

CASO CLINICO-RADIOLOGICO

Autores: Guillermo Cerda Guerrero MD. German Mejía MD. Lenin Fisher MD.

HISTORIA CLINICA

Mujer de nueve años de edad, con cefalea de moderada a gran intensidad de un año de evolución, nistagmo, ataxia, dislalia, episodios de desorientación y vómitos acentuados en las tres últimas semanas.

ESTUDIOS DE IMAGEN

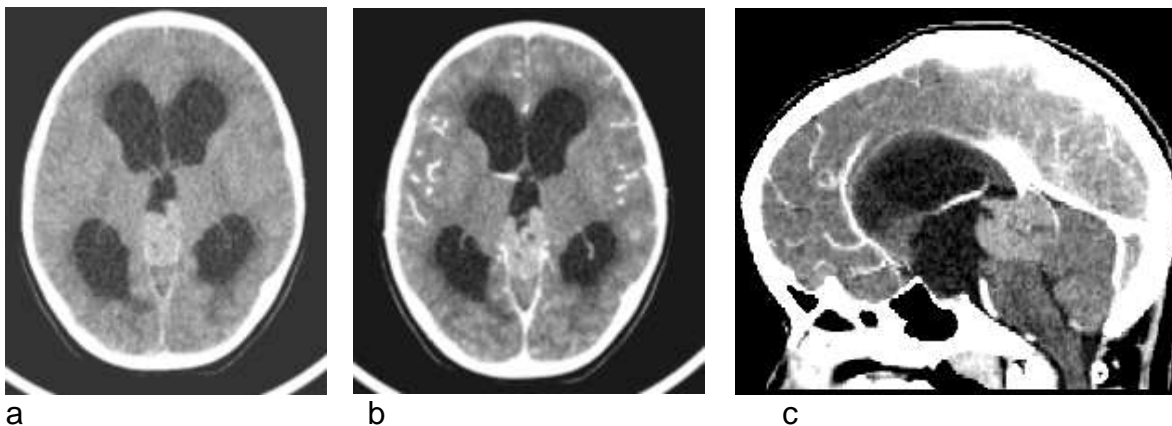


Fig. 1: Masa neoplásica de la región pineal. A) TC axial sin contraste muestra masa heterogénea, ovalada, de bordes irregulares, definidos, levemente hiperdensa al parénquima cerebral asociada a hidrocefalia supratentorial. B) TC axial con medio de contraste donde se observa la lesión adyacente a la pared posterior al tercer ventrículo, con leve realce. C) Reconstrucción sagital de TC donde se observa la compresión del mesencéfalo y el acueducto de Silvio provocado por la lesión.

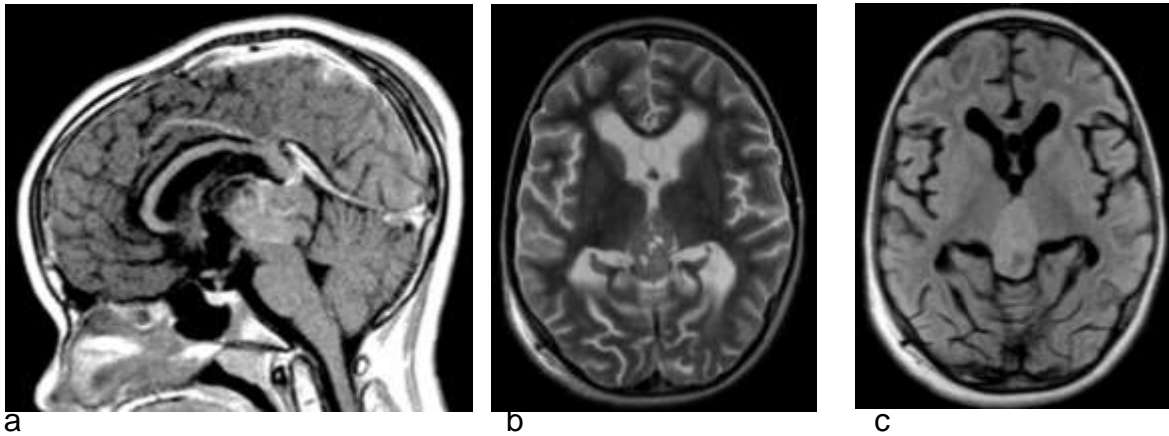
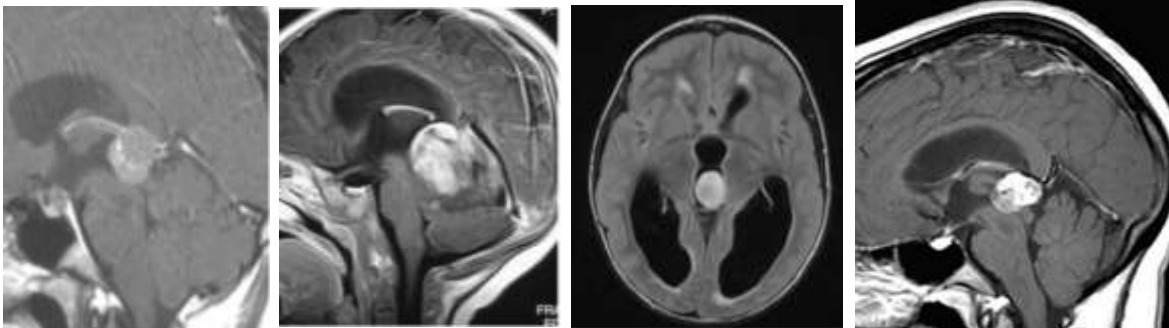


Fig. 2: Masa de la región pineal. A) RM T1 con contraste: muestra masa vascularizada. B) RM T2: intensidad de señal heterogénea de predominio isointensa. C) FLAIR: masa de predominio hiperintensa.

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES:



Germinoma

Pineoblastoma

Ependimoma

Tumor papilar

DIAGNOSTICO INMUNOHISTOQUÍMICO

Tumor papilar de la región pineal (TPRP).

DISCUSION

Los tumores papilares primarios del sistema nervioso central y en particular de la región pineal son raros. El tumor papilar de la región pineal (PTPR) es una neoplasia de reciente descripción, que ha sido reconocido formalmente en el 2007

por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en la "Clasificación de los tumores del Sistema Nervioso" (1).

Las características histológicas y tinción inmuno-histoquímica distinguen este tipo de tumor papilar de otros tumores papilares como los que se producen en la región pineal.

Se postula que las masas surgen de los endimocitos especializados del órgano subcomisural, situado en el revestimiento de la comisura posterior (2).

Este tumor se presenta en niños y adultos con un amplio rango, desde los 5 a los 66 años. Por su comportamiento biológico, puede clasificarse como un tumor grado II o III de la OMS, aunque falta por determinar criterios para su clasificación definitiva (3).

Histológicamente, este tumor tiene celularidad densa y los focos necróticos se observan a menudo (4). La tasa de diseminación a través del LCR ha sido estimada en un 7% (5).

El nombre de TPRP es una descripción neuropatológica del tumor ya que posee características papilares, rosetas y pseudorrosetas.

Otros tumores de la región pineal que pueden exhibir características papilares incluyen papilomas y carcinomas del plexo coroideo, endimoma papilar y los carcinomas papilares metastásicos. Tumores del parénquima pineal, meningiomas y los tumores de células germinales pueden raramente mostrar imágenes papilares.

La literatura de neuropatología reciente define claramente las características morfológicas y perfiles inmuno-fenotípicos que distinguen los TPRP de otras masas de tipo papilar que se producen en la región de la glándula pineal.

Los hallazgos en imagen de hiperintensidad en T1 sin contraste y realce leve tras la administración del gadolinio, es un aspecto característico de imagen para un TPRP. De igual manera, el diagnóstico de un PTPR puede ser sugerido por una masa de la comisura posterior o región pineal, en ausencia de imágenes que sugieran grasa, hemorragia, melanina o calcificaciones. Los estudios inmunohistoquímicos deben realizarse para un diagnóstico definitivo (2).

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (2007). WHO Classification of tumours of the central nervous system. IARC, Lyon
2. A.H. Chang, MR imaging of papillary tumor of the pineal region. AJNR Am. J. Neuroradiol. 29:187– 89

3. N. Dumrongpisutikul, J. Intrapromkul, D.M. Yousem. Distinguishing between germinomas and pineal cell tumors on MR imaging. *AJNR*. 33:550 –55, 2012
4. Nakazato Y, Jouvot A, Scheithauer BW, et al. Tumors of the pineal region. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. *WHO Classification of tumors of the central nervous system*. Lyon, France: IARC Press. 2007:122–29
5. Fevre-Montange M, Hasselblatt M, Figarella-Branger D, et al. Prognosis and histopathologic features in papillary tumors of the pineal region: a retrospective multicenter study of 31 cases. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 2006; 65:1004-11