

REUNIÓN INTERINSTITUCIONAL HOSPITAL SIMÓN BOLÍVAR

**Dr. Juan Fernando Ramón Cuellar
Neurocirujano**

**Dr. Juan Esteban Salas Vargas
Residente Neurocirugía
Universidad El Bosque**

BIENVENIDOS

Caso Clínico

15/03/06

Paciente sexo femenino, 49 años. Casada
Natural de Guayabal del Peñol.

Procedente de Bogotá. Ingresó por el servicio de urgencias.

MC: “Dolor de Cabeza”

EA: Paciente con cuadro clínico de 2 meses de evolución de cefalea global opresiva, que ha aumentado de intensidad en los últimos 15 días y no mejora con analgésicos.

Refiere además emesis, diplopía, disminución de la agudeza visual, fotofobia, vértigo y alteraciones en la marcha.

AP: Niega. AQx: Niega, AHosp: Niega. ATox: Niega.

AF: Hermana “Cáncer de útero”

Caso Clínico

Examen Físico: Paciente en aceptables condiciones generales, hidratada, afebril.

TA: 145/88. FC: 84x'. FR: 20x'. Peso: 50Kg.

Cabeza y Cuello: Normocefálica.

Cardiopulmonar: Corazón rítmico, sin soplos. Ruidos respiratorios normales.

Abdomen: Normal. Extremidades: Normales.

Neurológico: Alerta, orientada en las 3 esferas. Pupilas 3 mm normorreactivas. Papiledema Grado III Bilateral. Movimientos oculares normales, Simetría facial. Audición normal. Pares Bajos Normales. Marcha Magnética. No Incontinencia. Tono, trofismo y fuerza muscular normales. RMT: normales.

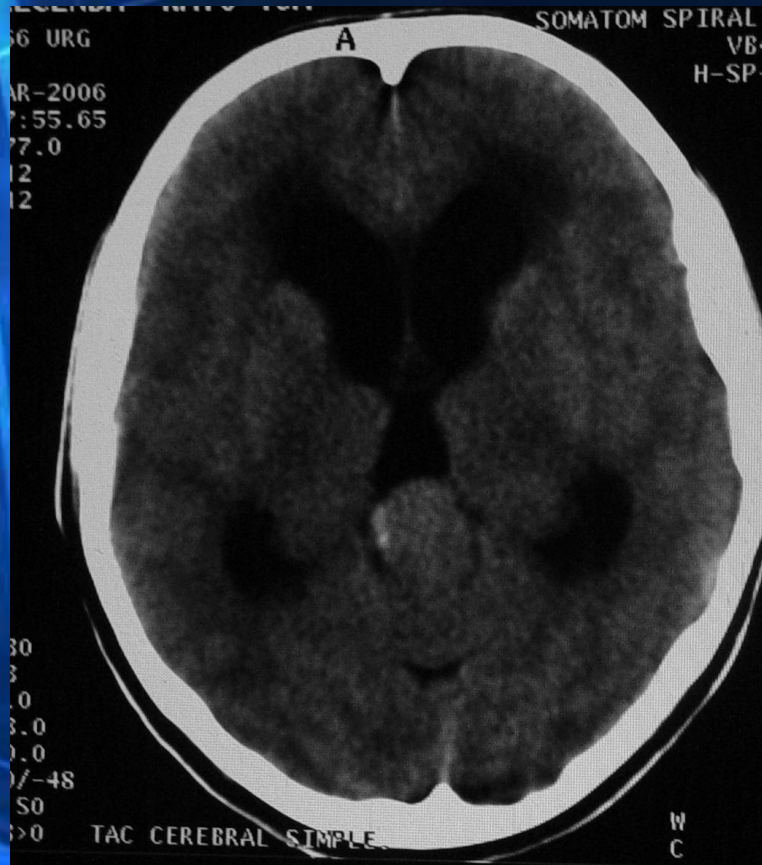
Caso Clínico

Impresión Diagnóstica:

Síndrome Hipertensión Endocraneana

Caso Clínico

TAC CRÁNEO SIMPLE 15/03/06:



Caso Clínico

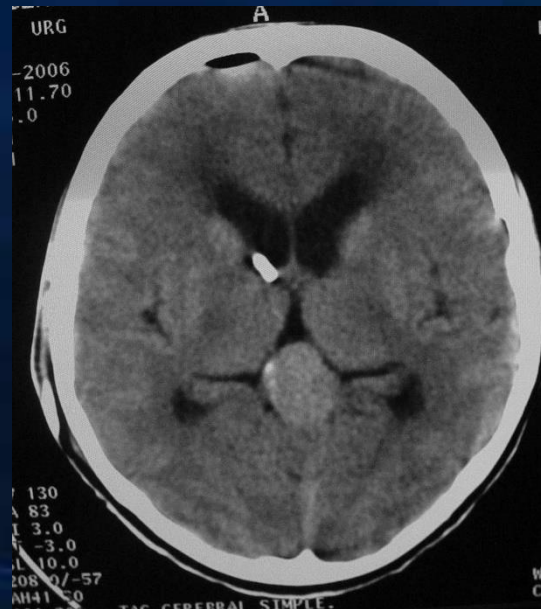
16/03/06 Paciente estable, sin cambios al examen físico. Se realiza IRM cerebral simple y con gadolinio: Lesión a nivel de la región pineal con señal intermedia en T1 y T2. Realce intenso del medio de contraste. 29 x 28 x 27 mm. Contornos bien definidos.



Caso Clínico

17/03/06 Paciente con empeoramiento de su cefalea, severidad 10/10. Emesis en múltiples ocasiones. Xantocromatopsias. Alerta, orientada.
Es llevada a salas de cirugía. Se realiza DVP.

19/03/06 Paciente con buena evolución postoperatoria, asintomática.



Caso Clínico

22/03/06 Se realiza resección de tumor pineal por vía suboccipital transtentorial. Se presenta sangrado masivo (2000 ml) al finalizar la extracción de la lesión. Se transfunden 4 unidades de GRE en salas de cirugía. Se traslada a UCI y se transfunden 3 unidades más.

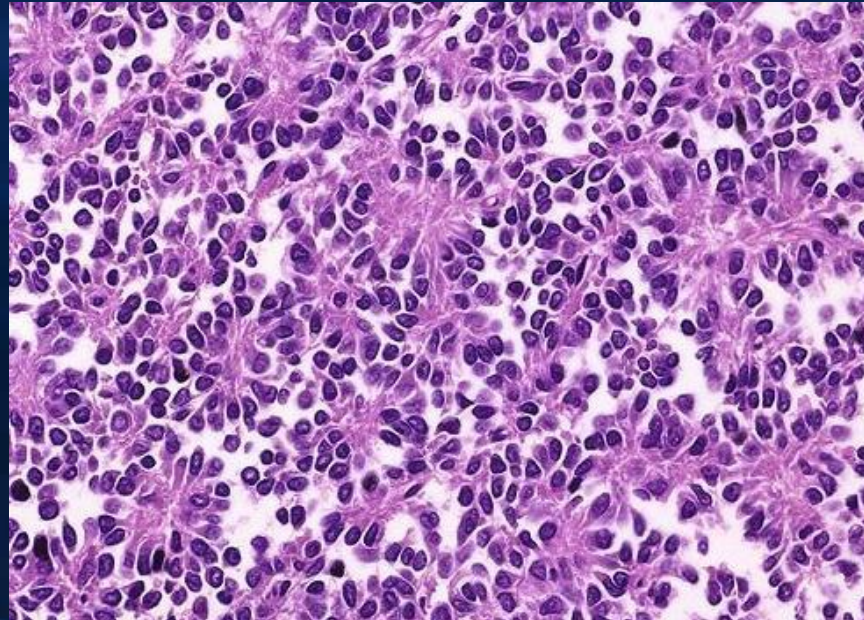
23/03/06 Paciente con estabilidad hemodinámica. Alerta, orientada, Glasgow 15. Desviación conjugada de la mirada hacia la derecha. Visión cuenta-dedos bilateral.

25/03/06 Traslado a piso. Mejoría de su oftalmoplejía en ojo derecho. No deterioro neurológico.

28/03/06 Paciente asintomática, con mejoría 100% de su oftalmoplejía en ojo derecho. Persiste déficit en ojo izquierdo. Se da salida.

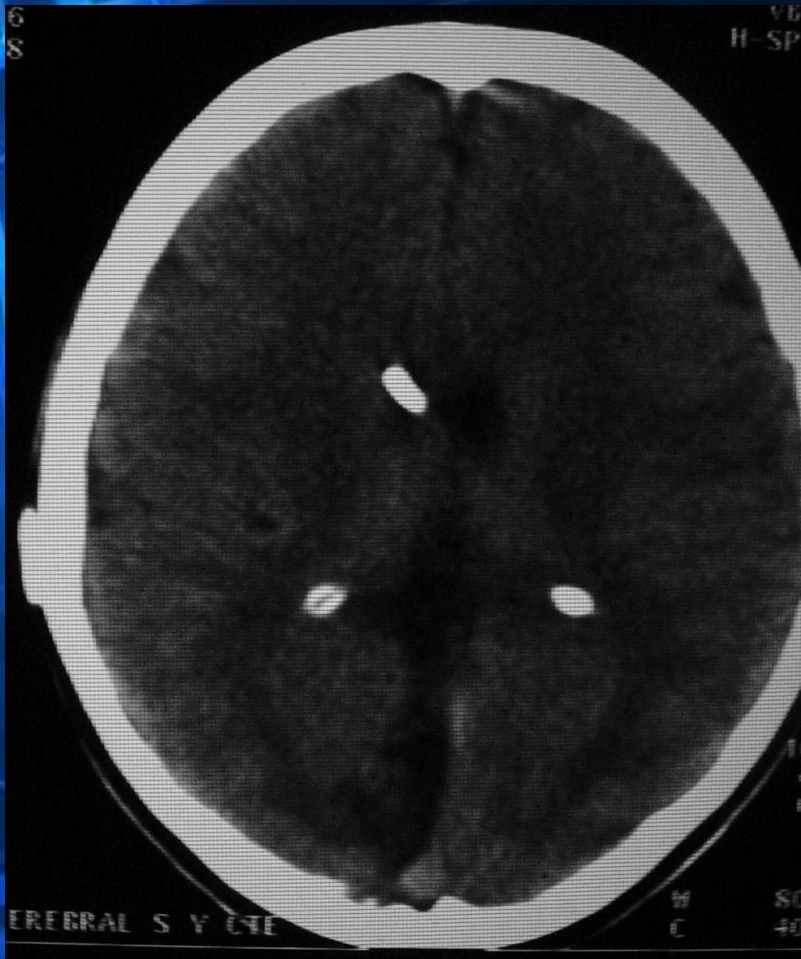
Caso Clínico

Resultado estudio anatomopatológico:
Tumor neuroectodérmico primitivo.



Caso Clínico

TAC de cráneo control junio 2006



La Glándula Pineal Normal

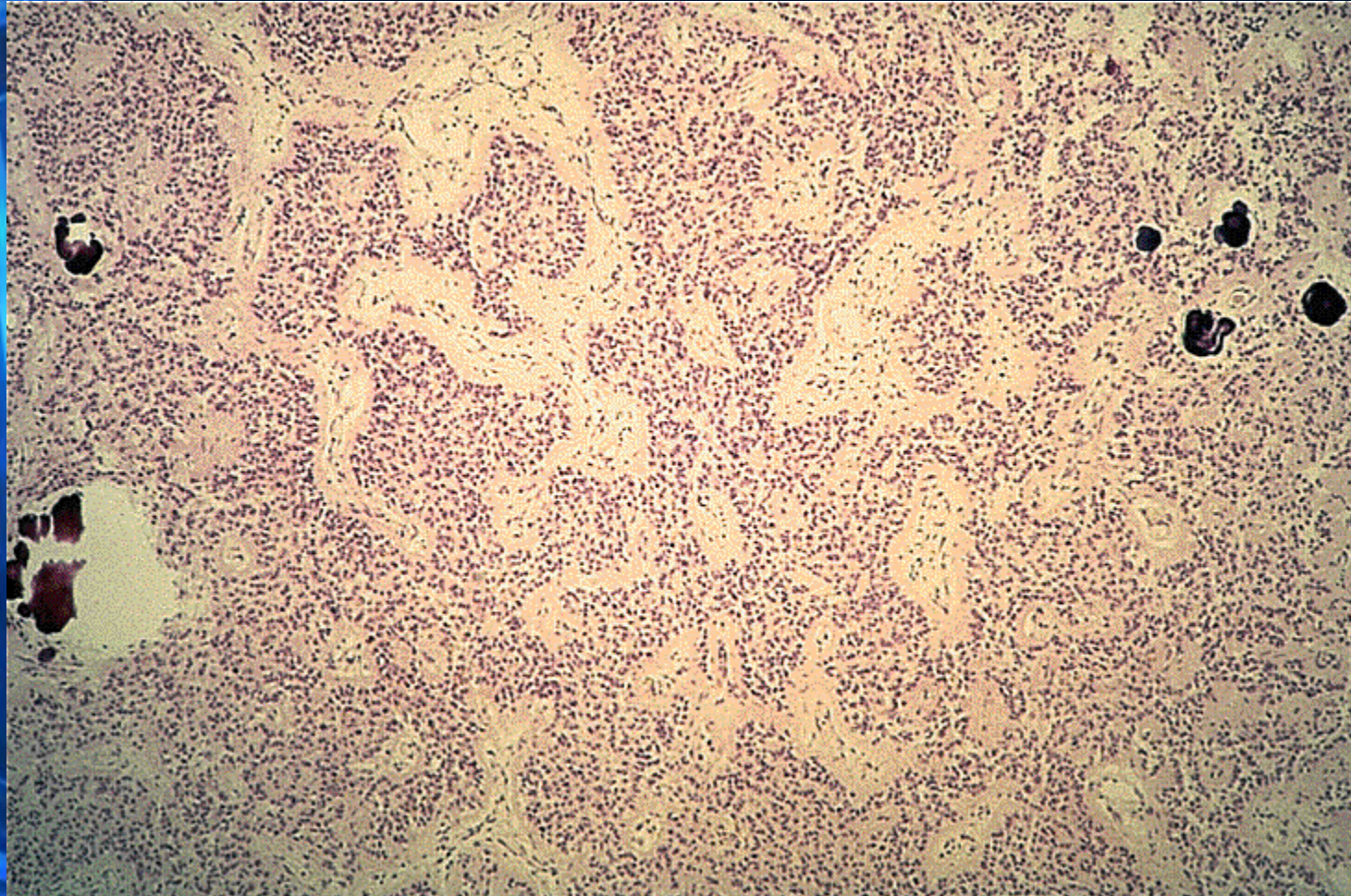
La Glándula Pineal Normal

- De desarrolla desde el 2° mes de vida embrionaria, como una invaginación del tercer ventrículo.
- La producción de melatonina aumenta desde el 3er mes de vida hasta el periodo preescolar. Luego disminuye hasta que se logra la madurez sexual.
- Logra su tamaño máximo a los 4 años.

La Glándula Pineal Normal

- Está compuesta por células parenquimatosas (pinealocitos), que representan el 90% y se asemejan a las células fotorreceptoras de la retina.
- Además cuenta con astrocitos fibrilares, tejido conectivo y vasos sanguíneos.
- Presenta calcificaciones (*acervuli* ó *corpora arenacea*) evidentes a partir de la segunda década de la vida.
- En el adulto pesa 140 mg aprox. y mide 8x5 mm.

La Glándula Pineal Normal



Fisiología de la Glándula Pineal

Fisiología de la Glándula Pineal

- Varias teorías sobre su funcionamiento se basan en estudios animales.
- Presente en todos los vertebrados.
- Tienen estrecha relación con el aparato óptico. Órgano fotorreceptor.
- Se le atribuyen funciones reguladoras de ciclos circadianos y de calendario biológico.
- Responde a estímulos ambientales produciendo sustancias neurohormonales.

Fisiología de la Glándula Pineal

- La melatonina se deriva de la serotonina. Su liberación aumenta con la oscuridad.
- Tiene efectos antigonadotrópicos. Lesiones de la pineal se pueden asociar a pubertad precoz. En los animales, regula fertilidad asociada a las estaciones.
- Es un modulador en el ciclo vigilia - sueño.
- La melatonina promueve el crecimiento de ciertos tumores (melanoma), y tiene efecto inhibidor en otros (mama).



“el tercer ojo, el ojo de Siva”

Manifestaciones Clínicas de los Tumores Pineales

- Hidrocefalia: por compresión del acueducto cerebral.
- Síndrome de hipertensión endocraneana.
- Alteración del estado de conciencia.
- Signos cerebelosos: disimetría, hipotonía, temblor de acción.
- Mielopatía: Metástasis espinales.

Manifestaciones Clínicas de los Tumores Pineales

- Síndrome de Parinaud:
 - Parálisis conjugada de la mirada superior. (En ocasiones inferior).
 - Anomalías pupilares (disociación pupilar a la luz y aproximación).
 - Nistagmus de convergencia y retracción.
 - Retracción palpebral patológica.
 - Retraso en movimientos palpebrales.
 - Pseudo parálisis del VI par.



The background is a dark blue gradient with several glowing, curved lines in shades of light blue and cyan. On the left side, there is a faint grid pattern of intersecting lines, also in light blue. The overall effect is a dynamic, futuristic, or technological aesthetic.

Perspectiva Histórica

Perspectiva Histórica



- Galeno (130 – 210 D.C.) describió la glándula pineal en su 8° libro de anatomía *“sobre la utilidad de las partes del cuerpo”*.

Perspectiva Histórica



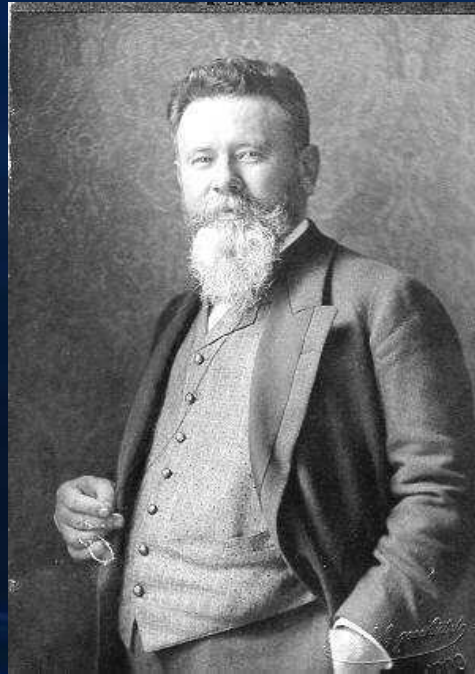
- René Descartes: *De Homine*. “El hombre es una máquina controlada por el alma”. La glándula pineal es el asiento del alma.

Perspectiva Histórica

- Primeros intentos de biopsias: mortalidad 40% al 100%.
- Horsley realizó 2 intentos de remoción de lesiones en 1905 y 1909 por vía infratentorial.
- Ludwig Pussep (1910) realiza una resección de un quiste pineal en un niño de 10 años. Abordaje por vía occipital, ligando seno transversos.

Perspectiva Histórica

- 1911: Fedor Krause describe un exitoso abordaje infratentorial – supracerebeloso en un niño de 10 años de edad.



Perspectiva Histórica

- 1921: Dandy es pionero en la vía transcallosa posterior. Hizo estudios previos en perros durante 9 años.



Perspectiva Histórica



- 1931: Van Wageningen describe el acceso transcortical – transventricular.
- Dandy cuestiona los resultados de los procedimientos realizados por él y sus colegas.

Perspectiva Histórica



- Desde los 30's hasta los 60's disminuye el interés por el tratamiento quirúrgico.
- En 1948, Torkildsen demuestra la efectividad del tratamiento con radioterapia y derivaciones de LCR.

Perspectiva Histórica



- 1966: Poppen desarrolla el abordaje occipito – transtentorial.
- A partir de los 70's reinicia el interés por la cirugía. Con la aparición del microscopio disminuye mortalidad a menos del 10%.

Perspectiva Histórica

- Desde 1980 ha aumentado la oposición a la irradiación sin confirmación histológica.
- Avances: IRM, estereotaxia (radiocirugía, neuronavegación, biopsia), neuroendoscopia, quimioterapia, marcadores tumorales.

CLASIFICACIÓN

CLASIFICACIÓN

- Tumores de Células Germinales
- Tumores del Parénquima Pineal
- Tumores Neuroectodérmicos Primarios
- Tumores Primarios No Neuroectodérmicos
- Lesiones Misceláneas

Tumores de Células Germinales

- 60 % de las lesiones pineales.
- La mayoría son malignos.
- Alto riesgo de diseminación ependimaria (35%)
- 30% son lesiones mixtas.
- Más frecuente en hombres (3:1)
- 5 tipos básicos: germinomas, teratomas, carcinomas embrionarios, coriocarcinomas y tumores del saco de Yolk.

Tumores de Células Germinales

GERMINOMAS:

- Es el más común de los tumores de células germinales (61%).
- Invaden estructuras vecinas y se diseminan por LCR.
- Cuando contienen elementos del sincitiotrofoblasto, se eleva β HCG.
- IRM: isointensos en T1, levemente hiperintensos en T2 y captan difuso el gadolinio.

Tumores de Células Germinales

GERMINOMAS:



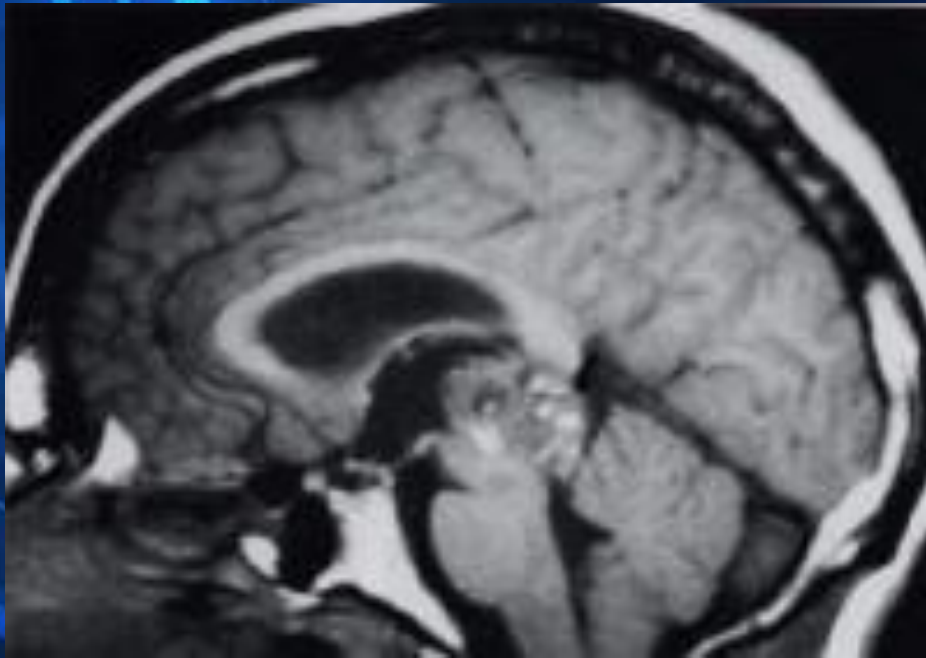
Tumores de Células Germinales

TERATOMAS:

- Dos tipos principales: Inmaduros y maduros.
- La elevación de β HCG es rara.
- Las formas inmaduras son más comunes y agresivas. Hay diseminación por LCR.
- IRM: Lobulados, quísticos, con calcificaciones. Isointensos en T1 e intensidad mixta en T2.

Tumores de Células Germinales

TERATOMAS:



Tumores de Células Germinales

CARCINOMAS EMBRIONARIOS:

- Es el tipo más primitivo.
- Comportamiento maligno.
- Son infrecuentes las formas puras.
- Elevan β HCG y α -fetoproteína.
- IRM: Intensidad de señal mixta en T1 y T2.

Tumores de Células Germinales

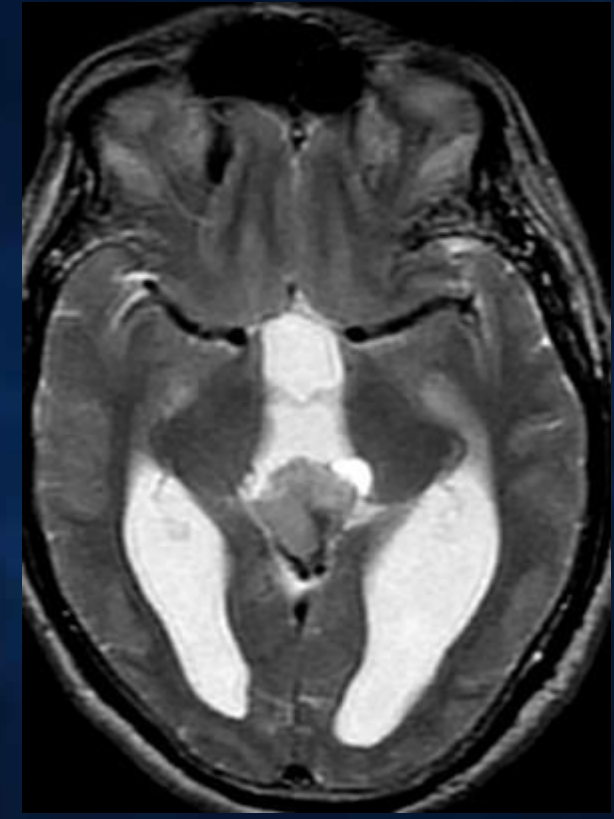
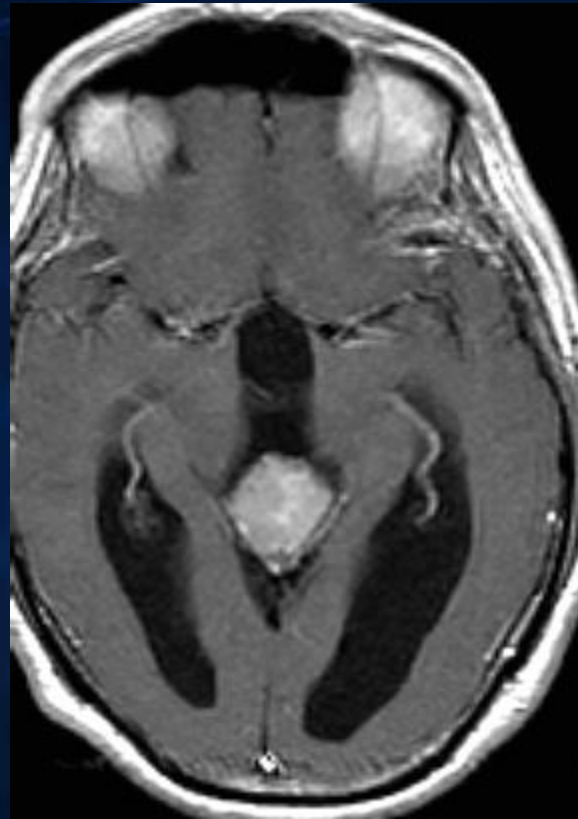
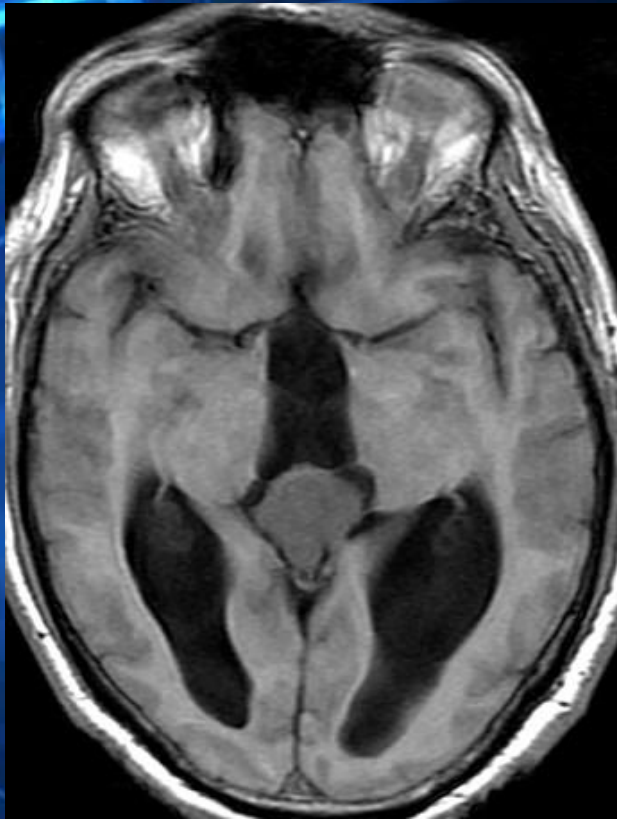
CORIOCARCINOMAS:

- Son tumores raros.
- 2a década de la vida.
- Sangrado frecuente, masivo o subclínico
- Tienen células sincitiotrofoblásticas gigantes que producen grandes cantidades de β HCG.
- IRM: márgenes mal definidos, sangrado.

Tumores del Parénquima Pineal

- 15 % de tumores pineales.
- Pineocitomas: crecimiento lento. Edad adulta.
- Pineoblastomas: más agresivos. Idénticos histológicamente a los PNET. Aparecen en los primeros 30 años de vida.
- *Las formas transicionales* son más comunes.
- No elaboran marcadores tumorales.
- IRM: Hipointensos en T1, Hiperintensos en T2. Pueden tener quistes.

Pineocytoma



Tumores Neuroectodérmicos Primarios

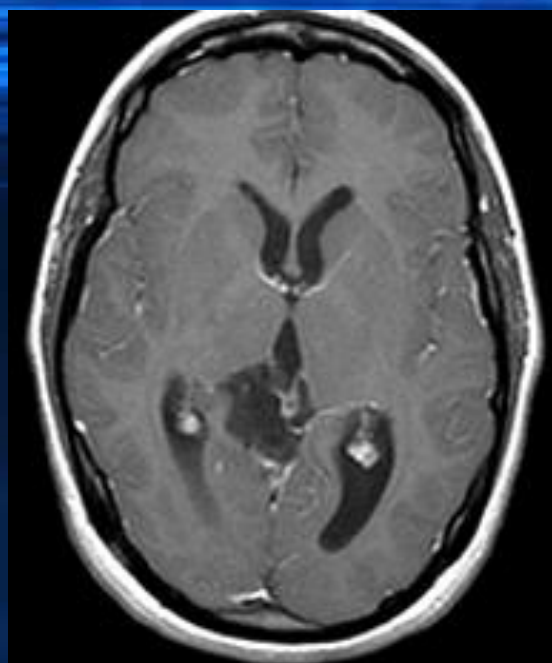
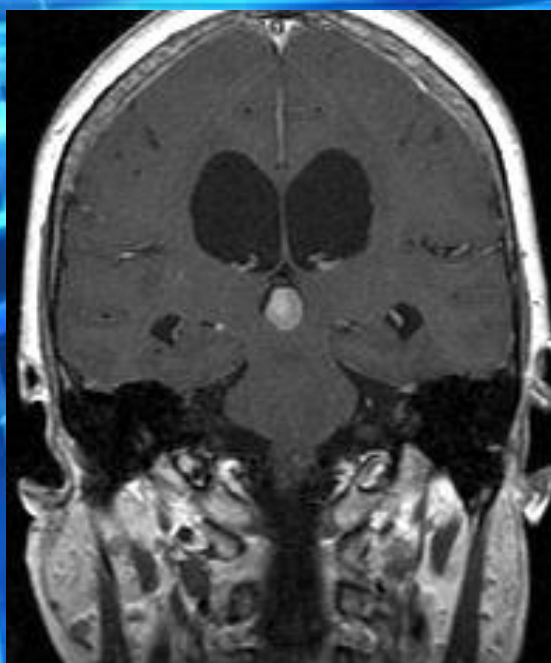
- 15 % de tumores pineales.
- Incluyen neoplasias de series gliales:
 - Astrocitomas
 - Oligodendrogliomas
 - Paragangliomas
 - Melanomas
 - Ependimomas
 - Meduloepiteliomas
 - Ganglioneuromas
- Origen en astrocitos fibrilares pineales o en la placa tectal y paredes del tercer ventrículo.
- Aparecen a cualquier edad. No tienen marcadores tumorales.

Tumores Primarios No Neuroectodérmicos

- 5 % tumores pineales.
- Infrecuentes. Típicamente no son malignos.
- Hemangiomas, Meningiomas, Hemangiopericitomas y craneofaringiomas.
- No producen marcadores.
- IRM: bien delimitadas, tamaño discreto.

Lesiones Misceláneas

- Quistes: pineales, epidermoides, dermoides, por cisticercos, aracnoideos. También carcinomas metastáticos y malformaciones vasculares (Aneurismas de la Vena de Galeno).
- Los quistes pineales son más frecuentes en mujeres 3:1.
- Producen síntomas cuando son mayores a 2 cm. (Hidrocefalia, diplopía, S. Parinaud).
- Diagnóstico diferencial: astrocitomas quísticos.



The background features a dark blue gradient with several glowing, curved lines in shades of cyan and light blue. On the left side, there is a faint grid pattern of intersecting lines, also in shades of blue, creating a sense of depth and movement.

OPCIONES TERAPÉUTICAS

Opciones Terapéuticas

- Solo en el caso de los germinomas está definido el tratamiento: Radioterapia.
- No existen estudios que permitan definir modalidades de tratamiento en las demás lesiones.
- Factores a debatir:
 - Resecciones agresivas en lesiones malignas no germinomatosas.
 - Eficacia de la Bx estereotáxica
 - Radioterapia como modalidad única de tratamiento.
 - Rol de la radiocirugía.
 - Quimioterapia adyuvante.
 - Neuroendoscopia.

Opciones Terapéuticas

CIRUGÍA:

- Interés renovado en los 70's. gracias a microscopía, IRM, TAC.
- Factores a favor:
 - Mejor muestra para estudio.
 - Teóricamente con mejor respuesta a quimioterapia y radioterapia.
 - Permite reestablecer flujo de LCR.
- Factores en contra:
 - No aumenta sobrevida en lesiones malignas.
 - Mayor morbilidad.
 - Aumenta costos, estancia hospitalaria.

Opciones Terapéuticas

CIRUGÍA:

- Indicaciones de tratamiento quirúrgico:
 - Lesiones de aspecto benigno y bien delimitadas en la IRM: meningiomas, teratomas maduros, epidermoides (30% de lesiones no germinales).
 - Lesiones con compresión importante en tallo cerebral, con sintomatología bulbar o piramidal. Se realiza cirugía descompresiva no radical.

Opciones Terapéuticas

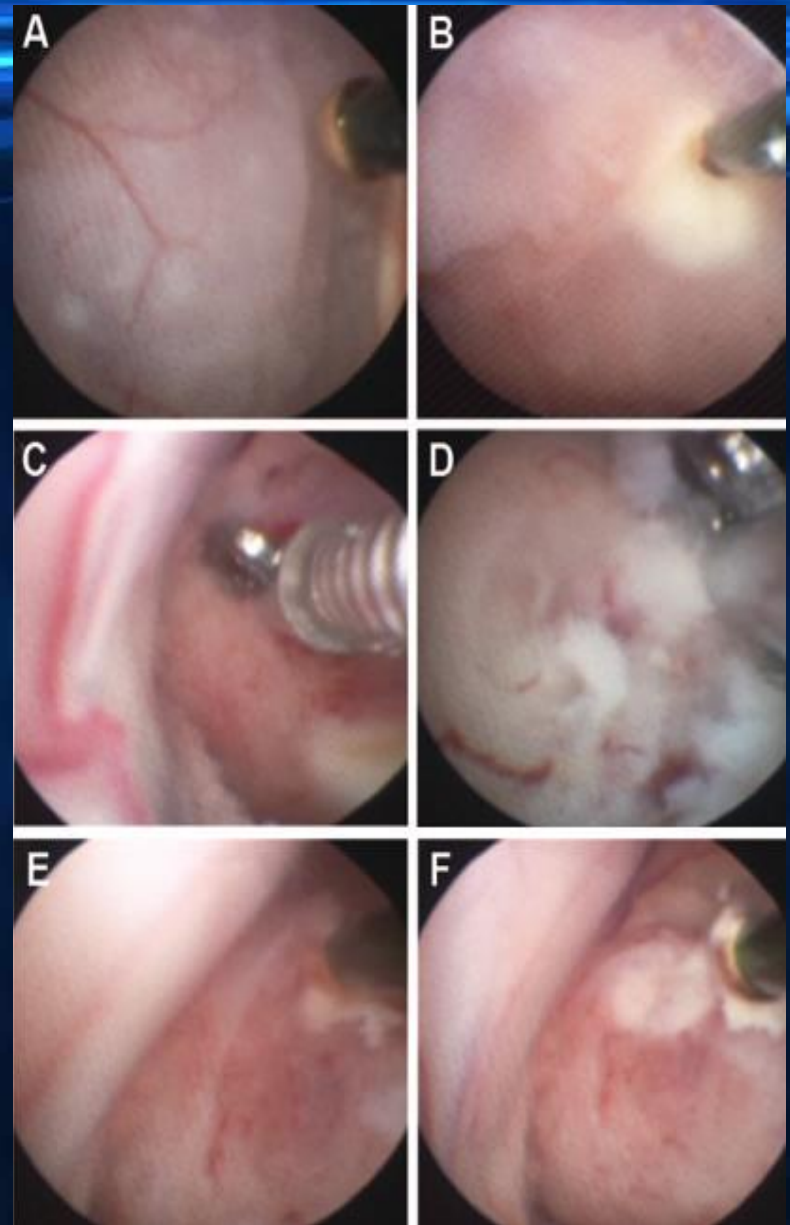
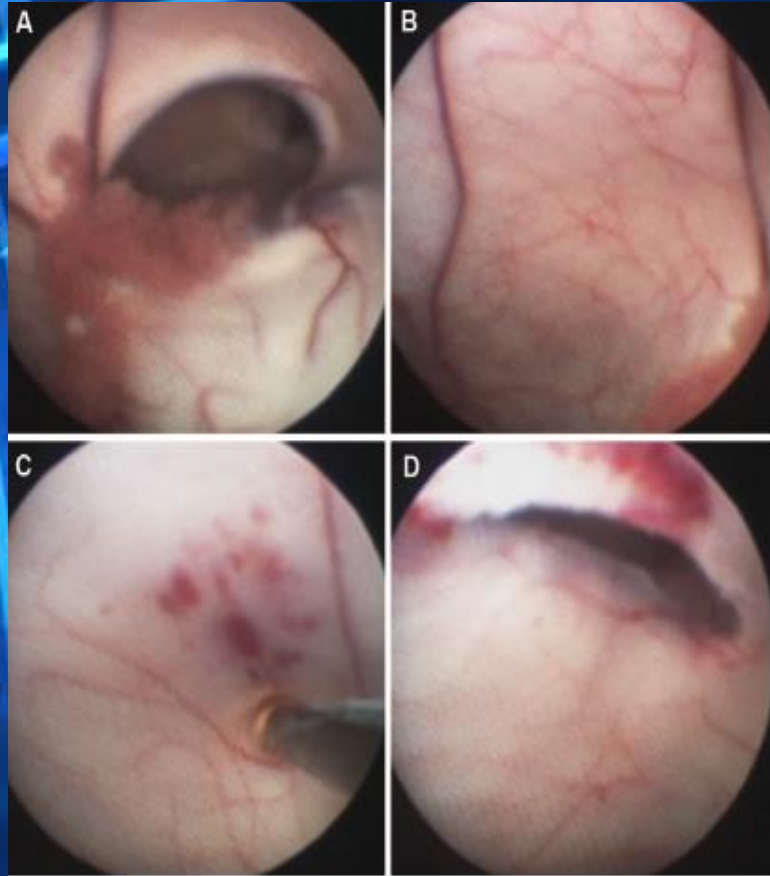
BIOPSIA ESTEREOTAXICA:

- Factores en contra:
 - Riesgos en caso de hemorragia severa.
 - Lesión venosa.
 - Implantación de células tumorales en trayecto.
- Factores a favor:
 - Menor rata de morbilidad y mortalidad.
 - Utilidad en pacientes inestables o con comorbilidades.
- *Efectividad diagnostica: 94%.*

Opciones Terapéuticas

NEUROENDOSCOPIA:

- Permite hacer diagnóstico al obtener biopsias en lesiones primarias, o para diferenciarlas de radionecrosis.
- Permite hacer tratamiento de la hidrocefalia en un mismo acto quirúrgico.
- Es un procedimiento seguro y efectivo para obtener muestras para estudio patológico.



Opciones Terapéuticas

RADIOTERAPIA

- Efectivo en el tratamiento de germinomas.
- En Japón: Dosis de prueba.
- Complicaciones: Daño celular, disfunción endocrina, neoplasias de novo.
- Contraindicada en menores de 3 años.
- En pacientes con lesiones malignas, se debe combinar radioterapia con quimioterapia.
- Irradiación craneoespinal profiláctica.

Opciones Terapéuticas

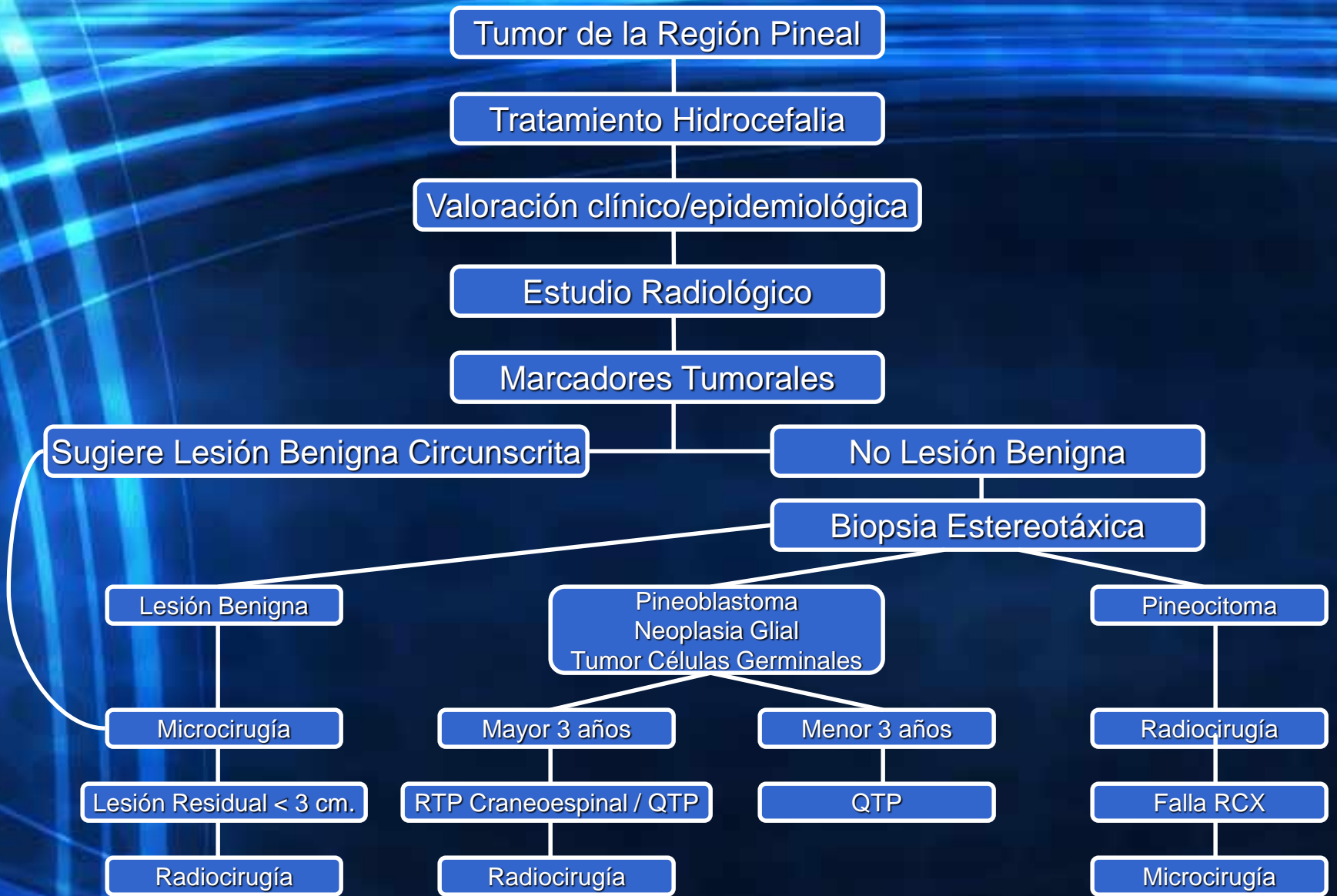
RADIOTERAPIA

- El uso de radiocirugía se reserva a lesiones menores a 3 cm., incluyendo recidivas.
- Las complicaciones son bien toleradas.
- El rol específico de la radiocirugía aún no se ha definido. Hay reportes de series de casos, pero no generan suficiente evidencia.

Opciones Terapéuticas

Quimioterapia

- Utilidad importante en niños menores de 3 años. Puede disminuir necesidad de radioterapia posterior.
- Coadyuvante a la radioterapia en adultos.
- Utilidad en gliomas y pineoblastomas es menor → Cirugía Radical?
- Se combina ciclofosfamida, etopóxido, vinblastina, cisplatino y bleomicina.



The background is a dark blue gradient with several glowing, curved lines in shades of light blue and cyan. On the left side, there is a grid of intersecting lines, some of which are thicker and more prominent, creating a sense of depth and movement. The overall effect is futuristic and dynamic.

MUCHAS GRACIAS