

Tumor del parénquima de la glándula pineal de diferenciación intermedia en control con radioterapia radical. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

Parenchyma tumor of the pineal gland of intermedius differentiation in control with radical radiotherapy. Presentation a case and review of the bibliography

Núñez-Guardado Gabriela, Luján-Castilla José Pomponio, Bautista-Hernández María Yicel, Villavicencio-Queijeiro Michelle Aline, Rubio-Nava Oscar.

▷ RESUMEN

Introducción: La glándula pineal (epífisis), es un órgano endocrino adyacente al acueducto cerebral, generalmente calcificado en el adulto. Los tumores epifisarios se presentan más frecuentemente en edad pediátrica y representan menos de 1% de los tumores cerebrales.

Informe de caso: Masculino de 22 años, con presentación de un cuadro clínico neurológico subagudo. Reporte histológico: tumor del parénquima de la glándula pineal, de diferenciación intermedia.

Discusión: La incidencia de esta histología no es frecuente; desde 1975 han sido reportados 37 casos en adultos. El tratamiento de elección es el quirúrgico. Con base en el porcentaje de resección, se proporciona terapia de adyuvancia con radioterapia, obteniéndose, en la mayoría de las veces, sólo respuesta parcial.

Palabras clave: tumor pineal, pineocitoma, pineoblastoma, tumor de diferenciación intermedia, México.

▷ ABSTRACT

Introduction: the pineal gland (epiphysis) is an endocrine organ adjacent at cerebral aqueduct generally calcified in adult. The tumors present more frequently in pediatrics age, and are few that 1% of the cerebrals tumors.

Case: male to 22 years, with a neurologic clinical square sub acute. Histology report: parenchymal tumor of the pineal gland to intermedius differentiation.

Discussion: the incidence of this histology, not is frequent. Since 1975 have been reports 37 cases in adults. The choice of treatment is surgical, agreement at percent of resection that given adyuvance only partial response.

Key words: pineal tumor, pineocytoma, pineoblastoma, intermedius differentiation tumor, Mexico.

▷ INTRODUCCIÓN

Los tumores de la glándula pineal tienen una incidencia menor a 1% de todos los tumores cerebrales; con base en su origen, pueden ser divididos en cuatro grupos: tumores de células germinales, del parénquima pineal, de la glía y no neoplásicos. Los tumores de células del parénquima representan 30% (lo que corresponde al 0.3% de los tumores intracraneales); predominan en el género masculino (relación hombre-mujer 8:1) y son 10 veces más frecuentes en niños.¹

El tumor del parénquima pineal de diferenciación intermedia, comparte el cuadro clínico de todos los tumores de la región pineal. Habitualmente, los pacientes debutan con un síndrome de hipertensión endocraneal, aunque pueden presentar trastornos oculomotores y en menor grado endocrinos. La biopsia es el método diagnóstico por excelencia generalmente mediante esterotaxia y el tratamiento de primera elección es el quirúrgico; sin embargo, hasta en 40% de los casos, sólo es posible realizar una biopsia. El pronóstico del caso depende del grado de resección y la gran mayoría requiere de tratamiento de adyuvancia con radioterapia; principalmente cuando su presentación es en edad adulta.^{2,3}

▷ INFORME DEL CASO

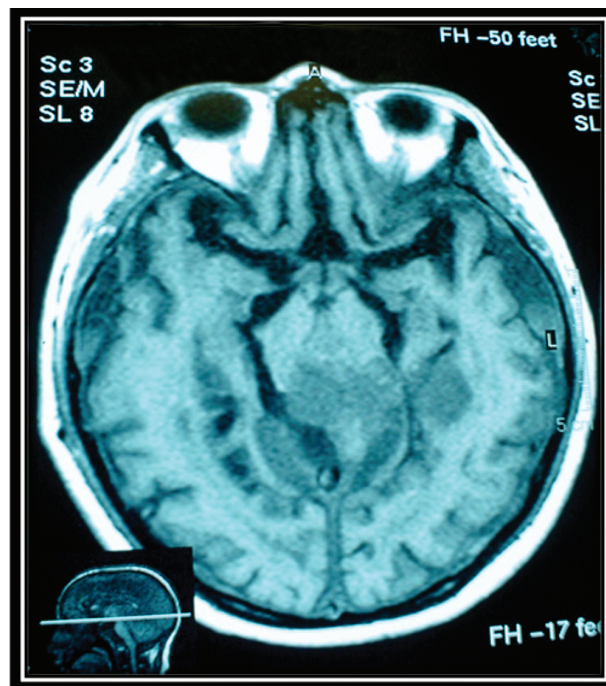
Masculino de 22 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia. Inició su cuadro clínico en junio del 2006, con cefalea holocraneal, de tipo opresivo, acompañada de vómito en proyectil, que disminuía parcialmente con analgésicos no esteroideos; se agregó sólo un evento de crisis convulsiva tónico-clónica generalizada, con parestesia del hemicuerpo izquierdo. El 16 de agosto, fuera de nuestra institución, se le colocó una válvula ventrículo peritoneal por hidrocefalia obstructiva. El 14 de noviembre, fue programado para la toma de biopsia, a través de un trépano pre-coronal izquierdo por una tumoración irregular en la glándula pineal, lobular, con extensión al tercer ventrículo; sus dimensiones alcanzaron 68 mm por 24 mm, y su localización era lateral y antero-posterior. Con base en estas características, se consideró como irreseccable (**Figura 1**)

El informe de histopatología fue: tumor del parénquima pineal de diferenciación intermedia (células de origen neuroblástico, monótonas, pequeñas, con escaso citoplasma, dispuestas en nido), inmunohistoquímica: sinaptofisina, enolasa neurona específica y cromogranina positivas.

El 12 y el 19 de diciembre de 2006, el paciente fue valorado por el servicio de Radioterapia y de Oncología Médica, estableciéndose el acuerdo para tratamiento

Figura 1.

Resonancia magnética diagnóstica: fase simple.



concomitante con temozolamida (75 mg/m² al día), la cual se proporcionó sólo durante el tratamiento con radioterapia, por recursos económicos limitados.

Recibió radioterapia conformal cráneo-espinal, con dosis de 40 Gy a cráneo total y de 36 Gy a columna, en una primera fase (del 11 de enero al 19 de febrero del 2007). En la segunda fase, se incrementó al primario 15 Gy (del 20 de febrero al 27 de febrero del 2007), para un total de 55 Gy. La respuesta fue completa, clínica y radiológica, a los seis meses: 9 de junio de 2007 (**Figura 2**).

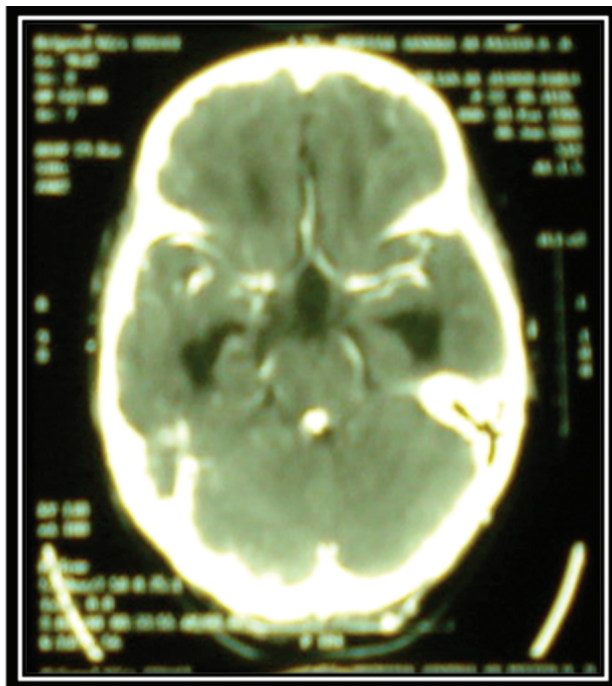
El seguimiento ha sido trimestral, hasta el 6 de marzo de 2009, fecha de la más reciente valoración. El paciente se encuentra libre de enfermedad. Como única secuela al evento quirúrgico, presenta afección del tercer nervio craneal izquierdo y disminución de la agudeza visual ipsilateral.

▷ DISCUSIÓN

Los tumores del parénquima de la glándula pineal se dividen, con base en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud de 1993, en: pineocitoma, pineoblastoma y tumor del parénquima pineal de diferenciación intermedia. El tumor típico en la edad adulta (25 a 35 años), es el pineocitoma, neoplasia de crecimiento lento,

Figura 2.

Tomografía de cráneo de control.



bien diferenciada, con una tasa estimada de supervivencia a los cinco años de 86%, en contraste con el pinealoblastoma, que consiste en un tumor embrionario primitivo, altamente maligno y casi exclusivo de los niños; cuya tasa de supervivencia no es mayor a 50% a los cinco años. Ambos tumores suman 90% de los tumores del parénquima pineal.^{2,3}

El tumor de diferenciación intermedia es monomorfo, con celularidad moderadamente alta, atipia nuclear leve y mitosis ocasionales.⁴ Comprenden menos de 10% de los tumores del parénquima y son extremadamente raros en adultos, incluso las series más grandes, publicadas hasta la actualidad de tumores de la región pineal, como la de Fullery y colaboradores,⁵ con una revisión de 233 pacientes, no informan sobre algún caso. Fauchon (1994),⁴ con base en un mayor número de casos, informó el hallazgo de nueve casos; sin especificar la edad (ya que incluyó pacientes pediátricos). Más recientemente Lutterbach (2002),⁶ realizó un estudio retrospectivo, multicéntrico, en adultos, sobre los informes publicados en *Medline* desde 1975, con el que evidenció 64 pacientes con pineoblastoma y sólo 37 con diferenciación intermedia.

El comportamiento clínico de estos pacientes es variable. Aproximadamente un tercio de ellos, presenta positividad al diagnóstico para malignidad en líquido cefalorraquídeo, por lo que existe amplia controversia sobre el manejo adyuvante o radical con base en radioterapia. No todos los autores otorgan tratamiento concomitante con quimioterapia, ni se utiliza un esquema estandarizado. Para el caso de la radioterapia, sólo 50% recibe técnica cráneo-espinal, con dosis promedio de 50-54 Gy al primario, obteniendo respuesta parcial en más de 70%, cifra que incrementa considerablemente cuando es posible realizar una resección total previa, con impacto significativo en la supervivencia global. La recaída puede ser local o espinal y el tiempo medio de progresión es a los 21 meses, después del diagnóstico. Los factores pronósticos más importantes son: enfermedad localizada o extensa (involucro medular), el diagnóstico, grado de diferenciación y enfermedad residual.⁷

Una alternativa de tratamiento es la radiocirugía, cuando se otorga radioterapia confinada; sin embargo, sólo se realiza en pacientes altamente seleccionados, ya que existe un mayor riesgo de recaída extracraneal.⁸

El motivo de esta publicación es, en primer lugar, la baja incidencia de la patología, así como la completa respuesta obtenida con un tratamiento radical en una tumoración mayor a 6 cm, en la que sólo fue posible realizar biopsia. Asimismo, por el comportamiento clínico mencionado y la ausencia de citología en LCR, se determinó ofrecer radioterapia, con la técnica cráneo-espinal a dosis de 55 Gy al primario y de 36 Gy a columna. Actualmente el paciente presenta una supervivencia de 25 meses, libre de enfermedad.

REFERENCIAS

1. Deshmukh VR, Smith KA, Rekte HL, et al. Diagnosis and management of pineocytomas. *Neurosurg* 2004; 55(2):349-57.
2. Schild SE, Scheithauer BW, Schomberg PJ, et al. Pineal Parenchymal Tumors. *Cancer* 1993; 72(3):870-80.
3. Chang SM, Lillis-Hearne PK, Larson DA, et al. Pineoblastoma in Adults. *Neurosurg* 1995; 37(3):383-391.
4. Fauchon F, Jouvet A, Paquis P, et al. Parenchymal pineal tumors: a clinicopathological study of 76 cases. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 2000; 46(4):959-68.
5. Fuller, BG, Kapp DS, Cox R, et al. Radiation therapy of pineal region tumors: 25 new cases and a review of 2008 previously reported cases. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 1994; 28(1): 229-45.
6. Lutterbach J, Fauchon F, Schild SE, et al. Malignant pineal parenchymal tumors in adult patients: Patterns of care and prognostic factors. *Neurosurg* 2002;51(1):44-56.
7. Jooma R, Kendall BE. Diagnosis and management of pineal tumors. *J Neurosurg* 1983;58:654-65.
8. Hasegawa T, Kondziolka D, Hadjipanayis CG, et al. The role of radiosurgery for the treatment of pineal parenchymal tumors. *Neurosurg* 2002;51(4):880-89.