomos dažniausiai būna sporadinės, o 20–30% atvejų nustatomos sergant VHL [1,17,18]. Jos dažniau diagnozuojamos vyrams nei moterims [1,3,7-8].

Sergant VHL dažniausiai nustatomi smegenėlių ir nugaros smegenų navikai, kurie pasireiškia 60–84% šių pacientų [1,6,16-17]. Jos vystosi sergant 1ar 2A, 2B tipo VHL liga. Tai stipriai vaskuliarizuotas navikas, histologiškai gerybinis, bet sukeliantis neurologinius deficitus ir susijęs su ženkliu mirštamumu [6,17]. Klinikinis pasireiškimas priklauso nuo naviko dydžio, lokalizacijos ir išplitimo į galvos ir nugaros smegenis [1-2,5-6,9]. Dažniausi simptomai yra galvos skausmai, ūžesys ausyse, galvos svaigimas, rankų ir kojų skausmai ir silpnumas, sensoriniai deficitai, eisenos sutrikimai ir spinalinė ataksija, dismetrija, nistagmas, hidrocefalija ir inkontinencija [1-2,5-6,9]. Smegenų kamieno hemangioblastomos gali pasireikšti hipestezija, ataksija,

disfagija [2,10-11]. Nugaros smegenų hemangioblastomos gali pasireikšti hipestezija, ataksija, hiperrefleksija ir nugaros skausmu [1-2,5,6].

Dažniausiai pacientams nedideli neurologiniai sutrikimai vystosi ilgą laiką ir pasireiškia staigiu pablogėjimu. Todėl diagnozė dažniausiai nustatoma praėjus 4–5 metams po pradinio pasireiškimo [17,19]. Hemangioblastomos diagnozuojamos atlikus galvos ar nugaros smegenų kompiuterinę tomografiją ar magnetinio rezonanso tomografiją. Gydomos chirurginiu būdu, bet indikacijos dar nėra galutinai nustatytos, taip pat ir laikas, kada operuoti. Tai turi būti sprendžiama individualiai. Po operacijos naviko nulemtas neurologinis deficitas dažniausiai nebeatsistato, todėl baigtys priklauso nuo paciento priešoperacinės būklės [17]. Po radikalaus naviko šalinimo pirminės hemangioblastomos nėra linkusios recidyvuoti. Tuo tarpu pacientams, sergantiems VHL liga, būdingi dauginiai navikiniai židiniai, ir jie dažnai recidyvuoja [1,7-8].

Straipsnyje aprašoma pacientė, kuriai hemangioblastoma pasireiškė nebūdinga šiam navikui eiga.

Klinikinis atvejis

R.M., g. 1958, 2001 metais gydyta Kauno klinikose dėl prieš 3 metus atsiradusių progresuojančių galvos skausmų ir prieš 0,5 metų išryškėjusio pusiausvyros ir koordinacijos sutrikimo. Atlikus galvos KT diagnozuotas kairio pontoc-

rebeliarinio kampo 3x4 cm gerai kontrastą kaupiantis navikas, prigludęs prie smegenėlių padangtės ir augantis aukštyn pro padangtės kraštą, spaudžiantis tiltą ir keturkalnį. Įtarta meningioma ir atlikta arterinė angiografija. Ji parodė, kad navikas gerai vaskuliarizuotas ir kraują gauna iš vertebro-baziliarinio baseino arterijų. 2001-03-08 atlikta operacija: subokcipitaliniu transtentoriniu priėjimu visiškai pašalintas ovalus labai kraujingas *glandula pinealis* ir *vermis cerebelli* (čia jo ribos nebuvo aiškios) srityje augęs navikas. Pat. histologinio tyrimo atsakymas: „naviką formuoja stambokos ląstelės, daugiausia šviesia gausia citoplazma su nedideliais, vietomis chromatingais branduoliais, besidėstančiais tarp labai gausių kapiliarinio tipo kraujagyslių. Mitozių, ryškesnės atipijos nėra. Daugiausia duomenų už hemangioblastomą.“ Pacientė išrašyta be židinių neurologinių simptomų.

Vėliau, ryškėjant galvos skausmams, atlikus galvos MRT nustatytas 1,5 cm dydžio smegenėlių kirmino hemangioblastomos recidyvas, kuris Kauno klinikose 2002-04-12 pašalintas atlikus antrą operaciją - rekraniotomiją. Navikas buvo gerai ribotas; pat. histologinio tyrimo atsakymas: hemangioblastoma.

Po 4 metų vėl ryškėjo galvos skausmai, svaigimas ir pusiausvyros sutrikimas. Galvos MRT diagnozuotas recidyvas ir 2006-06-14 atlikta trečia operacija, kurios metu pilnai pašalintas recidyvavęs smegenėlių kirmino navikas; pat. histologinio tyrimo atsakymas: hemangioblastoma, naviko

1 pav.

2 pav.

3 pav.

4 pav.

ląstelės neigiamos EMA.

Po 3 metų vėl recidyvavo galvos skausmai, eisenos ir koordinacijos sutrikimas. 2009-08-07 atliktame galvos smegenų MRT tyrime stebimas 1,6x1,2 cm dydžio T2 sekose hiperintensinio SI, pokontrastinėse sekose ryškiai hipervaskuliarus mazgas be aiškiai matomo cistinio komponento (1 pav.)

2009-09-10 KUL atlikta ketvirta operacija ir navikas pašalintas. Pat. histologinio tyrimo atsakymas: tikėtina paraganglioma; diagnozė tikslinta Kauno klinikose ir prieita išvada: hemangioblastoma.

Po šios operacijos sekė ilga remisija. Tik 2016-08-08 atliktame galvos smegenų MRT tyrime stebimas nedidelis subtentorinio intraaksialinio hipervaskuliaraus mazgo recidyvas IV skilvelio kairėje lateralinėje sienoje bei pradėję ryškėti hidrocefalijos požymiai (2 pav.).

Tačiau praėjus nepilnai 7 metams po paskutinės (ketvirtos) smegenėlių hemangioblastomos šalinimo operacijos, pacientei atsirado stuburo vidurinės – apatinės dalies skausmai, plintantys į kojas, kurios tirpo ir pradėjo silpti. 2016-04-18 dieną buvo atliktas stuburo juosmeninės dalies MRT tyrimas, kuriame matomi patologiniai pakitimai stuburo kanale su pagal dorsalinį nugaros smegenų kontūrą besitęsiančiomis ryškiai ir difuziškai kontrastinę medžiagą kaupiančiomis masėmis, anamnezės ir klinikinių duomenų galimai traktuotomis kaip metastazinės hemangioblastomos masės (3 pav.).

2016-05-13 KUL atlikta stuburo operacija – L1 lami-

5 pav.

6 pav.

nektomija. Rastas nugaros smegenų ir šaknelių paviršiumi plintantis ir su audiniais stipriai suaugęs kraujingas navikas; atlikta lokali spinalinio kanalo dekompresija ir naviko biopsija; pat. histologinio tyrimo atsakymas: hemangioblastoma (4 pav.).

Naviką formuoja labai tankus smulkių kapiliarų tinklas, vidutinio dydžio ląstelių grupelės stromoje – apvalūs, tolygiu chromatinu branduoliai, šviesi citoplazma (vidutinis padidėjimas, H@E dažymas).

Detalesni navikinio audinio tyrimai parodė, kad 2009 m. ir 2016 m. operuotų navikų histomorfologija bei imunofenotipai panašūs: abiem atvejais navikus formuoja labai gausus smulkių kapiliarų tinklas bei vidutinio dydžio ląstelių infiltratas stromoje – branduoliai apvalūs, chromatinas tolygus, gausi šviesi citoplazma. Atipijos, nekrozės ar žymesnio proliferacinio aktyvumo nestebėta. Navikų imunofenotipai patvirtino diagnozes: stebėta difuzinė CD31, FACTOR VIII, NSE bei INHIBIN A imunohistocheminių žymenų ekspresija, židininė CD56 bei GFAP reakcija, tuo tarpu RCC, PAX8, PANCK, CK8/18, S100, SYNAPTOPHYSIN bei CHROMOGANIN A reaktyvumo nestebėta.

Siekiant įvertinti naviko išplitimą, 2016-08-10 buvo atliktas ir krūtininės stuburo dalies MRT tyrimas, kuriame stebimi panašūs difuziniai pakitimai su nugaros smegenų kompresija bei veninės stazės požymiais, manifestuojančiais praplusiais kraujagyslių spindžiais (5 pav.).

Progresuojant kojų paraparezei, 2017-02-27 dieną pakartotas stuburo juosmeninės dalies MRT tyrimas, kuriame stebima neigiama pokyčių dinamika – ryškesnė nugaros smegenų kompresija bei susiliejančios intramedulinės edeminės/mielopatinės zonos (6 pav.).

Kadangi intensyvėjo stuburo ir kojų skausmai, progresavo kojų paralyžius ir greitai augo išplitęs, inoperabilus navikas spinaliniame kanale (pakartotina MRT), aptarus su onkologais, skirtas stuburo radioterapijos kursas 40 Gy.

7 pav.

Skausmai kiek sumažėjo, bet kojų paralyžius išliko.

2017-09-14 pacientė atvyko į KUL dėl vėl atsiradusių galvos skausmų, pykinimo, ryškaus rankų koordinacijos sutrikimo ir regėjimo bei suvokimo pablogėjimo. Stebėtas pilnas kojų centrinio tipo paralyžius ir jutimo sutrikimai žemiau Th6 segmento.

2017-09-27 mėnesį atliktose galvos smegenų KT tomogramose – progresuojančios hidrocefalijos požymiai: skilvelių sistema dinamikoje plečiasi, smegenų vagos tapusios siauros ir blogai diferencijuojamos; saikinga periventrikulinė edema. Evanso indeksas ~ 0,52 (7 pav.)

Palyginus šį KT tyrimą su prieš 1 m. atliktais tyrimais, stebėtas ženklus smegenų vandenės progresavimas, padidėjęs Evanso indeksas. Ryškiai smegenų vandenei būdingus pokyčius taip pat atskleidė okulisto konsultacija: ryški regos nervų diskų edema abipus, veninė stazė su kraujosruvomis bei plazmoragijomis.

Dėl ryškios galvos smegenų vandenės simptomatikos ir radiologinių pokyčių pacientei rekomenduotas operacinis gydymas - smegenų skysčio šuntavimas atliekant ventrikuloperitoninio šunto implantavimą. Kadangi klinikinį efektą davė skirtas dehidruojantis gydymas, pacientė bei jos artimieji nuo chirurginio gydymo atsisakė.

Aptarimas

Hemangioblastomos priklauso gerybinių kraujagyslinės kilmės navikų grupei ir pagal PSO klasifikaciją priskiriamos I prognostinei kategorijai. Jos dažniausiai nustatomas vidutinio amžiaus žmonėms, dažniau vyrams ir būna arba sporadinės, arba siejamos su Von Hippel-Lindau liga [1,7-8,17-18]. Visiškai pašalinus naviką, pacientas dažniausiai pasveiksta, o navikų recidyvavimas ar metastazavimas hemangioblastomoms yra nebūdingas. Navikai, susiję su Von Hippel-Lindau liga, gali ataugti, tačiau mūsų pacientei ši liga nebuvo diagnozuota.

Skirtingai nuo tipinės hemangioblastomų eigos, pacientei M.R. smegenėlių – keturkalnio srities navikas buvo šalinamas net 4 kartus ir vis recidyvuodavo, nors bent 2 operacijų aprašuose pažymėta, kad navikas pašalintas pilnai – radikaliai. Tiesa, navikas ataugdavo lėtai: pirmą ir paskutinį recidyvą skiria 15 metų.

Kaip minėta, hemangioblastomoms metastazavimas nėra būdingas, tačiau po 15 metų nuo pirminės smegenėlių hemangioblastomos diagnozės pacientei rastas naviko židinis stuburo kanale. Kadangi abu navikai buvo skirtingose lokalizacijose ir jų išsivystymą skyrė ilgas laiko tarpas, tikėtina dviejų pirminių navikų versija, tačiau taip pat tikėtinas ir naviko metastazavimas likvoro keliu. Naviko metastazavimas likvoro keliu iš smegenėlių į spinalinį kanalą dažniausiai siejamas su smegenėlių židinio operacijomis, kada šalinant

naviką jo ląstelės patenka į likvorą. Tai neretai nutinka po smegenėlių meduloblastomų – piktybinių navikų – šalinimo. Metastazavimo versijos tikimybę mūsų atveju mažina ilgas laiko tarpas tarp paskutinės smegenėlių židinio operacijos ir spinalinio židinio atsiradimo – 7 metai. Nors pacientės M.R. spinalinio kanalo naviko histologinis vaizdas buvo toks pat kaip smegenėlių naviko, skirtingai nuo naviko židinio smegenėlėse, navikinis židinis spinaliniame kanale (intraduralinis augimas) buvo žymiai agresyvesnis ir klinikinė eiga žymiai greitesnė. Per keletą mėnesių nuo pirmųjų spinalinių simptomų išsivystė kojų paraplegija ir navikas išplito beveik per visą spinalinio kanalo ilgį. Tokios skirtingos smegenų ir spinalinio židinių eigos priežastys nėra žinomos ir literatūroje nenagrinėtos.

Pacientei pastarųjų metų bėgyje atsirado ir progresavo galvos smegenų vandenė, pasireiškusį tipiniais [1-2,5-6] neurologiniais ir oftalmologiniais simptomais bei pokyčiais KT ir MRT tyrimuose. Tai buvo netikėta ir nebūdinga hemangioblastomoms. Vandenės priežastis ir mechanizmas nėra iki galo aiškūs, nes dažniausių jos priežasčių – pooperacinių hemoragijų, meningitų ar likvoro takų obstrukcijos – nėra užfiksuotų. Galima prielaida, kad vandenė galėjo būti sukelta naviko gaminamų medžiagų ar kitų mechanizmų. Esant išryškėjusiai galvos smegenų vandenei, pagrindinis gydymo metodas yra ventrikuloperitoninio šunto suformavimas. Kadangi skirtas konservatyvus gydymas sukėlė simptomų palengvėjimą, pacientė nuo chirurginio gydymo susilaikė.

Išvados

1. Nors hemangioblastoma yra gerybinis kraujagyslinis centrinės nervų sistemos navikas, kurį pašalinus pacientai dažniausiai pasveiksta, kartais navikas po pašalinimo gali eilę kartų recidyvuoti, nepaisant gerybinio naviko požymių jo visuose histologiniuose tyrimuose.

2. Po galvos smegenų hemangioblastomos šalinimo atsiradus spinaliniams simptomams galima įtarti naviko metastazavimą į spinalinį kanalą.

3. Į spinalinį kanalą išplitusi hemangioblastoma gali pasižymėti žymiai greitesniu augimu ir simptomų progresavimu, nepaisant jos histologinio tyrimo tapatumo pirminiam gerybiniam smegenų židiniui.

4. Po hemangioblastomos šalinimo operacijų gali atsirasti smegenų vandenė, kurią reikia papildomai gydyti.

Literatūra

1. Neumann HP, Eggert HR, Weigel K. et al: Hemangioblastomas of central nervous system: A 10-year study with special reverence to von Hippel-Lindau syndrome. J Neurosurg 1989; 70(1): 24-30.
<https://doi.org/10.3171/jns.1989.70.1.0024>

2. Lonser RR, Oldfield EH: Youmans and Winn Neurological Surgery. Philadelphia: Elsevier, 2017; 1075-1084.e2.
3. Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE. et al: Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. *Neurosurgery* 2001; 48: 55-63.
4. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, Chew EY, Libutti SK, Linehan WM, Oldfield EH: von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2003;361(9374): 2059.
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)13643-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(03)13643-4)
5. Lonser RR, Butman JA, Huntoon K. et al: Prospective natural history study of central nervous system hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2014; 120: 1055-1062.
<https://doi.org/10.3171/2014.1.JNS131431>
6. Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM. 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
<https://doi.org/10.3171/jns.2003.98.1.0082>
7. Roonprapunt C, Silvera VM, Setton A. et al: Surgical management of isolated hemangioblastomas of the spinal cord. *Neurosurgery* 2001; 49: 321-327.
8. Neumann HP, Eggert HR, Scheremet R. et al: Central nervous system lesions in von Hippel-Lindau syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 898-901.
<https://doi.org/10.1136/jnnp.55.10.898>
9. Jagannathan J, Lonser RR, Smith R. et al: Surgical management of cerebellar hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2008; 108: 210-222.
<https://doi.org/10.3171/JNS/2008/108/2/0210>
10. Wind JJ, Bakhtian KD, Sweet JA. et al: Long-term outcome after resection of brainstem hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2011; 114: 1312-1318.
<https://doi.org/10.3171/2010.9.JNS10839>
11. Lonser RR, Glenn GM, Walther M. et al: von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2003; 361: 2059-2067.
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)13643-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(03)13643-4)
12. Richard S, David P, Marsot-Dupuch K. et al: Central nervous system hemangioblastomas, endolymphatic sac tumors, and von Hippel-Lindau disease. *Neurosurg Rev* 2000; 23: 1-22.
<https://doi.org/10.1007/s101430050024>
13. Liao CC, Huang YH: Clinical features and surgical outcomes of sporadic cerebellar hemangioblastomas. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2014; 125: 160-165.
<https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2014.08.001>
14. Ammerman JM, Lonser RR, Dambrosia J, Butman JA, Oldfield EH. Long-term natural history of hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease: implications for treatment. *J. Neurosurg* 2006; 105:248-255.
<https://doi.org/10.3171/jns.2006.105.2.248>
15. Sh. Gupta, L. Pal, J. C. Sardhara, A. K. Jaiswal, A. Srivastava, A. Mehrotra, K. Kanti Das, S. Behari. Recurrent or symptomatic residual posterior fossa hemangioblastomas: how are they different from their primary counterparts? *Acta Neurochir* 2017; 159:1497-1510.
<https://doi.org/10.1007/s00701-017-3225-x>
16. Maher ER, Kaelin Jr., WG. von Hippel-Lindau disease. *Medicine (Baltimore)* 1997; 76(6): 381-391.
<https://doi.org/10.1097/00005792-199711000-00001>
17. M. Barontini, P.L.M. Dahia 402 / Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism 24 (2010) 401-413.
<https://doi.org/10.1016/j.beem.2010.01.002>
18. Glasker S, Bender BU, Apel TW, Natt E, van Velthoven V, Scheremet R. et al. The impact of molecular genetic analysis of the VHL gene in patients with haemangioblastomas of the central nervous system. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1999; 67(6): 758-762.
<https://doi.org/10.1136/jnnp.67.6.758>
19. Maddock IR, Moran A, Maher ER, Teare MD, Norman A, Payne SJ. et al. A genetic register for von Hippel-Lindau disease. *Journal of Medical Genetics* 1996; 33(2): 120-127.
<https://doi.org/10.1136/jmg.33.2.120>

ATYPICAL COURSE OF CEREBELLAR HEMANGIOBLASTOMA

**A. Gvazdaitis, K. Jacikevičius, A. Šliaužys, M. Gvazdaitis,
V. Gasilionis**

Key words: hemangioblastoma, atypical course, surgical treatment.

Summary

Hemangioblastomas are uncommon, benign, slow-growing vascular tumors of CNS, mostly localized in the cerebellum, brainstem or spinal cord. They account for 1-3% of all primary CNS tumors and 7-10% of primary posterior fossa tumors in adults. 70-80% of hemangioblastomas cases develop sporadically and in rest cases present as a component of von Hippel - Lindau disease. Sporadic hemangioblastomas usually do not recur after surgery, while in patients with von Hippel - Lindau disease, they have tendencies to occur multifocally. Clinical symptoms are related to tumor localization, size and peritumoral cerebral edema. Cerebellar - brainstem hemangioblastomas usually cause headache, ataxia, dyscoordination, dysphagia, nausea and vomiting. Spinal cord hemangioblastomas can manifest with pain, hypesthesia, and paralysis.

We presented a clinical case of atypical manifestation of cerebellar hemangioblastoma: several recurrences after tumor removal, extension to the spinal canal with fast tumor growth, and development of hydrocephalus.

Correspondence to: a.gvazdaitis@gmail.com

Gauta 2017-11-06