

11232/203/5



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores

TRATAMIENTO QUIRURGICO DE TUMORES DE LA REGION
PINEAL, POR VIA INFRATENTORIAL Y SUPRACEREBELOSA

Tesis de Postgrado

Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA

Presenta

DR. ALFREDO PORRAS MENDOZA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



México, D. F.

1985



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

GLANDULA PINEAL.-

Estructura normal y desarrollo: La glándula pineal o epífisis se desarrolla tempranamente durante la vida embrionaria como una pequeña evaginación en la parte posterior del techo del prosencéfalo. Después de una proliferación de las células de recubrimiento la glándula adquiere una estructura sólida, más tarde en la vida fetal y durante la infancia temprana, la glándula tiene un patrón lobulado que generalmente se ha descrito con apariencia de tipo mosaico. Esto último es debido a la agregación de células relativamente grandes y menos cromófilas, dentro de las masas poligonales que se encuentran separadas las unas de las otras por bandas anastomóticas de células marcadamente cromófilas y más densamente agrupadas. Aunque estas células pequeñas algunas veces han sido descritas como parecidas a linfocitos en realidad son formas inmaduras de las células grandes, y se puede encontrar transiciones entre los dos tipos, las células pequeñas desaparecen posteriormente durante la infancia tardía.

La glándula adulta está lobulada de manera diferente por la intersección del varánquima por bandas formadas por los vasos sanguíneos nutricios, cada uno de los cuales lleva una capa adventicia de tejido conectivo. A medida que las células varenquimatosas maduran desarrollan procesos citoplasmáticos argirófilos delgados de longitud variable, los más largos de los cuales están dirigidos hacia los vasos sanguíneos y terminan en dilataciones esféricas de carácter distintivo. Estas prolongaciones son escasas antes de la edad de ocho años y son demostrados claramente sólo por técnicas argentícas apropiadas. Río-Hortega concibió este tipo de células como una forma especializada de células nerviosas desprovis-

tas de cilindros anóxicos (CELULAS NERVIOSAS ANAQUINAS). - Por otro lado las células ganglionares típicas son excepcionalmente raras en la pineal humana, pero su parénquima está penetrado por plexos de fibras nerviosas que generalmente se acepta son de origen simpático con estaciones celulares en el ganglio cervical superior. Las fibras alcanzan la pineal por medio de los nervios Conarii; no hay evidencia firme de que algunas fibras nerviosas dentro de la pineal sean derivadas de las estructuras cerebrales adyacentes después del estado fetal.

Además la pineal contiene un número moderado de astrocitos fibrilares los cuales proveen numerosos procesos celulares y forman una especie de estroma para las células parenquimatosas, además son responsables de la considerable gliosis focal que es encontrada ocasionalmente en el centro de la pineal en adultos, especialmente en la vecindad con algunos quistes.

Desde el punto de vista anatómico el mesencéfalo y la glándula pineal son parte del tello cerebral. La pineal se encuentra dentro de la cisterna cuadrigémina, limitada rostralmente por el prosencéfalo, telencéfalo y diencéfalo y caudalmente por el rombocéfalo y la protuberancia.

Límites importantes de la región pineal están dados por estructuras del III ventrículo. El límite inferior del tercer ventrículo está formado por el mesencéfalo con los pedúnculos cerebrales, el límite posterior está dado por la glándula pineal con el receso suprapineal, la comisura posterior, la comisura habenular, el tectum mesencefálico y el **acueducto de Silvio. La parte posterior del III ventrículo**

está formado por el velo intercóccito y el plexo coroideo. La pineal tiene una longitud promedio de 7 mms. (± 2 mms.), con una forma oval, con una longitud en sentido transverso de 7.7 mms. (± 2 mms.) y en sentido vertical 3 mms. (± 1.5 mms.) Generalmente se encuentra en la línea media, sin embargo se acepta como normal una desviación de 2.6 ó menos del diámetro craneal.

Desde el punto de vista clínico y morfológico se ha diseñado una topografía nueva para limitar a la región pineal y a los tumores que en ella se originan. Ringertz y Cols (1), han marcado los límites de esta región como sigue: Límite dorsal el eplenic del cuerpo calloso y tela coroidea, ventralmente la lámina cuadrigémina, rostralmente el punto posterior del III ventrículo y caudalmente el vérmis del cerebelo. Olivecrona (2) utiliza los mismos límites pero agrega que debe de existir en la ventriculografía deformidad que protruya hacia la parte posterior del III ventrículo, con lo cual este autor incluye tumores de la lámina cuadrigémina y aún algunos tumores en los gánglios basales.

VASCULARIDAD:

En dos terceras partes de los cerebros estudiados en casos de autopsia, las arterias pineales derivan de las arterias coroideas posteromedias e irrigan la glándula por ambos lados, penetrando desde las porciones laterales. Las venas profundas como la vena de Galeno y sus tributarias forman una especie de techo en forma de red venosa densa por arriba de la glándula pineal y de la lámina cuadrigémina. Los estudios en cadaver muestran que el sistema venoso del mesencéfalo y la región cuadrigenital son los principales afluentes hacia la gran vena de Galeno y hacia el seno recto. La vena basal de Rosenthal limita la parte superior y lateral del mesencéfalo y base a través de la cisterna Ambiens

paralela a la arteria cerebral posterior y fluye hacia la gran vena de Galeno vecina a la glándula pineal. La vena mesencefálica lateral vasa por y cercana al surco mesencefálico rostral y fluye hacia la vena basal de Rosenthal. La vena cerebelosa precentral es impar y nace en la región anterior del IV ventrículo se dirige hacia arriba y rostralmente en la fisura cerebelosa precentral y después un poco hacia la parte occipital en la cisterna cuadrigémina para terminar finalmente en la gran vena de Galeno antes de su unión con el seno recto. La vena vermiana superior se origina en el hemisferio cerebeloso, pasa por encima del culmen y se vacia en la gran vena de Galeno algo antes de la vena precentral. Las venas cerebrales internas nacen rostralmente y pasan por debajo del esplenio y sobre la glándula pineal y se vacian en la vena de Galeno. Las venas pineales fueron estudiadas extensamente por Tamaki y colaboradores (3), se pueden originar lejanamente desde el trigono de la habécula y la parte dorsal de la glándula pineal, un grupo ventral se origina en la unión del colículo superior con la base de la glándula y forman un colector simple con el grupo superior en la cisterna cuadrigémina, se vacian directamente en la vena de Galeno, tiene poca o ninguna importancia durante la exposición microquirúrgica de lesiones de la región pineal.

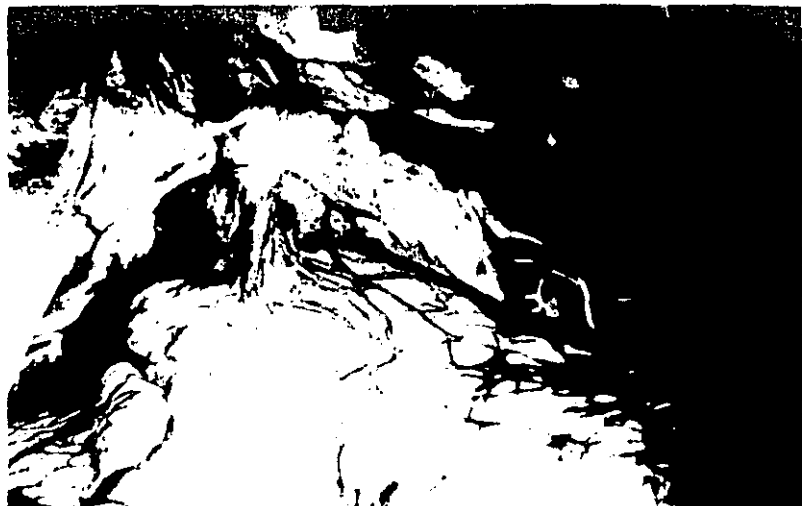


Fig. : V-vermis del cerebello, A-aracnoides, Pm-Arteria coróidea posteromedial, T-tentorio.



Fig. : G-Vena de Galeno, R-Vena basal de Rosenthal, P-Glándula Pineal, Pm-Arteria coróidea posteromedial, Tc-Tubérculo cuadrigémino, V-vermis del cerebello.



Fig. 3 : G-Vena de Galeno, R- Vena basal de Rosenthal,
Pc-Vena central precerebelar, CI-Vena cerebral interna,
c-Vena cuadrigémina, Pa-Arteria coroida posteromedia,



Fig. 4 : G-Vena de Galeno, R-Vena basal de Rosenthal,
Pc-Vena central precerebelar, Tc-tuberculo cuadrigémino,
V-vermis del cerebello.



**Fig. 5 : G-Vena de Galeno, R- Vena basal de Rosenthal,
T-tentorio, t-Vena temporal, PC-Vena pericallosa.**

La Glándula Pineal se origina en una evaginación neuroepitelial que protruye del techo del diencefalo. En los seres humanos contiene dos tipos diferentes de células: Los pinealocitos de origen neuroepitelial, que ya no tienen la función de fotoreceptores que existe en vertebrados inferiores, y células gliales modificadas. Las prolongaciones citoplasmáticas de los pinealocitos terminan dentro de los espacios perivásculares. La Glándula Pineal está en estrecho contacto con el líquido cefaloraquídeo del acueducto. Pero se desconoce si existe secreción pineal directa al LCR. Se ha propuesto la secreción de la pineal dentro del sistema vascular para explicar el hallazgo de hormonas pineales en el plasma y en la orina, así como en tejidos que carecen de la actividad enzimática requerida para su síntesis.

FISIOLOGIA PINEAL.-

En los reptiles la bóveda craneana es arqueada y no aplanada como en los anfibios. En el Tuatara (*Sphenodon*) y en algunos lagartos se advierte un agujero parietal para la glándula pineal o tercer ojo que no existe en otros reptiles vivos. Estudios experimentales sobre esta estructura llevados a cabo por Stebbins y Bakin (4) (1958), en lagartos americanos del género *Sceloporus*, *Uta* y *Uma*, han demostrado que contribuye a regular el grado de exposición a la luz solar. Este hecho desde luego es de importancia en los Ectotermos. Los lagartos después de la extirpación del ojo pineal o parietal permanecen más tiempo al sol o a la luz artificial de lo que permanecían antes de la intervención.

También hay que mencionar que en forma mística se ha atribuido a la pineal ser el asiento anatómico del alma y el sitio estratégico para lograr la concentración mental del individuo.

La innervación de la glándula pineal es, en su mayor parte, única. Se deriva casi por completo de fibras nerviosas - postganglionares originadas en el ganglio cervical superior. Estas fibras forman sinapsis con células parenquimatosas de la pineal. Se cree que las proyecciones aferentes a los ganglios cervicales superiores derivan ya sea del fascículo óptico accesorio inferior ó de los sistemas de fibras retinohipotalámicas. En la glándula pineal se encuentra noradrenalina en las terminaciones nerviosas y, además existe serotonina en las terminaciones nerviosas tanto de los pinealocitos como de los nervios simpáticos. La serotonina sirve como precursor de una de las "Hormonas" pineales, la melatonina. El triptofano es captado por el pinealocito, es convertido a 5-hidroxitriptofano y después a serotonina. La conversión de la serotonina a la melatonina requiere de dos pasos enzimáticos: el primero involucra a la serotonina N-acetiltransferasa, que convierte a la serotonina a N-acetilserotonina, el segundo, a la hidroxindolo o metil transferasa (HIOMT) que transfiere un grupo metilo a la N-acetilserotonina, conduciendo a la formación de melatonina. La actividad de la HIOMT está altamente concentrada dentro de la glándula pineal, aunque también se ha hallado en otros órganos como la retina y la glándula de Harder, pequeña estructura orbitaria en los seres humanos.

Se ha determinado que las concentraciones pineales de serotonina, de melatonina, de serotonina N-acetiltransferasa y de HIOMT exhiben variación circadiana. En la rata los niveles máximos de serotonina y de las dos enzimas se alcanzan duran

te el periodo de luz diurna, y caen en forma acentuada poco después de oscurecer, mientras que las concentraciones de melatonina, bajas durante el día, comienzan a elevarse al oscurecer.

La ausencia de estímulos fóticos (obscuridad) aumenta la actividad ganglionar simpática, lo que aumenta la liberación de noradrenalina de las terminaciones sobre las células pineales. La activación consecuente de la adenilciclasa en los pinealocitos conduce a un incremento de la actividad de la triptofano hidroxilasa (que convierte el triptofano a S-hidroxitriptofano, de la serotonina N-acetiltransferasa y de la HIOAT; esto tiene como resultado una disminución en las concentraciones de serotonina y un aumento en la de melatonina. El efecto contrario se observa después de exposición a la luz. Otras manipulaciones pueden superar el efecto inhibitor de la luz. La hipoglicemia inducida por insulina o la inmovilidad por stress dan por resultado un aumento en los niveles de enzimas pineales.

La variación circadiana de la concentración de melatonina pineal se refleja en variaciones circadianas semejantes a las concentraciones de la melatonina en el plasma y en la orina. Es interesante que tanto en la rata, animal nocturno, como en el ser humano, organismo diurno, las concentraciones pico de la melatonina ocurren en el periodo de obscuridad. La variación circadiana de la melatonina plasmática y urinaria desaparece en el animal pinealectomizado, en éste pueden aún medirse las concentraciones plasmáticas y urinarias, pero a niveles más bajos que en el animal intacto. Es posible que también exista una variación de las concentraciones de melatonina en relación con el ciclo menstrual; las concentraciones

nes más elevadas se encuentran en el tiempo de la menstruación, y las más bajas en el momento de la concentración máxima de LH.

Se han descrito otras hormonas, además de la melatonina, en la glándula pineal. Estas incluyen otros metoxiindoles, arginina-vasotocina y posiblemente- LHRH, TRH y renina.

Debe observarse que la síntesis de estos compuestos por la glándula pineal aún no se ha demostrado. Asimismo, es posible que haya otras hormonas pineales adicionales que puedan explicar algunos de los efectos observados en la pinealectomía y de los extractos pineales sobre la función endócrina.

En el animal experimental pinealectomizado existe evidencia de estimulación del eje hipófisis- gónadas, tanto en machos como en hembras. La pinealectomía en el período prepuberal da por resultado un desarrollo sexual prematuro, y se han hallado niveles elevados de LH y FSH en las hipófisis de animales pinealectomizados. En estos animales se ha comunicado aumento del peso de tiroides, de la captación de yodo y de la secreción de hormona tiroidea, así como evidencia de activación corticosuprarrenal, manifestada por el aumento del peso de las glándulas y de la secreción hormonal (aldosterona, corticosterona). Muchos aunque no todos los efectos son reversibles al administrar melatonina.

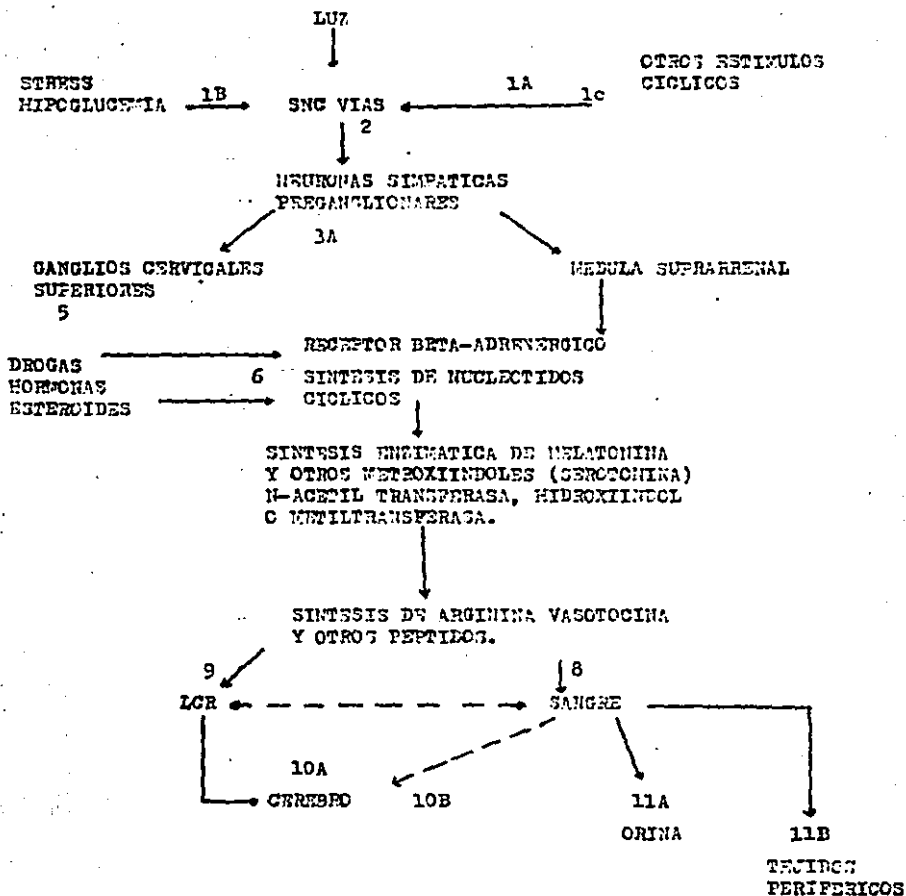
La melatonina disminuye el nivel plasmático de corticosterona después de inyección intraventricular en ratas; las inyecciones de vasotocina en el III ventrículo producen inhibición de la liberación de factor liberador de corticotropina en los gatos, supuestamente a través de un mecanismo serotoninérgico.

El sitio de acción de la melatonina para producir sus efectos se ha investigado principalmente en la esfera de las gónadas.

La melatonina inhibe la respuesta de LH hipofisaria a la GnRH inyectada tanto in vivo como in vitro. Se ha sugerido que también suprime la función de las gónadas por una acción sobre la GnRH del Sistema Nervioso Central. Por otro lado, se ha comprobado que la inyección intraventricular de melatonina eleva las concentraciones de serotonina en el cerebro; asimismo se ha demostrado la captación de melatonina por el LCR. Aún queda por demostrar si estos efectos son fisiológicos o farmacológicos. Otra evidencia de la acción de la melatonina en el SNC incluye la observación de que produce cambios en el patrón electroencefalográfico compatibles con los estudios del sueño en gatos, y se ha comunicado que produce sedación, y a veces sueño, en gatos y seres humanos. La melatonina se ha demostrado en el líquido cefalorraquídeo, con niveles acumulativos en el LCR mayores que las de la sangre periférica. Esto ha indicado, aunque no se ha probado, que la pineal secreta melatonina hacia el LCR.

Se ha observado bajo ciertas condiciones una acción prolongada de la melatonina en algunas especies. Su papel en la función de las gónadas humanas no ha sido bien identificado. No debe suponerse que todos los efectos de la pinealctomía, están mediados por la secreción de melatonina, ya que como se ha anotado con anterioridad, hay otras hormonas dentro de la glándula pineal.

En el siguiente cuadro se resumen los mecanismos funcionales de la Glándula Pineal.



TUMORES DE LA PINEAL.-

La clasificación de las neoplasias en la región pineal se ha llevado a cabo usando un criterio citogenético. En 1932 del Río-Hortega (5), describió dos tipos de células en la glándula pineal humana, uno con un núcleo pálido y con un nucleolo conspicuo, el otro con un núcleo obscuro y una cromatina punteada homogéneamente y un citoplasma estrellado. Las células predominantes eran las de citoplasma pálido. Se pensó que estas eran las células del parénquima pineal. Las células con el núcleo obscuro fueron interpretadas como células neuroglíicas, probablemente de origen de origen atrofítico. La impregnación con carbonato de plata tenía los procesos de ambos tipos de células y mostraba el agrupamiento de las células del parénquima pineal en lóbulos rodeados por astrocitos. Con esta tinción, el hallazgo específico de identificación de las células parenquimatosas encontró que eran los procesos citoplasmáticos delgados que terminaban en expansiones en clava. Números variables de estos procesos se extendían hacia las superficies capilares.

Krabbe, en 1923 (6) propuso el término pinealoma para neoplasias que nacían de la glándula pineal y de la región posterior del III ventrículo. Horrax y Bailey en 1925 (7) subdividieron los tumores de la glándula pineal en dos grupos. El primer grupo Pinealomas, incluyó 11 casos en los cuales el tipo celular del tumor era reminiscente de la célula parenquimatosas pineal del adulto. Un segundo grupo, Teratomas, incluía un tumor quístico que contenía, pelo hueso y cartilago. Un año después estos autores separaron los casos del primer grupo en Pineoblastomas y Pinealomas. Definieron el pineoblastoma como un tumor celular, de crecimiento rápido de la glándula pineal y que estaba compuesto

de espongiblastos (Cs. gliales primitivas) pero sin neuroblastos (neuronas primitivas), enfatizando su semejanza de origen en el cuerpo pineal. Los pinealomas fueron descritos como tumores formados por células esféricas grandes con procesos que terminaban en forma de bulbo. Las células tumorales en los pinealomas estaban arregladas en forma de nidos, divididos por agrupamientos de pequeñas células linfoides.- Globus y Silbert en 1931 (8), concluyeron de su estudio comparativo de glándulas pineales humanas, en edades entre 5 1/2 meses de gestación y 5 1/2 años, que los distintos tumores pineales, recapitulaban la ontogénesis pineal humana. Este punto de vista estuvo apoyado por Del Río-Hortega en 1934, quien pensó que los tumores pineales adaptaban una estructura semidiferenciada y que fallaban en alcanzar el nivel adulto de diferenciación del parénquima pineal. Este autor definió el pineoblastoma como un tumor constituido por masas de células parecidas a linfocitos formando lóbulos irregulares, que podían ser delimitadas por tinciones para reticulina. El pineocitoma como una forma más madura de neoplasia, que estaba caracterizada por un patrón bimórfico de las células epitelioideas grandes, dispuestas en un mosaico entre zonas de células parecidas a linfocitos. Eggenstons y Love en 1939 (9), añadieron un quinto tipo de neoplasia, al que llamaron Ependimoma Pineal. Este tipo de neoplasia estaba compuesta por una fila de células cuboidales embrionarias que se presentaban en conexión con pineoblastoma.

Russell el 1944 (10), presentó cinco casos ilustrativos en apoyo de la tesis, que tumores compuestos por láminas de células esferoidales grandes, separados por un estroma de tejido conectivo e infiltrado por células parecidas a linfocitos, a los que previamente se consideraban derivados de cs. pineales

(Pinealomas y Pineocitomas), estaban relacionados con los teratomas. En este material se presentaron dos casos los cuales fueron llamados Teratomas atípicos, ya que la neoplasia había sido el resultado de diferenciación de una línea celular en lugar de tres, y era así atípica en su crecimiento. En ese mismo laboratorio había sido previamente reconocido por el profesor H.M. Turnbull, que este tipo de tumor de la pineal se parecía al carcinoma esferoidal del testículo (seminoma), el que fué investigado como un teratoma atípico. Los casos 3 y 4 del material de Russell, fueron denominados como Pinealomas ectópicos y se referían a tumores - llamados en reportes previos como Pinealomas, en opinión de esta autora se trataba de tumores indistinguibles de los tumores llamados teratomas atípicos excepto por su localización atípica en la parte anterior del tercer ventrículo. Ya que estos cuatro casos pueden ser mejor vistos como formas atípicas de teratomas y no como tumores que se originan de células parenquimatosas de la glándula pineal, hacen que la antigua y hasta cierto punto indiscriminada designación de estos tumores como Pinealomas parezca ser enteramente injustificada. La neoplasia del quinto caso reportada en esta serie, puede demostrar tener cierta similitud con las células de la pineal adulta normal y parece merecer la designación de verdadero Pinealoma. Friedman en 1947(11) reiteró nuevamente la similitud histológica entre seminomas del testículo, disgerminomas del ovario y los teratomas atípicos de la pineal e introdujo el término Germinoma para incluir en él a estos tipos de neoplasias, fueran intra o extragenitales en localización. Los estudios con microscopía electrónica de seminomas testiculares, disgerminomas del ovario, pinealomas

ectópicos y germinomas supraselares, germinomas pineales, y teratomas atípicos ha confirmado las similitudes morfológicas entre estos e identificado las células parecidas a linfocitos como linfocitos. Se ha vuelto una costumbre ahora en varios centros identificar a todos estos tumores como germinomas y el calificar la localización de la lesión. Sin embargo el uso del término pinealoma para designar a esta lesión está aún muy generalizada.

En aumento de la lista de tumores de células germinales de la región pineal que ahora incluyen teratomas típicos y germinomas, existen varios reportes recientes de neoplasias emparentadas con aquellas reconocidas en las gónadas. Russell y Rubinstein (12), han reportado varios casos de Coriocarcinoma intracerebral. Algunos reportes recientes describen otro tipo de tumor de células germinales, llamado carcinoma embrionario, el cual en varias ocasiones fué reminiscente del tumor del seno endodérmico (Carcinoma del saco amniótico). Los tumores del parénquima pineal fueron lógicamente incluidos por Russell y Rubinstein (12), en 1971, bajo el encabezado general de Pinealomas. Sin embargo un año después Rubinstein (13) sintió que era necesario borrar de la lista el término pinealoma y referirse a los verdaderos pinealomas como tumores del parénquima pineal. Bajo este encabezado se incluyeron una forma más madura, el Pineocitoma y un tipo más primitivo, el Pineoblastoma. La ultraestructura del Pineocitoma fué descrita por Nielsen y Wilson en 1975 (14), y es muy distinta de la del germinoma reportada en varias publicaciones previas.

Ha habido en la literatura reciente, un número extenso de comunicaciones respecto a la función neuroendócrina de la glándula pineal, que muestran puntos interesantes que pudieran

relacionarse con el armamentario diagnóstico en el futuro. - En 1959 se realizó el descubrimiento de la Melatonina (5-Me toxi-N-acetilriptamina), la cual se reconoció como un indol sintetizado únicamente en la pineal, lo cual dió origen a una serie de estudios experimentales en especies no mamíferas que incluyeron el descubrimiento de su acción de alivio en la piel de sapos. Posteriormente se observó que su acción en los mamíferos era diferente y se relacionaba con la inhibición del desarrollo gonadal y la regulación del estrógeno. La melatonina es sintetizada en la pineal por medio de la metilación de la N-acetilserotonina, por una enzima encontrada exclusivamente en la pineal, la hidróxiindol-O-metiltransferasa (HICMT).

Se ha demostrado la presencia de Melatonina, Serotonina y HICMT en las metástasis subcutáneas de un caso de germinoma pineal demostrado por biopsia. No hay reportes hasta la fecha de producción de melatonina en tumores del parénquima pineal. Ya que la melatonina y las enzimas sintetizadoras de melatonina son producidas por las células pineales, parece incierto hasta el presente, como interpretar su presencia en metástasis de tumores de células germinales.

La identificación de los niveles séricos y en LCR de melatonina podrían formar la base futura para el diagnóstico o discriminación entre varias posibilidades diagnósticas en este grupo de tumores. Desde el punto de vista diagnóstico y terapéutico la importancia de dividir aquellos gliomas, que por su crecimiento y diseminación parecen centrarse alrededor del III ventrículo posterior y la región pineal, ha sido enfatizado repetidamente. Las neoplasias que nacen de las paredes del III ventrículo (incluyendo las regiones ta-

lámicas e hipotalámicas), que manifiestan invasión temprana de la cavidad del III ventrículo y de la región mesencefálica rostral, parecen formar un grupo. El otro grupo consiste de neoplasias que se originan de las células gliales en y alrededor de la pineal en sí. A pesar de los reportes hechos en el pasado en forma extensa, es aún imposible comprender la naturaleza precisa de estas lesiones y a pesar de la falta de número suficiente de casos, bien documentados de gliomas que están confinados o que nacen primariamente en la pineal o región posterior del tercer ventrículo, parece enteramente razonable el incluirlos en la clasificación y considerar esta posibilidad diagnóstica desde el punto de vista clínico, quirúrgico y radiológico.

No existen casos bien documentados de pacientes con hipotiroidismo asociado con tumores de la región pineal, sin embargo la posibilidad de su existencia es factible. Tampoco existen estudios de la reserva de hormona de crecimiento o secreción de prolactina en pacientes con ese tipo de problemas.

CLASIFICACION DE LOS TUMORES DE LA REGION FENCEAL.-

A.- Tumores de células germinales.

1.- Germinoma.

- a.- Tercer ventrículo posterior y pineal.
- b.- Tercer ventrículo anterior, supracelular o intracelular.
- c.- Lesiones combinadas en la parte anterior y posterior del tercer ventrículo, aparentemente - sin contigüidad, con o sin focos de teratoma quístico o sólido.

2.- Teratoma.

- a.- Evidencia de crecimiento en dos o tres líneas germinales con grados variables de diferenciación.
- b.- Quistes dermoides y epidermoides con o sin focos sólidos de teratoma.
- c.- Formas histopatológicamente malignas o sin focos diferenciados benignos de teratoma sólido o quístico-teratocarcinoma, corioepitelioma, - carcinoma embrionario (tumor de seno endodérmico o carcinoma de saco vitelino), combinaciones de estos con o sin focos de germinoma.

B.- Tumores de parénquima pineal.

1.- Pineocitos.

a.- Pineocitoma.

b.- Pineoblastoma.

c.- Ganglionioma y quemodectoma.

d.- Formas mixtas conteniendo transiciones entre los anteriores.

2.- Glia.

a.- Astrocitoma.

b.- Ependimoma.

c.- Formas mixtas y otras formas menos frecuentes de gliomas (glioblastoma, oligodendroglioma; etc.)

C.- Tumores de estructuras de soporte o adyacentes.

1.- Meningioma.

2.- Hemangiopericitoma.

D.- Condiciones no neoplásicas de importancia neuroquirúrgica.

1.- Quistes "degenerativos" de la pineal recubiertos por astrocitos fibrilares.

2.- Quistes aracnoideos.

La clasificación de tumores de la pineal y de tumores de la parte posterior del tercer ventrículo aquí presentada, está basada en el trabajo de Russell y Rubinstein(12) y refleja los casos citados en la literatura que tiene suficiente documentación para merecer su reconocimiento.

A continuación se hará referencia a los tumores que con mayor frecuencia se presentan en esta región, así como mención de algunos de los sinónimos más frecuentemente usados.

Gérminoma (teratoma atárico, "Pinealoma)

Este es el tumor más frecuente en la región pineal, sin embargo puede tener una localización parapineal; el cuerpo pineal por lo tanto está intacto y de apariencia histológica normal, solamente deformado por efecto de la presión, sin embargo en ocasiones la pineal está completamente destruida por el tumor. Se presenta predominantemente en hombres con una relación de 7.7 a 1 con respecto a las mujeres, la mayoría de los tumores son reconocidos clínicamente entre los 15 y los 25 años de edad.

Los tumores más pequeños pueden estar bien definidos y aún encapsulados, sin embargo más frecuentemente son grandes, pobremente definidos y tienden a infiltrar las estructuras adyacentes, especialmente la lámina cuadrigémina y las paredes del tercer ventrículo. Son frecuentemente blandos, grises rosados y friables. Estas lesiones son altamente malignas y tienen tendencia a presentar metástasis, especialmente hacia el piso del tercer ventrículo, aún cuando estas pueden ser encontradas en el resto del sistema ventricular y de las meninges espinales; en algunos casos se ha reportado crecimiento hacia la grasa lumbar extradural y hueso adyacente, así como la presencia de metástasis fuera del SNC especialmente hacia pulmón. Microscópicamente la apariencia es distintiva, el tumor está más o menos subdividido en lóbulos de forma y tamaño irregular por trabéculas de tejido conectivo vascularizado. Las masas así separadas están compuestas por dos tipos de células; unas grandes poligonales o esferoidales y otras pequeñas con apariencia idéntica a los linfocitos. Estas últimas están distribuidas en forma irregular, pero están generalmente agrupadas y dispersas, en forma lineal y muy cercanas a las trabéculas. Las células grandes son el

elemento esencial del tumor como se demuestra por su división mitótica que es frecuentemente conspicua, sus bordes celulares están bien definidos y el núcleo es grande, central y esférico y contiene un nucleoplasma pálido que en ocasiones parece vesicular y con un contenido variable de cromatina que rara vez es marcado. En ocasiones se pueden encontrar células de tipo gigante multinucleadas de tipo de cuerpo extraño en relación con el estroma. Las metástasis cuando están presentes, están compuestas de las células esferoidales grandes y de linfocitos.

Cuando el tumor parece nacer en la parte anterior del tercer ventrículo, tiende a llenar el piso e invade las paredes del ventrículo y puede extenderse hacia abajo para invadir el infundíbulo, nervios ópticos e hipófisis.

TERATOMAS.-

Teratoma típico y teratoide.-

Se acepta generalmente que el cuerpo pineal o su vecindad, son los sitios más frecuentes de asiento de estos crecimientos dentro del cráneo. Están compuestos por una mezcla de tejidos bien diferenciados de tipo adulto y con un patrón orgánico derivado de las tres capas germinales, o de una variedad de elementos tisulares que aunque individualmente ma duros no conforman la estructura de ningún órgano conocido. Estos últimos tumores pueden ser llamados por conveniencia teratoides. Estos tumores están casi exclusivamente restringidos a varones y generalmente se identifican en las dos primeras décadas de la vida y ocasionalmente en la tercera.

por lo general son tumores bien delimitados aunque en ocasiones su superficie externa puede ser irregular o lobulada. - Al corte generalmente se descubre la naturaleza teratomato-

sa del crecimiento por la presencia de cartílago, hueso y otros elementos como pelo. Son frecuentes los quistes de tamaño variables los cuales pueden ser de tipo dermoide. Los casos de tipo teratoide son menos fáciles de reconocerse y el diagnóstico generalmente necesita hacerse microscópicamente. La tendencia a la malignización ha sido demostrada en la rara y especial variedad llamada corioepitelio-ma con metástasis pulmonares.

La apariencia microscópica al igual que en los teratomas de cualquier otro sitio varía ampliamente, tanto en lo que a la diversidad de elementos constituyentes potenciales se refiere como al grado de diferenciación. En los casos menos diferenciados, los teratoides tienen una mezcla de túbulos, algunos de los cuales están recubiertos con células columnares secretoras de moco, mientras que otros tienen un epitelio cuboidal menos diferenciado. Estos túbulos están separados por cantidades variables de estroma con bandas de músculo liso. Son frecuentes los focos de epitelio escamoso, cartílago y otros elementos. Una forma especial idéntica de carcinoma embrionario del testículo (el cual también se presenta en vacientes jóvenes) es altamente maligno y se disemina ampliamente por el LCR, tiene presencia de cuerpos embrionarios y áreas sugestivas de diferenciación trofoblástica y focos que semejan tumores del seno endodérmico encontrado en las gónadas. También es notoria la presencia de áreas celulares semejantes al germinoma, tanto en casos típicos como en teratoides.

TUMORES DEL PARENQUIMA PINEAL.-

PINEOCITOMA (Pinealocitoma).-

Estos tumores son menos densos donde el punto de vista celular que los pineoblastomas. Están bien provistos de un es-

troma delicado de tejido conectivo con vasos sanguíneos, los cuerpos celulares mantienen cierta orientación con esta estructura a semejanza de la glándula pineal normal madura. - En los cortes pueden aparecer como pseudorosetas perivascularares, o como palisadas lineares debido al ordenamiento de sus procesos citoplasmáticos hacia elstroma. Sus núcleos semejan a los de otros tumores gliales en general, con un nucleoplasma obscuro moteado con nódulos de cromatina gruesa. La presencia de figuras mitóticas es variable y no está relacionada con malignidad como lo están otras características biológicas de la neoplasia, tales como invasión local o metástasis. El citoplasma generalmente es mal definido, sin embargo sugiere un proceso polar, el cual puede ser demostrado con impregnación argéntica especial para células pineales, la argirofilia no es invariable y tampoco está relacionada con el comportamiento biológico del tumor. En algunos casos las rosetas son un hallazgo prominente. En éstas los núcleos están agrupados alrededor de una área central ocupada por un material pálido eosinófilo, que en preparaciones argénticas se demuestra que consiste en una maraña de delicados procesos argirófilos terminados en pequeñas nodulaciones.

El comportamiento biológico de estos tumores es variable - siendo algunos de ellos de pobre crecimiento, sin embargo existen otras neoplasias con tendencia a invadir estructuras adyacentes y algunos con diseminación a través del ICR.

PINEOBLASTOMA .- (Pinealoblastoma).

Ha sido descrito como compuesto de células agrupadas en lóbulos o trabéculas y sostenidas por una malla de tejido conectivo. El tumor es altamente celular y está formado por células pequeñas con núcleos ricos en cromatina y con un cito-

plasma escaso y poco definido. En algunos casos pueden existir rosetas, además pueden encontrarse casos transicionales entre el pineoblastoma y el pineocitoma. Ocasionalmente existe un patrón de tipo mosaico, que recuerda el estado fetal normal de desarrollo, en estos casos debe hacerse notar que las células periféricas de los lóbulos son ejemplos pequeños de las células grandes y los núcleos de ambas variedades son similares.

Estos tumores son generalmente francamente invasivos, grises blanquecinos o grises rojizos, de aspecto gelatinoso y que se extienden hacia el ventrículo y espacio subaracnoideo y - que destruyen los tejidos que rodean el tercer ventrículo - posterior. No es rara la invasión hacia la fosa posterior y sus estructuras, ocasionalmente existe degeneración quística.

FORMAS GLIALES Y OTRAS FORMAS.-

Una variedad de gliomas pueden ser identificados en la región pineal. Ringertz (1) en 1954 analizó 65 tumores de esta región y encontró 13 gliomas: Los cuales incluían 6 astrocitomas, 6 ependimomas y un glioblastoma.

Ya que los astrocitos son un componente de la pineal normal, en ocasiones pueden ser responsables de algunas neoplasias. La cercanía y proximidad del epitelio ependimario y del plexo coroides podrían explicar el reemplazo ocasional de la pineal por tumores de estos tejidos. En raras ocasiones pueden identificarse tumores de tipo meningioma.

QUISTES.-

Quistes epidérmicos y quistes dermoides.-

Estas lesiones son generalmente un elemento intrínseco de los teratomas pineales pero pueden ser lo suficientemente grandes para llegar a dominar el cuadro patológico. También es posible que ocurran independientemente de estos tumores lo cual es bastante raro.

Quistes no neoplásicos.-

Se trata de pequeños quistes que no producen agrandamiento apreciable de la pineal y son frecuentemente hallazgos de autopsia. Aunque se piensa que son generalmente observados en la vida adulta, Cooper los describió en estudios tempranos de la vida, y los relacionó con los elementos neurogliales de la glándula interpretándolos como residuos del divertículo pineal (CAVUM PINEAL). Los ejemplos más grandes vistos en la vida media están relacionados con procesos degenerativos en el corazón central de la neuroglia fibrilar. El contenido de los quistes es un líquido claro compuesto por fibrillas neurogliales que están adheridas cercanamente. Estos quistes excepcionalmente crecen lo suficiente para causar sintomatología.

CUADRO CLINICO:

Se revisarán a continuación las manifestaciones clínicas - de los tumores que se originan en el area pineal, haciendo hincapié sobre algunos aspectos neuroanatómicos y fisiopatológicos. Podemos dividir las manifestaciones en oftalmológicas y neurológicas. Las manifestaciones neurooftalmológicas:

Parálisis de la mirada vertical:

La parálisis de la mirada hacia arriba es la manifestación oftalmológica más frecuente, se presenta inicialmente con alteración de los movimientos sacádicos hacia arriba, siempre acompañada de afección de los movimientos verticales - de persecución con ausencia de nistagmus optoquinético en sentido vertical. Nistagmus hacia arriba provocado por la mirada sostenida precede en ocasiones la limitación de movimientos verticales hacia arriba. La presencia de movimientos oculares verticales con los reflejos oculocefálicos y oculo vestibulares (con estimulación calórica simultánea bilateral tanto con agua fría como caliente) y la presencia del fenómeno de Bell, son evidencia de un origen supranuclear. Es de hacerse notar que no todos los pacientes con parálisis de la mirada vertical por tumores pineales, tienen respuestas oculo vestibulares o fenómeno de Bell normales.

Los trastornos de inervación responsables de la ausencia de movimientos sacádicos hacia arriba y de movimientos y de movimientos de persecución suaves en las lesiones del tectum y tegmentum mesencefálico rostral muestran en los estudios electromiográficos oculares, que en los intentos de seguimiento hacia arriba hay falla en la facilitación de los músculos elevadores agonistas y compromiso de los

músculos antagonistas depresores. De esta manera se impide la elevación ocular por una falla de tipo inhibitorio. Este mecanismo se considera análogo a la fisiopatología de la parálisis horizontal de la mirada. Durante los intentos de movimientos sacádicos hacia arriba, se presenta una anomalía física que se acompaña de contracción de todos los músculos extraoculares, lo cual resulta en un nistagmus de tipo retractorio. Debe serse cauteloso en predecir un pobre pronóstico en la recuperación de la mirada conjugada hacia arriba en tumores de la región pineal, ya que pueden recuperarse en forma completa los movimientos oculares después de aliviar la presión sobre la región pretectal. La parálisis de la mirada hacia abajo en tumores de la región pineal es rara. -- Cuando ocurre este signo afecta tanto a los movimientos de tipo sacádico como a los movimientos de persecución y está asociado con parálisis de la mirada hacia arriba y de la convergencia. Esto implica compromiso de la parte anterior del mesencéfalo. La amplitud del movimiento ocular voluntario hacia arriba debe ser cuando menos de 30° en adultos jóvenes, sin embargo la amplitud del movimiento disminuye con la edad, de manera que hacia la séptima década de la vida puede estar restringido a menos de 15°.

PARALISIS PUPILAR Y DE ACOMODACION:

Quando hay parálisis de la mirada conjugada hacia arriba, con raras excepciones los reflejos pupilares son anormales. Gowers fué el primero en reportar esta anomalía en 1881. Perinaud (15) en 1883 reportó que las pupilas eran pequeñas y no reactivas a la convergencia, pero con un buen reflejo al estímulo luminoso en la experiencia de otros autores, existe frecuentemente disociación en los reflejos pupilares

... a la luz y a la convergencia. Las pupilas están moderadamente dilatadas, son irregulares y fijas o con pobre respuesta a la luz directa, mientras que la contracción pupilar se conserva con el reflejo de convergencia. Este tipo de anomalía difiere de la pupila de Argyll-Robertson clásica, en la falta de miosis pupilar y en que existe respuesta normal a la atropina. Las fibras aferentes del reflejo pupilar a la luz, pasan del tracto óptico hacia la región pretectal, donde se decusan, en parte a través de la comisura posterior antes de alcanzar las células reticulares que rodean el núcleo de Edinger-Westphal, la anomalía en el reflejo fotomotor está frecuentemente presente en pacientes con tumores de la región pineal. Las señales de control para la acomodación vienen de la corteza estriada y periestriada, atraviesan la cápsula posterior y alcanzan el núcleo de Edinger-Westphal desde abajo. En ocasiones los tumores de la región pineal pueden resultar en un estado de parésia de acomodación de tipo espástico. Cuando la mirada se cambia de un punto lejano a uno cercano, la acomodación se encuentra parética. Al intentar la mirada hacia arriba ocurren espasmos de acomodación y la visión lejana es borrosa debido a una miopía momentánea. Los estudios recientes de pupilografía infraroja electrónica, han demostrado que los tumores de la región pineal comprometen tanto las respuestas a la luz como a la acomodación y que la verdadera disociación luz-acomodación es rara.

El compromiso pupilar simétrico es igualmente raro y con frecuencia la anisocoria ha sido explicada como un compromiso neuronal motor parasimpático asimétrico. Observaciones recientes sin embargo, sugieren que algunos pacientes pueden tener compromiso simétrico central parcial, y que--

los cambios en el tamaño pupilar están relacionados con un imbalance entre estos sistemas autonómicos que se oponen. En algunos casos de tumores del área pineal la parálisis de la mirada hacia arriba puede acompañarse de reflejos pupilares normales. Debe de mencionarse un síndrome pupilar del mesencéfalo anterior caracterizado por anisocoria de -contracción alternante. Este síndrome consiste en una ---constricción pupilar mayor en el ojo que es estimulado directamente con luz, comparado con la pupila que reacciona consensualmente, lo cual puede ser un signo de compromiso pretectal mínimo. También en forma rara el síndrome de --Parinaud puede estar asociado con corectopia o pupila desglazada, en forma permanente o transitoria. Una explicación para la corectopia de origen mesencefálico, se basa en la inervación segmentaria de la pupila por el núcleo de Möller-Westphal, en presencia de un músculo dilatador paralizado selectivamente, por lo tanto la inhibición central del tono esfinteriano, resulta en pupilas ovales y excentricas.

Parálisis de convergencia:

Este signo completa la triada del síndrome de Parinaud. Esta parálisis de convergencia está caracterizada por una falla en la convergencia con diplopía cruzada; cuando los ojos ven un blanco cercano, pero en ausencia de parálisis del recto medio durante la mirada lateral. Aunque los substratos anatómicos para la convergencia, mirada vertical y reacciones pupilares se encuentran en zonas vecinas en el mesencéfalo, la convergencia está frecuentemente conservada cuando sólo la mirada hacia arriba está comprometida y se encuentra ausente cuando se añade parálisis de la mirada hacia abajo. En pacientes con dificultad de la mirada hacia

arriba pueden presentarse sacudidas convergentes de los ojos. Este tipo de movimientos rápidos son provocados por el máximo esfuerzo para mirar hacia arriba, o pueden asociarse a miosis en algunas ocasiones.

Nistagmus convergente y retractorio y fenómenos oculares -- mioclónicos:

En casos de tumores de la región pineal se han descrito tanto presencia de nistagmus retractorio, como de nistagmus de convergencia. Se ha reportado la presencia de ambos fenómenos en forma intermitente en el mismo ojo en lesiones del mesencéfalo rostral. El nistagmus de convergencia y de retracción es probablemente el fenómeno pretectal más relevante producido por tumores de la región pineal. Se puede presentar antes de que la mirada hacia arriba se limite considerablemente. Con cada intento para realizar un movimiento sacádico hacia arriba, los ojos primero se sacuden hacia adentro en varias ocasiones y luego divergen nuevamente. Cuando el fenómeno es acentuado, cualquier intento sacádico tanto horizontal como vertical, ocasiona sacudidas convergentes de los ojos que son seguidos por un movimiento divergente lento de regreso hacia la posición paralela. Los intentos para producir movimientos sacádicos verticales y que en su lugar producen brotes de movimientos oculares rápidos y de baja amplitud, han sido llamados movimientos de "relamagueo" por Atkin y Bender. Estos pacientes presentan por lo general lentitud para enfocar y por lo tanto dificultad para leer. Cuando los movimientos oculares convergentes distorsionan los movimientos sacádicos horizontales, resultan en una abducción limitada que simula una parálisis parcial del VI par y se ha nombrado "parálisis pseudo abductora" en lesiones rostrales del mesencéfalo. La esti-

mulación oculocefálica o calórica usualmente produce la abducción completa y de esta manera resuelve la duda de la resia. El nistagmus de convergencia-retracción también ocurre al intentar la convergencia, el enfoque de un objeto cercano, al intentar movimientos sacádicos hacia abajo y en forma espontánea. El nistagmus de retracción no es tan bien sostenido como los tipos usuales de nistagmus y está relacionado con esfuerzo al intentar la mirada hacia arriba. La fisiopatología del nistagmus de convergencia-retracción no es conocida. Gay y colaboradores (16) concluyen por los datos electromiográficos que la inervación recíproca normal de los músculos oculares agonistas y antagonistas estaba comprometida. Estos autores publicaron evidencia convincente de que brotes simultáneos de actividad muscular ocurrían en todos los músculos inervados por los nervios oculomotor y VI par. Encontraron al examinar los registros electromiográficos de los músculos recto interno y externo, que existían brotes de coinervación de los músculos que consistían en fases de excitación e inhibición recíproca rápidamente alternante. De estos datos sugirieron que los movimientos de convergencia-retracción resultan de un patrón distorsionado de inervación de los músculos antagonistas que causan su contracción simultánea.

Recientemente Ochs y colaboradores (17) (1976) usaron técnicas de grabación con fotoceldas rojas y analizaron la relación de amplitud-velocidad en los movimientos oculares de convergencia en un paciente con signos típicos de compromiso pretectal.

Los ojos del paciente realizaron contracciones convergentes múltiples después de cualquier intento para mirar hacia arriba y enseguida algunas desviaciones laterales de fija-

ción y en ocasiones sin intentos aparentes de desviación para fijación. El promedio de las velocidades y picos de velocidad mostró la relación típica de amplitud-velocidad de los movimientos sacádicos. De esta manera los movimientos convergentes y movimientos opuestos de los dos ojos er an causados por brotes organizados de actividad en células del III par con actividad recíproca inhibitoria en el núcleo del VI par. El hecho de que los movimientos de convergencia excedían las velocidades de los movimientos normales por un factor de 10, prueba que los movimientos de oposición no pueden ser explicadas por actividad fásica en el sistema de control para vergencia. En su lugar los movimientos representan actividad pervertida en el sistema de control central responsable de movimientos oculares paralelos rápidos, por ejemplo movimientos sacádicos. El — porqué una lesión en la región del acueducto de Silvio resulta en actividad pervertida en los generadores de movimientos sacádicos en la protuberancia, está aún por resolverse.

Retracción de los párpados y otros fenómenos palpebrales:
Otro signo ocular en pacientes con tumores de la región pi neal aunque raro, es la retracción patológica de los párpados, la cual es un fenómeno de tipo supranuclear y ha sido llamado signo de Collier, también ha sido llamada "Mirada fija de la fosa posterior", está usualmente asociada a parálisis de la mirada hacia arriba que puede estar limitada a un defecto del movimiento voluntario. La retracción es simétrica y sostenida mientras el paciente dirige sus ojos hacia adelante o ligeramente hacia arriba. Con la mirada hacia abajo el tono del elevador del párpado disminuye sua vamente y el párpado sigue el ojo hacia abajo en forma nor

mal. El signo de Collier ha sido atribuido a compresión de las fibras inhibitorias del elevador del párpado en la comisura posterior.

Desviación en "Skew" y parálisis de nervios oculomotores:

La desviación en "Skew" es una divergencia vertical no parálitica de origen supranuclear o secundaria a disrupción vesfíbulo-ocular, que puede ocurrir en pacientes con tumores de la región pineal y causa diplopia vertical. Este signo implica enfermedad del tallo cerebral o cerebelosa pero por otro lado no tiene valor localizador específico.

Keane (18), ha sugerido que la manifestación puede resultar por lesión de las vías oculares otolíticas que se conoce se extienden en forma difusa a través del tallo cerebral y se - pienza que influyen sobre los movimientos verticales de los ojos.

Con tumores de la región pineal se puede desarrollar paresia oculomotora, con invasión de la neoplasia hacia la porción - ventral del acueducto. Una lesión nuclear unilateral del III par puede esperarse que comprometa la mayoría de los músculos oculomotores en el mismo lado, el recto superior en el lado contralateral, y ambos elevadores de los párpados. Se ha reportado parálisis bilateral de ambos IV pares en un caso verificado por autopsia. Es poco probable que los VI pares sufran daño directo, sin embargo debido a la elevación de la - presión intracraneana secundaria a hidrocefalia con que frecuentemente se presentan estos tumores, la paresia bilateral de VI pares se ha reportado hasta con una frecuencia del 25%. Papiledemas: Debido a su localización sobre el acueducto de - Silvio, que da origen a obstrucción y a hidrocefalia, la presencia de papiledema ha sido reportada en el 56% de los casos por lo que se considera un signo importante, sin

tener valor localizador por sí mismo. También se pueden apreciar hemorragias retinianas, exudados algodonosos o microinfartos, con agrandamiento de la mancha ciega.

Cuando hay papiledema crónico, el campo central frecuentemente se deprime y está frecuentemente ocupado por escotoma con el campo visual periférico circunscrito; su pueden presentar oscurecimientos con atrofia óptica secundaria. La pérdida visual de la atrofia secundaria sigue a la involución isquémica del papiledema y es predominantemente nasal. Esto se acompaña de elevación y pérdida de color del disco, así como de estrechamiento arteriolar frecuentemente con algo de envoltura glial. Para detener este proceso debe disminuirse la presión intracraneana lo más pronto posible.

En los de pinealomas ectópicos en los que la localización principal del tumor es en la parte anterior del tercer ventrículo, la presencia de defectos visuales es característica y es la causa más frecuente de búsqueda de atención médica. El defecto visual puede ser lentamente progresivo, rápido, monoocular, bitemporal u homónimo, debido a compresión o invasión de los nervios ópticos, quiasma y tractos ópticos. La atrofia óptica unilateral o bilateral es un signo frecuente en pacientes con disgerminomas supraselares. La parálisis del III, IV y VI pares craneales es poco frecuente en pacientes con este tipo de tumores.

Síntomas y signos neurológicos:

La cefalea es un síntoma predominante, se reporta en el 68.1% de los casos en la serie de 22 casos presentados por el Massachusetts General Hospital.

Se acompañó de papiledema en el 45% de los casos.

Las crisis convulsivas no son frecuentes en este tipo de lesiones, se reportaron en 4 de 22 casos en la serie anteriormente mencionada.

Síntomas y signos de compromiso de la médula espinal: Son raros y se presentan en menos del 10%. El exámen del LCR puede presentar elevación del contenido de proteínas y pleocitosis a base de linfocitos. El exámen para búsqueda de células malignas se debe realizar, es positivo en el 25% con células sugestivas de disgerminoma.

La pubertad precoz en hombres es la anomalía endócrina más conocida asociada a pinealomas en la parte anterior del III ventrículo. En pacientes con estos tumores puede haber asimismo hipogonadismo aislado, diabetes insípida e insuficiencia hipofisaria anterior. Aunque las anomalías en la maduración sexual son más aparentes, la diabetes insípida y la insuficiencia hipofisaria anterior son de más peligro para la vida del paciente.

La frecuencia de la precocidad sexual en pacientes con tumores de la región pineal varía considerablemente. Kitay y Altschule encontraron 46 casos reportados entre 606 pacientes con neoplasias de este tipo (todos los hombres por debajo de 17 años de edad). Ellos encontraron además reportes de 178 tumores pineales en pacientes de 1 a 16 años (145 niños) calcularon la frecuencia de precocidad sexual en este grupo en un 26% y una frecuencia de varones de esta edad del 32%. David (19), analizó 108 casos verificados de tumores pineales en niños, de los cuales el 34% tenían pubertad precoz, incluyendo el 43% de los varones y el 50% de aquellos portadores de teratomas. En estas series está frecuentemente a variado desde 11% en una serie de diecinueve casos hasta 0% en otras series de 12 y 65 casos; de esta última

14 pacientes tenían menos de 15 años. Las series con mayor número de casos pueden reflejar una preferencia para reportar casos asociados con pubertad precoz y las series con datos menores pueden reflejar en realidad la verdadera frecuencia de esta anomalía. Si se examina el número de tumores de la región pineal en el universo de niños con pubertad precoz, se encontrará que estas neoplasias son en realidad una causa poco frecuente de disturbio endocrinológico. La pubertad precoz asociada con tumores de la región pineal se presenta sólo en varones.

Se han dado tres teorías para explicar la presencia de pubertad precoz en pacientes con tumores de la región pineal:

- 1.- La pineal humana secreta sustancias con un efecto antigonadotrófico. La precocidad sexual se presentaría cuando la secreción de estas sustancias se disminuye por la presencia de un tumor que causa destrucción de las células parenquimatosas de la pineal. Hipogonadismo aislado se presenta por secreción excesiva de estas sustancias por un tumor de origen parenquimatoso.
- 2.- Los tumores de la región pineal causan pubertad precoz por un efecto de masa tumoral. La neoplasia en crecimiento comprime o destruye áreas diencefálicas que inhiben el centro sexual de la eminencia media, lo que ocasiona aumento en la secreción de gonadotropinas y consecuentemente precocidad.
- 3.- Cuando el tumor secreta una gonadotropina estérica. La primera teoría no ha recibido un apoyo directo ya que los niveles de melatonina en los líquidos corporales, no han mostrado tener una correlación con la presencia de precocidad o de hipogonadismo aislado en pa

Cientes con tumores pineales. Con respecto a la segunda teoría se ha visto que la pubertad precoz se puede presentar en otras formas de enfermedad cerebral (tales como deformidades, tumores, facomatosis, procesos inflamatorios crónicos e hidrocefalia) y se piensa que la precocidad sexual resulta por la activación prematura del centro sexual de la eminencia media o por la abolición de impulsos inhibitorios del diencéfalo posterior. Los autores concluyen que el hipotálamo y no el cuerpo pineal es el asiento probable del problema que resulta en pubertad precoz.

La tercera teoría está apoyada por evidencia directa de un caso reportado con un tumor pineal y pubertad precoz, con niveles séricos elevados de hormona gonadotrófica coriónica. Sin embargo no ha sido hasta el momento posible determinar cuantos de los tumores de la región pineal sean productores de la hormona.

El hipogonadismo aislado también se ha observado en asociación con tumores de la región pineal, en niños pequeños se manifiesta por la presencia retardada de la pubertad. En pacientes postpuberales se caracteriza por regresión de las características sexuales secundarias con disminución del tamaño de las mamas, desaparición de los períodos menstruales, disminución del tamaño testicular y por pérdida del vello corporal. Estas anomalías ocurren predominantemente en varones pero también pueden ocurrir en hembras. La patogenia del hipogonadismo aislado en pacientes con tumores de la región pineal es aún menos comprendida que la de la pubertad precoz, en este caso existen también tres posibles explicaciones:

- 1.- La producción de cantidades excesivas de una substan-

cia con efecto antigonadotrófico por tumores de origen parenquimatoso pineal.

- 2.- Un efecto de masa tumoral sobre la función hipotalámica debido a compresión o destrucción de células que regulan la función gonadotrófica de la hipófisis anterior (como células que sintetizan hormona liberadora de hormona luteinizante).
- 3.- Un efecto no específico de enfermedad sistémica sobre la función reproductiva de la regulación hipotálamo-hipofisiaria.

Con respecto a la primera teoría no existe evidencia directa de la producción excesiva de una substancia con efecto antigonadotrófico por un tumor parenquimatoso pineal. La posibilidad de que el hipogonadismo sea producido por efecto de masa tumoral es aún más factible. En algunos casos es razonable pensar que la alteración pueda ser debida a los efectos no específicos de una enfermedad sistémica, ya que el retardo en la aparición de la pubertad y amenorrea secundaria se presentan en pacientes con desórdenes emocionales y orgánicos. Sin embargo este diagnóstico sólo puede hacerse después de haber excluido otras causas.

DIABETES INSIPIDA:

Es una manifestación clínica importante de estos tumores de la región pineal. Puede ser la anomalía endócrina más frecuentemente asociada con estos tumores, sin embargo su frecuencia no ha sido precisada ya que en muchos reportes su diagnóstico está sustentado sólo en forma clínica y las pruebas de tipo provocativo no se han realizado por lo que los casos leves pueden pasar desapercibidos.

Al determinar su frecuencia también es necesario distinguir entre los tumores de la región pineal propiamente y -- los que nacen en la región quiasmática del tercer ventrículo anterior (los llamados pinealomas ectópicos), ya que los segundos tienen una mayor frecuencia de este trastorno. Cuando la diabetes insípida se asocia con un tumor de la región pineal, es probablemente debido a extensión del mismo hacia el hipotálamo y la hipófisis. Existe evidencia patológica de que esto puede ocurrir por implantación tumoral en el hipotálamo o por extensión del tumor a través del piso del tercer ventrículo que envuelve al hipotálamo y la hipófisis posterior. Cuando la alteración se presenta con un tumor en la región quiasmática que no involucre la región pineal, lo más probable es que la manifestación sea debida a la localización del tumor en la neurohipófisis. Sin embargo existe un reporte de diabetes insípida y panhipopituitarismo en asociación con un tumor de la región pineal en el cual la autopsia no reveló presencia de tumor en la hipófisis, el hipotálamo, ni el tracto supraóptico-hipofisiario. Sólo se encontró infiltración tumoral de los pilares de los fórnices. La diabetes insípida es ocasionalmente una manifestación temprana de tumores de la región pineal y es el síntoma de presentación en virtualmente todos los casos de tumores de la región quiasmática. Su presencia puede proceder a otras manifestaciones neurológicas y oftalmológicas por meses o aún años.

El desarrollo de insuficiencia hipofisiaria anterior puede resultar en disminución de la poliuria en pacientes con diabetes insípida. Esto es debido cuando menos en parte

a insuficiencia de glucocorticoides. La diabetes insipida puede resultar en hipernatremia cuando el paciente sufre pérdida de la percepción de sed y es incapaz de mantener una ingesta de agua suficientemente alta en presencia de un gasto urinario alto, o cuando presenta alteración de la conciencia o como resultado de anestesia general o enfermedades intercurrentes.

INSUFICIENCIA HIPOFISIARIA ANTERIOR.-

Ocurre en pacientes con tumores de la región pineal y de la región quiasmática. Sin embargo es posible estimar la frecuencia con la que se presentan estos pacientes, debido al estudio inadecuado de los mismos.

La deficiencia de hormona adrenocorticotrófica (ACTH) y consecuentemente la presencia de insuficiencia adrenocortical puede ocurrir en pacientes con tumores de la región pineal y ha sido documentada en algunos casos por la presencia de niveles bajos de cortisol sérico y cantidades disminuidas de 17-cetosteroides en orina y respuesta anormalmente baja de 17-hidroxicorticosteroides urinarios a la metirapona. El mecanismo de la deficiencia de ACTH en estos pacientes no se conoce, sin embargo parece probable que sea secundaria invasión o compresión del hipotálamo o de la hipófisis anterior o de ambos. Esta deficiencia es potencialmente peligrosa para la vida, especialmente en pacientes enfermos que serán sometidos a anestesia general y cirugía. En estos casos la terapia glucocorticoide puede salvar la vida. Los síntomas y signos de la insuficiencia adrenal secundaria no son específicos y pueden incluir anomalías tales como debilidad, letargia, anorexia, náusea, vómito, fiebre e hipotensión.

MANEJO.-

Desde el punto de vista terapéutico podemos decir, que dado que los tumores pineales son probablemente las masas intracraneales más peligrosas de extirpar quirúrgicamente, ha habido una serie de debates durante la última mitad del siglo concerniente a su manejo. El debate se centra en si es mejor para el paciente, el explorar estas lesiones al tiempo que son diagnosticadas e intentar remover las que son benignas o el tratar la hidrocefalia obstructiva con una derivación e irradiar el tumor sin diagnóstico histológico. En el pasado la alta morbilidad y mortalidad asociada con la exploración quirúrgica había sido una razón de peso para escoger el último tipo de manejo en los tumores pineales.

El manejo quirúrgico de los tumores pineales representa un problema particularmente difícil de resolver, lo que ha hecho que constituya un reto técnico para varias generaciones de neurocirujanos. Antes de 1940 había muy pocas opciones disponibles para el tratamiento quirúrgico de estas neoplasias.

Dandy (10) en 1921 publicó una técnica para el tratamiento de tumores pineales conocida como abordaje supratentorial. Este autor realizó trabajos experimentales sobre los efectos de la pinelectomía en perros. Su técnica es aún usada ampliamente en la práctica neuroquirúrgica y consiste en realizar una craniotomía parietoccipital, la cual se extiende hasta la línea media, las venas cuantales corticales posteriores y la vena de Rolando son cortadas y el ventrículo lateral puncionado para drenar ICR. Esta maniobra permite retraer la mitad posterior del hemisferio en forma lateral y exponer el cuerpo calloso. A continuación se realiza una incisión en la mitad posterior del cuerpo calloso, con lo cual se exponen las venas cerebrales profundas y el tumor. Con este abordaje las venas se encuentran usualmente dorsales y laterales al tumor, sin embargo en ocasiones las venas pueden pasar directamente a través del tumor como lo describió Dandy.

En 1931 Van Wagenen (21) operó a una mujer de 34 años, la cual había sido sometida previamente a descompresión subtemporal y radioterapia y en la cual la ventriculografía mostraba aumento de tamaño del tumor un año después del tratamiento inicial. Este autor realizó una craniotomía parietoccipital, una corticotomía que se extendía desde el lóbulo parietal superior hasta el giro temporal superior, entró al atrio del ventrículo lateral y abrió la pared medial del ventrículo, de esta manera expuso un tumor que estaba adherido a las venas profundas en su base. De esta manera removió casi la totalidad del tumor excepto la parte adherida a las venas. La paciente presentó postoperatoriamente hemiparesia, pérdida hemisensorial y hemiconciencia homolateral que desaparecieron quince meses después.

La ventriculostomía del III ventrículo hecha por una punción en la lámina terminalis fué usada después de 1936, para aliviar la hidrocefalia obstructiva. La apertura creada en la parte anterior

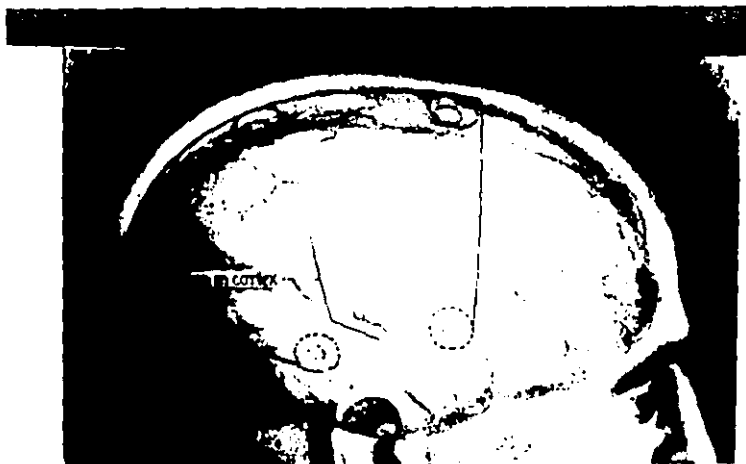


Fig. 1 : Muestra en forma esquemática el abordaje utilizado por Van Wagenen por medio de una craniotomía parietoccipital derecha y el sitio de la corticotomía.



Fig. 2 : Abordaje diseñado por Van Wagenen, para lesiones de la región Pineal y su relación con estructuras adyacentes.

del III ventrículo frecuentemente cerraba secundario de un corto período de tiempo y por esta razón el procedimiento fué abandonado.

Horrix (22) en 1937 modificó la operación descrita por Dandy (20) añadiendo exiccion del lóbulo occipital para remover tumores de gran tamaño. La hidrocefalia obstructiva se trataba generalmente por medio de descompresión subtemporal. En 1948 Ward (23) reportó 14 casos manejados con descompresión subtemporal y radioterapia. Dos de estos casos no respondieron al tratamiento y resultaron tenerquistes que obstruían el conducto, seis tuvieron gliomas malignos y seis estaban vivos y en buen estado de seis a dieciséis años después de la cirugía. Estos resultados representaron una mejoría significativa sobre la reportada cuando estos tumores eran removidos quirúrgicamente.

Torhildsen (24) en 1949 reportó su experiencia en ocho pacientes en los cuales el tumor pineal fué tratado por derivación de LCR desde el ventrículo lateral a la cisterna magna con un cateter. Tres pacientes estaban vivos y bien después de 7,4y2 años respectivamente después de la operación. Solo un paciente que se encontraba en muy mal estado al tiempo de la cirugía murió postoperatoriamente.

Popen (25) intentó el abordaje de Dandy (20) en una ocasión y el de Van Wagenen en siete casos con malos resultados ya que sus pacientes murieron postoperatoriamente o quedaron en estado vegetativo permanente. Así en 1968 describió una técnica nueva la cual consistió en una craniotomía occipital, que se extendía hasta el seno lateral. Posterior a la apertura de la duramadre se realizaba una punción del ventrículo lateral, lo cual permitía drenaje de LCR y facilitaba la retracción lateral del lóbulo occipital. Se realizaba un corte en cuña del tentorio y los tu-



Fig. 3 : Abordaje diseñado por Poppen, utilizando una craniotomía occipital derecha y modificada posteriormente por Lazar y Clark, haciendo retracción lateral del lóbulo occipital para exponer el área pineal.

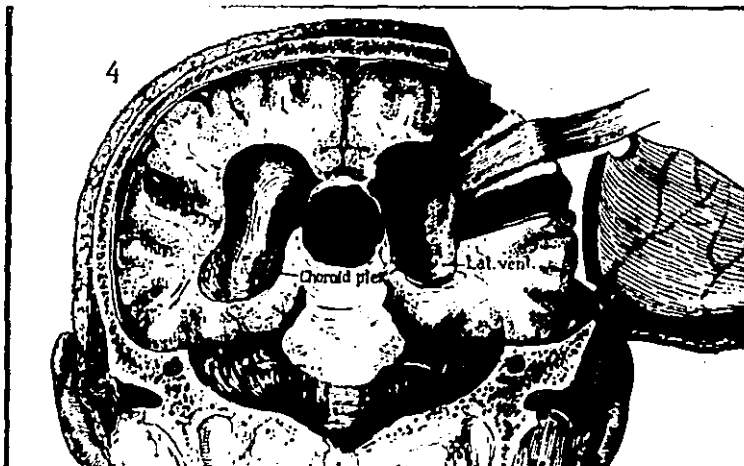


Fig. 4 : Muestra en forma esquemática la relación que guarda el tumor del área pineal con las estructuras anatómicas vecinas, cuando es abordado utilizando la técnica descrita por Poppen.

mores podría verse, bienstar o entorpecer. La sección del cuerpo calloso no era rutinaria. Posterior a la cirugía algún tipo de derivación de LCR podría ser necesario en caso de que la hidrocefalia obstructiva no hubiese mejorado.

En 1971 Stein (26) introdujo el abordaje infratentorial y supra-cerebeloso, el cual había sido intentado y discutido previamente por Krause (27). Esta técnica será descrita con detalle en forma posterior.

Conway (28) en 1973 reportó su experiencia con 31 casos de tumores intracraniales de localización profunda y que fueron biopsiados por estereotaxia. En 28 de estos casos se obtuvieron especímenes diagnósticos, seis de los cuales eran tumores de la parte posterior del III ventrículo, posterior a lo cual recibieron radioterapia. La mortalidad y morbilidad de estos casos fué nula. Resultados excelentes también han sido reportados por Iazar y Clark (29) en 1974 quienes describieron una modificación a la técnica de Poppen (25), la cual es ampliamente usada en el tiempo actual, en la cual se permite una mejor exposición del área pineal y se hace menor tracción del lóbulo occipital. En este procedimiento con el paciente en posición de sentado, se realiza una craniotomía occipital osteoplástica, se expone el lóbulo occipital, el tercio posterior del seno sagital, la prensa de Herófilo y el seno transversal, la duramadre se abre y se drena LCR por función del ventrículo lateral. El lóbulo occipital se desplaza superior y lateralmente, se secciona el tentorio por delante del seno transversal hasta su borde libre, aproximadamente 1 cm. lateral al seno recto. La aracnoides de la cisterna anterior es abierta y se expone el tumor y la vena de Galeno y sus ramas. Si es necesario se divide el esplenio del cuerpo calloso. Se identifica la posición de las venas particularmente de la cerebral interna y se procede a extirpar el tumor que queda localizado por debajo del sistema venoso.

Resultados similares a los reportados por Conway (28) fueron obtenidos por Sugita y colaboradores (30) en 1975, los cuales biopsiaron por estereotaxia 10 casos sin complicaciones. Esto contrasta notablemente con la experiencia de varios autores en forma previa quienes habían intentado el abordaje directo del tumor y los cuales reportaron mortalidades entre el 25 y 70 %. Estos autores recomendaron subsecuentemente la derivación de LCR sin biopsia como el mejor tratamiento de los tumores de la parte posterior del III ventrículo.

Como se ha descrito en los párrafos precedentes es notorio que desde las primeras décadas de este siglo, se diseñaron una amplia variedad de técnicas operatorias para abordar el área pineal.

PREVALENCIA.-

Los tumores de la región pineal representan una pequeña parte de todos los tumores intracraneales. Constituyen entre el 0.4% y el 0.7% de las series del mundo occidental y hasta 4 a 10% en las series publicadas en Japón. Debido a su localización profunda y a su calidad predominantemente invasora los intentos para extirpar estos tumores han dado origen a frecuentes fracasos en su resección y a una alta mortalidad en la cirugía de estas lesiones.

Es bien conocido sin embargo que una parte de la amplia variedad de lesiones que se presentan en esta región, está constituida por tumores bien encapsulados y quistes que aun que representan la minoría del total de los casos, son lesiones poco sensibles a otros métodos de tratamiento como la radioterapia o quimioterapia y dado su tamaño pequeño y su carácter no invasor son potencialmente reseccables.

Los avances recientes en las técnicas en neuroanestesia y el uso del microscopio quirúrgico y moderno instrumental microquirúrgico, han resultado en una notable mejoría en los resultados, con una sorprendente disminución en la mortalidad y morbilidad en los pacientes.

Es el propósito de esta tesis el presentar la experiencia en el Hospital General del Centro Médico Nacional en el periodo comprendido entre 1980 y 1984 de tratamiento quirúrgico, utilizando un abordaje infratentorial y supracerebeloso y demostrar que esta es una vía segura para la exploración quirúrgica del área y la resección de tumores, cuando se utiliza el microscopio quirúrgico y mostrar que aún en lesiones malignas estas pueden estar sorprendentemente bien encapsuladas permitiendo su extirpación total.

MATERIAL Y METODOS.-

Se analizaron en forma prospectiva 11 casos de lesiones pineales tratados en el Hospital General del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), durante el periodo comprendido entre Octubre de 1979 y Mayo de 1984. En todos los pacientes se realizó historia clínica completa y tomografía computada de cráneo; en cinco de los casos se efectuó estudio angiográfico y en seis pacientes estudio de LCR.

Como todos los pacientes se presentaron con hidrocefalia se les colocó una derivación de líquido cefalorraquídeo de tipo ventrículo-peritoneal con sistemas de presión medida.

Todas las lesiones fueron abordadas quirúrgicamente, para lo cual se utilizó un abordaje infratentorial-supracerebeloso. Todas las piezas se estudiaron con microscopía de luz y en un caso se realizó estudio con microscopía electrónica.

Como tratamiento complementario a la cirugía, se dió radioterapia a todo el sistema nervioso central en 9 pacientes y se administró quimioterapia sistémica en dos pacientes.

El tiempo promedio de seguimiento de los casos a través de citas periódicas en la consulta externa es de 25 meses, con un tiempo máximo de seguimiento de 54 meses y un tiempo mínimo de 6 meses.

Cabe aclarar que en este hospital únicamente se atienden pacientes en edad adulta, por lo cual en nuestra serie el paciente más joven es de 14 años. También es importante señalar que en el presente estudio únicamente se incluyeron tumores localizados a la región pineal y se excluyeron los casos clasificados como germinomas ectópicos ó tumores talámicos ó de vermis de cerebello.

La técnica quirúrgica utilizada en los pacientes tratados en la presente serie fué utilizada primeramente por Krause (27) y posteriormente modificada por Bennett Stein (26). El procedimiento se lleva a cabo con el paciente en posición de sentado, la cabeza fija con algún tipo de cabezal para mantener la posición durante el procedimiento. La posición del paciente debe tener un grado importante de flexión e inclinación hacia adelante, para permitir al cirujano trabajar sobre los hombros del paciente en dirección hacia la incisura del tentorio que es la región donde se localizan este tipo de tumores. Debe tenerse precaución de no flexionar excesivamente la cabeza del paciente, pues puede presentarse compresión del tubo endotraqueal, así como compromiso en el retoeno venoso cerebral. Otras de las precauciones rutinarias, son: el vendaje elástico de miembros inferiores hasta el nivel del muslo, el uso de un cinturón de seguridad al rededor de los muslos del paciente para evitar que el cuerpo se desplace hacia adelante, el monitoreo cardiaco transoperatorio con sistema Doppler y el uso de un cateter de presión venosa central, el primero para la detección de embolias aéreas y el segundo para la extracción de aire por medio de aspiración en caso necesario. Una vez lograda la posición del paciente se dobla la cabecera de la mesa de operaciones hacia abajo de manera que pueda ser utilizada como descansabrazos por el cirujano.

Se hace una incisión en la línea media que se extiende 3 cm por arriba de la protuberancia occipital externa, a continuación se despegan los músculos de la región suboccipital y se procede a hacer una craneotomía de forma cuadrilátera que no exceda en sentido vertical de 6 cms. y que se extiende hacia arriba hasta 1.5 a 2 cms. por encima del seno —

transverso y la presa de Herófilo, no es necesario extender la craniectomía hasta los bordes del agujero magno ni tampoco resecar el arco posterior del atlas. A continuación se abre la duramadre en forma de Y haciendo el corte superior de las ramas de la Y cercanas al seno transverso y teniendo precaución de cortar la rama inferior de la Y, y de no producir sangrado excesivo por el seno occipital que puede estar permeable sobre todo en pacientes jóvenes.

En seguida se ponen puntos de retracción en los colgajos de la duramadre recién abiertos. En este momento se puede observar al cerebelo que cuelga por debajo del tentorio debido al efecto de la gravedad y su unión por medio de venas puente entre la parte superior del mismo y el tentorio. Se procede a coagular y cortar estas venas con lo cual cae aún más el cerebelo y se obtiene una mejor exposición. Se coloca un separador automático que retrae el tentorio hacia -- arriba y otro separador sobre la parte superior del cerebelo para retraer éste hacia abajo, en este momento se introduce el microscopio operatorio al campo quirúrgico. Se observa la aracnoides sobre el área pineal la cual normalmente se encuentra opalescente y gruesa, se abre por medio de disección cortante. Se expone, se coagula y secciona la vena central precerebelar, la cual se encuentra generalmente en la línea media con lo cual se libera aún más el lóbulo anterior del cerebelo y puede de esta manera ser retraído hacia abajo con más facilidad. Se continúa la disección lateral teniendo cuidado de no lesionar las venas basales de Rosenthal, durante este procedimiento se pueden apreciar pequeñas ramas de las arterias cerebelosas superiores y de -- las arterias coroideas posteriomédias y posterolaterales,

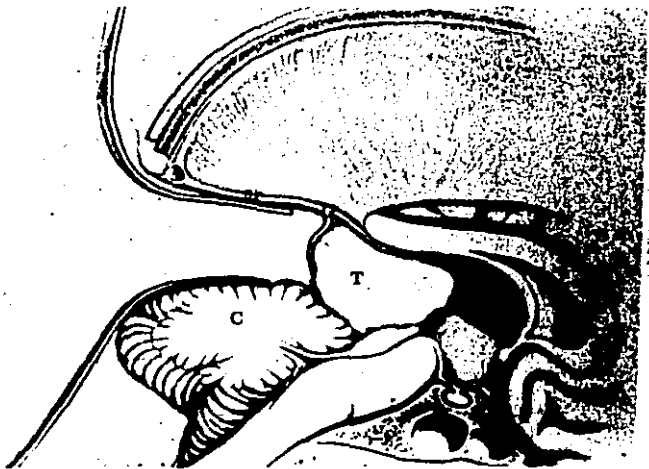


Fig. : Se esquematiza la vía de abordaje Infratentorial y supracerebelosa. T-Tumor, C-Cerebelo, sr-Seno recto, G-Vena de Galeno.

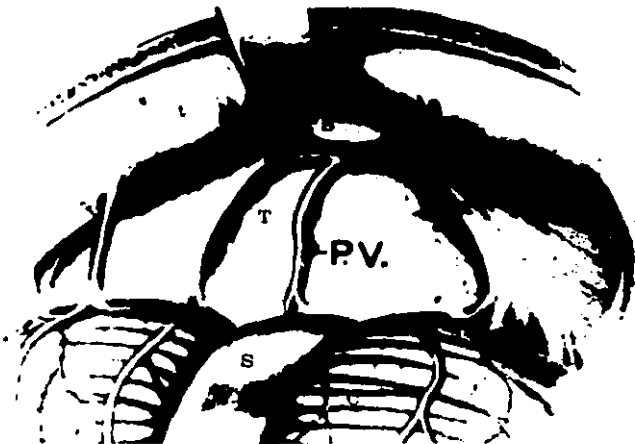


Fig. : Vista posterior lograda con el abordaje Infratentorial y supracerebeloso. T-Tumor, PV-Vena central prece-rebelar, R-Vena basal de Rosenthal, C-Cerebelo, S-Separador.

las cuales pueden ser coaguladas y cortadas sin problema, de esta forma queda expuesta la parte posterior del tumor. Enseguida se procede a descomprimir el centro del tumor, con lo cual se puede obtener material para biopsia transoperatoria y a continuación se disecciona la parte periférica de la lesión. En la parte superior se encuentra la tela coroidea que lleva a las venas cerebrales internas y a la vena de Galeno, estas estructuras pueden ser separadas del tumor por medio de disección roma y cortante, en la parte lateral se encuentran las redes talámicas mediales incluyendo el -- pulvinar del núcleo talámico medial, en la parte inferior se lleva a cabo la disección más difícil y peligrosa, la -- cual se realiza sobre el mesencéfalo dorsal incluyendo la región colicular superior y el IV par. A medida que el tumor es descomprimido y su periferia diseccionada, porciones -- grandes del tumor pueden ser liberadas del tercer ventrículo con lo cual queda una apertura en la parte posterior del mismo, debe evitarse la entrada de sangre hacia el sistema ventricular, lo cual podría ocasionar obstrucción al paso de LCR. En la mayor parte de los casos de tumores benignos las adherencias son pequeñas y pueden ser fácilmente separadas, pero en los tumores malignos puede existir extensión subependimaria del tumor, por lo cual se hace difícil su extirpación completa.

Por último se realiza una hemostasia adecuada y se procede a cerrar la duramadre. En ocasiones esto no es posible y se deja abierta colocando únicamente un trozo de gelfoam comprimido sobre el defecto, a continuación se procede a suturar por planos.

Los pacientes son manejados rutinariamente durante 24 horas en la Unidad de Cuidados Intensivos manteniéndolos con intubación endotraqueal y ventilación asistida y pueden o no utilizarse antibióticos profilácticos durante una semana - (dicloxacilina 4 gms. al día y cloranfenicol 4 gms. al día) también se usa rutinariamente los corticoesteroides postoperatoriamente a dosis progresivamente descendentes por cuatro o cinco días. La cabeza del paciente se trata de mantener a 45° de elevación después de cirugía.



Fig. . : Microfotografía transoperatoria obtenida en un caso de Pineoblastoma utilizando un abordaje Infratentorial y cupracerebeloso. T-Tumor, R-Vena basal de Rosenthal, G-Vena de Galeno, S-Separador.



Fig. : Microfotografía transoperatoria obtenida en un caso de meningioma del área pineal, en donde se muestra la relación del tumor con las estructuras vecinas. I-Vena de Galeno, R-Vena basal de Rosenthal, t-Tentorio, S-Separador, T-Tumor.



Fig. : Microfotografía transoperatoria de un Pineocitoma R-Vena basal de Rosenthal, I- Vena Cerebral Interna, G-Vena de Galeno, T- Tumor. (Abordaje Infratentorial y supracerebeloso)

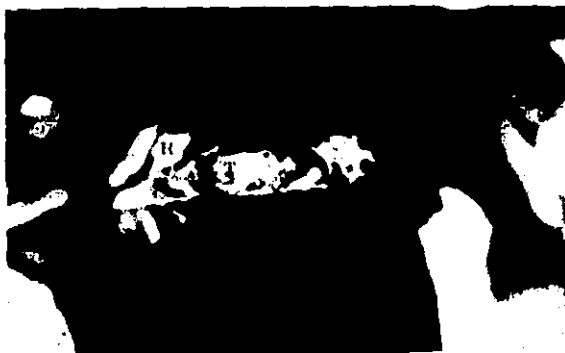


Fig. : Microfotografía transoperatoria que muestra el tumor anterior y en el que ya se ha realizado una descomposición del centro de la lesión. T- Tumor, R-Vena Basal de Rosenthal.

De los pacientes aquí estudiados seis de ellos fueron del sexo femenino y cinco del masculino. La edad promedio de los pacientes fué de 33 años con una edad máxima de 62 años y una mínima de 14 años. La duración de los síntomas antes de establecerse el diagnóstico fué de 7.9 meses en promedio, con una duración máxima de 48 meses y una mínima de 1 mes. A continuación se enumeran en orden de frecuencia los síntomas y signos:

SINTOMAS:

Cefalea: - - - - - 10 casos - - - - (90%)
 Náusea y vómito: - - - - - 10 casos - - - - (90%)
 Visión borrosa: - - - - - 8 casos - - - - (72%)
 Diplopia horizontal: - - - - - 8 casos - - - - (72%)
 Vértigo: - - - - - 4 casos - - - - (36%)
 Alteración en control
 de esfínteres: - - - - - 3 casos - - - - (27%)
 Tinnitus: - - - - - 1 caso - - - - (9%)

SIGNOS:

Edema de Papila: - - - - - 10 casos - - - - (90%)
 Parálisis de la mirada
 conjugada hacia arriba: - - - - 7 casos - - - - (63%)
 Hiperreflexia Osteotendinosa: - 6 casos - - - - (54%)
 Desorientación: - - - - - 5 casos - - - - (45%)
 Ataxia: - - - - - 5 casos - - - - (45%)
 Nistagmus retractorio: - - - 4 casos - - - - (36%)
 Hemorragias retinarias: - - 3 casos - - - - (27%)
 Hemiparesia: - - - - - 2 casos - - - - (18%)
 Rigidez de nuca: - - - - - 2 casos - - - - (18%)
 Disminución de agudeza
 visual: - - - - - 2 casos - - - - (18%)
 Alteración de la mirada
 conjugada hacia abajo: - - - 1 caso - - - - (9%)

CEFALSA

Nausea y vómito

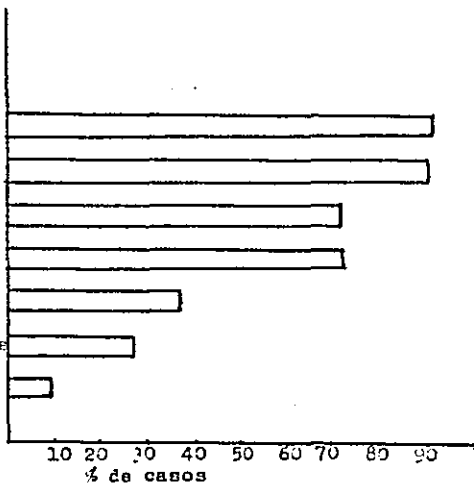
Visión Borrosa

Diplopia horizontal

VERTIGO

Alteración esfinteres

TINITUS



Edema de Papila

P. hacia arriba

Hiperreflexia

Desorientación

Ataxia

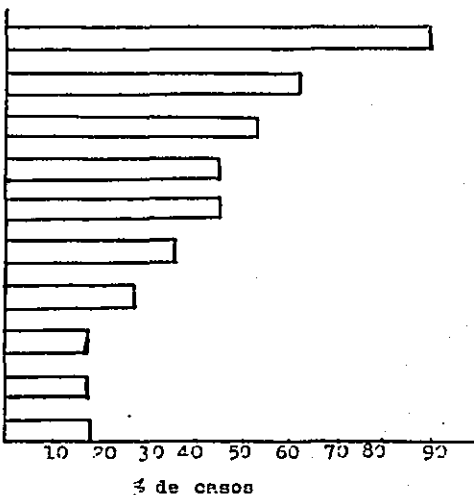
Nistagmus Retractorio

Hemorragias Retina

Hemiparesia

Rígidez de Nuca

Alt. Agudeza visual



Todos los casos fueron estudiados por medio de Tomografía Computada de cráneo y en los 11 casos se demostró la presencia de una lesión ocupativa en la parte posterior del tercer ventrículo, aumento del tamaño ventricular por encima del sitio de la lesión, Figura.

En cinco casos se realizó estudio angiográfico que resultó normal en tres pacientes y anormal en dos casos. Las anomalías consistieron en desplazamiento de la arteria cerebral posterior en un paciente y desplazamiento de la arteria cerebelosa superior en otro paciente, así como la presencia de un discreto tinte tumoral en el área pineal.

El líquido cefalorraquídeo fue estudiado en seis casos, en los cuales se practicó estudio citoquímico, siendo normal el estudio en tres pacientes y anormal en otros tres casos. Las anomalías consistieron en elevación discreta del contenido de proteínas por abajo de 100 mgs. y elevación discreta de las células a expensas de linfocitos por debajo de 25, conservándose los niveles de glucosa dentro de los límites normales.

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente siguiendo la técnica ya descrita. No hubo accidentes trans o postoperatorios.

En forma previa al abordaje directo de los tumores, todos los pacientes fueron sometidos a derivación ventriculo-peritoneal del líquido cefalorraquídeo.

El estudio anatomopatológico de los tumores del área pineal en esta serie mostró los siguientes resultados:

Astrocitoma grado II: - - - -	2 casos - - - -	(18%)
Germinoma: - - - - - - - -	-2 casos - - - -	(18%)
Carcinoma epidermoide: - - - -	-1 caso - - - -	(9%)
Carcinoma embrionario: - - - -	-1 caso - - - -	(9%)
Meningioma; - - - - - - - -	-1 caso - - - -	(9%)
Pineocitoma - - - - - - - -	-1 caso - - - -	(9%)
Pineoblastoma - - - - - - - -	-1 caso - - - -	(9%)
Teratoma: - - - - - - - -	-1 caso - - - -	(9%)
Absceso: - - - - - - - -	-1 caso - - - -	(9%)

RESULTADOS:

El tiempo de seguimiento de los pacientes ha sido de 25 meses en promedio, con un tiempo máximo de 54 meses y un mínimo de 6 meses. Este se ha realizado a través de exámenes periódicos en la consulta externa y estudios tomográficos de control cada seis meses, Figura .

La evolución de los pacientes ha mostrado persistencia de alteraciones oculares como son: Parálisis de la mirada conjugada hacia arriba, nistagmus retractorio y alteración de la mirada conjugada hacia abajo, en cinco casos que representan el 45% del total. En 6 pacientes (55%) hubo mejoría de las alteraciones oculares preoperatorias anteriormente mencionadas.

En 8 pacientes hubo mejoría notable de las alteraciones neurológicas tales como: Cefalea, náusea, vómito, diplopia, visión borrosa, vértigo, control de esfínteres, hiperreflexia osteotendinosa, desorientación, ataxia y hemiparesia, las cuales persistieron en tres casos sin modificación.

Se dió radioterapia postoperatoria a nueve pacientes que representan el 81% del total y en 2 casos (18%) se complementó el tratamiento con quimioterapia postoperatoria.

La morbilidad y mortalidad de esta serie es de cero.

Astrocitoma

Germioma

Ca. Epidermoide

Ca. Enterionario

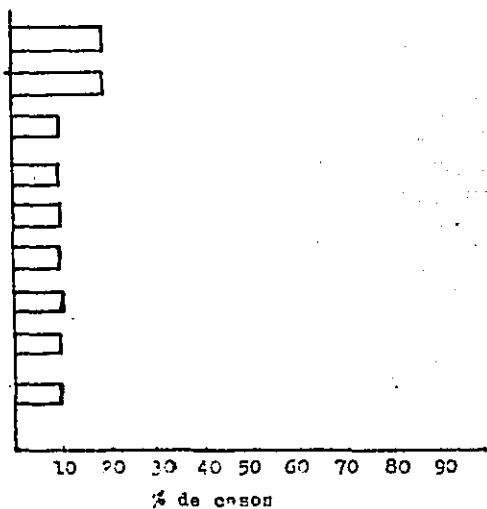
Meningioma

Pineocitoma

Pineoblastoma

Teratoma

Absceso



DISCUSION:

La glándula pineal no se considera como un órgano vestigial en la actualidad, sino que tiene una actividad endocrina plenamente demostrada y se ha encontrado que la melatonina y la hidroxindol-metiltransferasa son productos únicos de síntesis de la pineal. Hasta el momento no ha sido posible demostrar que los tumores de la región pineal sean productores de este tipo de sustancias y por lo tanto no es posible usarlas como método de diagnóstico. En el pasado el diagnóstico de tumores de la región pineal se hacía en base clínica y se demostraba por medio de estudios tales como el neumoencefalograma y la ventriculografía. Actualmente se ha logrado a tener mayor seguridad y mejor definición en cuanto a la extensión y alcance del tumor por medio de estudios como es la tomografía computarizada, la cual fué el método diagnóstico en todos los casos de esta serie.

Esta serie consta de seis casos femeninos y cinco masculinos, esto es diferente a lo encontrado en otros estudios, en los que existe un franco predominio masculino, sin embargo está acorde con los resultados publicados por Bennett Stein (26) en su serie de 6 casos en que encontró tres hombres y tres mujeres, probablemente los resultados estén en relación al corto número de casos.

La edad promedio en este estudio fué de 33 años, lo cual está ligeramente por arriba de lo publicado en otros autores como Rao (31), Stein (26), Chang (22), sin embargo como se aclaró en forma previa en el hospital donde se llevó a cabo, únicamente se atiende población adulta por lo que nuestro promedio de edad es superior.

La duración de los síntomas previo al diagnóstico fué de siete meses en nuestra serie, lo cual está acorde con los datos

publicados por Reid (33), Schmeidek (34), Stein (26) y menor que la duración publicada por Chang (32), probablemente en la relación con un diagnóstico más temprano por el uso de Tomografía computada en todos nuestros casos.

Los síntomas y signos encontrados en nuestra serie así como la frecuencia de su presentación son muy similares a los publicados en la literatura mundial son una excepción los síntomas y signos neuroendócrinos como es la pubertad precoz y la diabetes insípida que no estuvieron presentes en ninguno de nuestros casos y que han sido reportados en aproximadamente el 10% de los pacientes de edad pediátrica. Como anotamos anteriormente nuestra población está constituida por adultos, además no se incluyeron casos de germinomas ectópicos, por este motivo no tuvimos este tipo de signología.

Como puede verse en nuestra estadística las neoplasias más frecuentes fueron el germinoma y el astrocitoma con dos casos de cada una, esto es similar a lo encontrado en otros estudios publicados.

En todos los casos tratados en nuestro estudio los especímenes quirúrgicos fueron suficientes tanto en calidad como en cantidad para llevar a cabo un diagnóstico histopatológico adecuado por medio de microscopía de luz e incluso en un caso en que existió duda a cerca del diagnóstico, se pudo realizar estudio con microscopía electrónica con lo cual se estableció el diagnóstico definitivo de meningioma. Con estos resultados se demuestra la necesidad del abordaje directo de la lesión para establecer un diagnóstico histopatológico, sobre todo cuando se compara con los resultados obtenidos por medio de biopsia por estereotaxia como los publicados por Conway (28), en que fué imposible obtener material adecuado en el 10% de los casos.

En nuestra serie hubo tres lesiones benignas lo cual constituye el 27% de los casos, similar a los publicados por Stein - (26), DeGirolami (35), Chang (32), lo que pone nuevamente de relieve la importancia de realizar el diagnóstico histopatológico y la ventaja del tratamiento directo definitivo de las lesiones benignas en el área pineal.

Se han empleado varios métodos radiológicos al través de los años para examinar la región pineal, las radiografías simples de cráneo pueden mostrar calcificación de la región pineal que es anormal antes de los seis años y que cuando es mayor de 1cm. de diámetro aunado a datos de aumento de la presión intracraneal (separación de las suturas y erosión del piso de la silla turca), sugieren el diagnóstico de un tumor pineal con hidrocefalia aunque no puede utilizarse sólo este estudio como método de diagnóstico por no ser específico. En nuestra serie sólo se detectaron dos casos de calcificación anormal del área pineal y erosión de las apofisis clinoides posteriores en otros dos casos lo cual es similar a lo encontrado por otros autores (Anderson y colaboradores (36)).

En el pasado el estudio radiológico de tumores de la región pineal incluía gammagrafía cerebral radioisotópica, neumoencefalograma, ventriculografía contrastada con aire o medios yodados y angiografía cerebral; en la mayoría de los casos era necesario realizar varios de estos estudios para llegar al diagnóstico y determinar la extensión del tumor. En nuestra serie no se realizaron estos estudios, sólo se hizo angiografía en cinco casos con el propósito de determinar el grado de vascularidad del tumor, resultando normal en tres casos y con desplazamiento de la arteria cerebral posterior en dos casos. Esta experiencia es igual a la de Anderson (36) y Chang (32).

Desde hace doce años aproximadamente con el descubrimiento de la tomografía computerizada este método se ha convertido en el estudio de elección para el diagnóstico de las lesiones del área pineal.

La cercanía de la región pineal con el acueducto de Silvio produce hidrocefalia obstructiva aún en el caso de lesiones pequeñas. En nuestra experiencia estuvo presente en el 100% de los casos y fué diagnosticada por medio de tomografía computada. Muchos de los tumores de la región pineal muestran reforzamientos de la imagen tomográfica al inyectar medio de contraste intravenoso, esto ocurrió en todos nuestros casos.

En 1981 Chang (32) y colaboradores intentaron correlacionar los hallazgos tomográficos de calcificaciones en tumores del área pineal con los tipos histopatológicos de estas lesiones, con la finalidad de evitar una operación directa sobre lesiones malignas y concluyeron que en los germinomas el 100% tienen calcificaciones, los teratomas del área pineal tienen un grado variable de calcificación y los tumores mixtos de teratomas con germinoma o carcinoma embrionario sólo mostraban calcificación en un pequeño porcentaje. En nuestra serie solamente encontramos dos casos de calcificación de la región pineal que correspondió a un germinoma y un astrocitoma. Aunque el hallazgo tomográfico de calcificación en tumores de la región pineal puede hacer sospechar el diagnóstico, no es de ninguna manera concluyente y por lo tanto no puede substituir al estudio histopatológico de la lesión. Por lo expuesto con anterioridad consideramos que el método diagnóstico de elección para tumores de la región pineal es la tomografía computerizada ya que permite valorar la extensión del tumor hacia estructuras vecinas, así como diagnosticar la presencia de hidrocefalia y en algunos de los casos sospechar el tipo histológico.

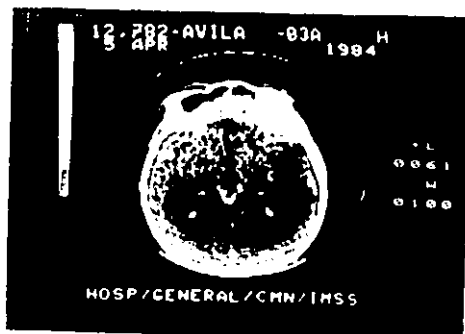


Fig. : Tomografía preoperatoria, estudio de tipo simple sin inyección de medio de contraste, en donde se puede ver una imagen sospechosa a nivel del área pineal.

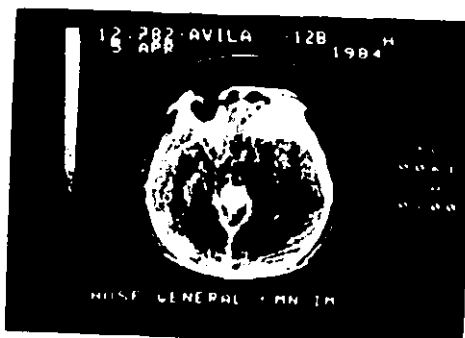


Fig. : Tomografía preoperatoria del mismo paciente después de inyectar medio de contraste yodado intravenoso, donde se pone de manifiesto en forma clara una lesión a nivel del área pineal. (Reforzamiento después de inyección de medio de contraste intravenoso).

El estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo no ha demostrado tener una utilidad diagnóstica en el caso de tumores de la región pineal, como se reportó con anterioridad por autores como DeGirolami y colaboradores (35). En nuestra serie sólo en tres casos hubo aumento de la celularidad a expensas de linfocitos y elevación del contenido de proteínas, además de que existe riesgo de realizar punción lumbar en pacientes con aumento de la presión intracraneana por hidrocefalia obstructiva secundaria al tumor en la región pineal.

Se han usado varios abordajes para el tratamiento quirúrgico de los tumores de la región pineal, debido a que esta es una de las zonas de más difícil acceso del cerebro y que se encuentra equidistante desde todos los puntos del cráneo desde los cuales puede ser abordado. En su mayoría estos tumores se encuentran infratentoriales aunque en ocasiones se extienden hacia la parte anterior en la unión del tentorio con la hoz del cerebro.

Los resultados han variado desde Harvey Cushing, quien dijo no haber podido realizar exitosamente la resección de un tumor de la región pineal, hasta los excelentes resultados alcanzados en reportes recientes de pacientes tratados con técnicas microquirúrgicas.

En nuestra serie tratada por medio del abordaje infratentorial y supracerebeloso, descrito originalmente por Krause (27) y modificado posteriormente por Stein (26), no hubo casos de morbilidad ni tampoco casos de mortalidad, lo cual está acorde con resultados publicados por otros autores como Stein (26) y Reid (33) utilizando este mismo tipo de abordaje. Estos resultados son claramente superiores a los de Horrax (37), Dandy (38), Poppen (25) en que se puede observar resultados de

morbilidad y mortalidad que varían entre 25% y 70%. También Reid y Clark (33) tuvieron un caso de morbilidad y otro de mortalidad en su serie utilizando el abordaje occipital trans-tentorial. Louis Conway (28), reportó en 1973 una serie de pacientes biopsiados por medio de estereotaxia y posteriormente tratados por cricocirugía en que no tuvo morbilidad ni mortalidad, pero en tres de sus 28 casos no fué posible establecer un diagnóstico histopatológico, por lo cual podemos decir que el método utilizado en la presente serie fué superior desde el punto de vista diagnóstico ya que se pudo establecer el diagnóstico histopatológico en el 100% de los casos y se pudo disminuir la masa tumoral en forma importante y en forma completa en los casos de lesiones benignas.

Al revisar las modalidades del tratamiento es aparente que inicialmente hubo una predilección por el abordaje directo de las lesiones para lo cual se diseñaron una serie de abordajes quirúrgicos, la mayoría de los cuales fueron abandonados por la alta frecuencia de complicaciones y dificultades, debido a esto durante las décadas de los sesentas y los setentas hubo una tendencia a manejar estos casos por medio de derivación de la hidrocefalia y posteriormente radioterapia dirigida hacia el sitio del tumor y en otros casos a todo el sistema nervioso central. En algunos casos se realizaba biopsia por medio de estereotaxia y en otros casos se daba el tratamiento sin verificación histopatológica, este fué método utilizado por Laws y colaboradores (39), en la serie de la Clínica Mayo en su serie de 44 casos de tumores de la región pineal tratados entre 1950 y 1978. Sus resultados son muy buenos con un tipo de supervivencia promedio de 24 años, con una supervivencia a un año de 80%; a 5 años de 70%; a los 10 años de 64% y a los quince años de 58%, de las diecisiete

muerdes en la serie, 14 fueron debidas directamente al tumor, tres de los casos en menos de un año, ocho casos entre el - primero y el cuarto año y los otros en forma posterior, estos autores encontraron una relación entre la dosis adminig - trada de radioterapia y la respuesta por parte del tumor. - La recurrencia de tumor en la serie anterior fué de 19 casos (43%). Estos autores basan esta modalidad terapéutica en el hecho de que el 85% de los tumores de la región pineal son radiosensibles o altamente malignos y en que todos los pacientes con sobrevidas largas han sido tratados con - radioterapia. Por este motivo recomiendan como método primario de tratamiento el utilizado en su serie con segui - miento a través de tomografía computarizada y reservan el - abordaje directo del tumor sólo a los casos en que no exis - te una respuesta adecuada. Con respecto a esta serie es - conveniente comentar que sólo 14 de sus pacientes tuvieron diagnóstico histopatológico por medio de cirugía tardía o por autopsia y en dos de estos, las lesiones fueron de tipo benigno. Esta falta de diagnóstico histopatológico no permite determinar el número de lesiones de estirpe benigno ni tampoco valorar el efecto que la radioterapia ejerce sobre las mismas y deja sólo los casos con pobre respuesta al tra - tamiento para cirugía, esto expone además a los pacientes con lesiones benignas no radiosensibles y susceptibles de - tratamiento quirúrgico a los efectos y complicaciones de la radioterapia, por lo que creo que si en la actualidad estos tumores pueden ser abordados quirúrgicamente con índices de morbilidad y mortalidad de menos de 5%, debe dejarse el tra - tamiento con radioterapia y/o quimioterapia como tratamien - tos complementarios y no como tratamientos primarios de este tipo de neoplasias.

Al comparar los datos publicados en series iniciales como son los casos publicados por Dandy (38), Poppen (25) y Van Wagenen (21), con series más recientes como las de Stein (26), Reid y Clark (33), Suzuki e Iwabuchi (40) y la nuestra, se hace evidente la disminución importante de la incidencia de morbilidad y mortalidad, habiéndose disminuido la mortalidad del 25-70% en las primeras series a 5% o menos en las segundas. - Creo que esta disminución importante en la morbilidad y mortalidad se debe en gran medida a la introducción del microscopio quirúrgico que permite una disección más cuidadosa de los tumores así como la preservación de las estructuras vasculares y diencefálicas adyacentes y evita la manipulación inadvertida de estructuras vitales como el tallo cerebral. También de primordial importancia ha sido el avance notable en las técnicas de Neuroanestesia y el uso del Doppler transoperatorio para la detección oportuna de embolismo aéreo. Hay que mencionar también que el uso de la tomografía computarizada ha sido de gran valor para el diagnóstico y seguimiento temprano y tardío de estos tumores. La radioterapia ha sido utilizada universalmente en el tratamiento de tumores de la región pineal, como se mencionó anteriormente se ha usado en ocasiones como método primario de tratamiento después de procedimientos de derivación de LCR con o sin verificación histológica previa y en otras ocasiones como método complementario del tratamiento después de un abordaje directo. Los simpatizadores del tratamiento con derivación de LCR y radioterapia han aludido las cifras de morbilidad y mortalidad altas publicadas en series antiguas, así como la observación de que algunos tumores del área pineal no puedan researse en forma com-

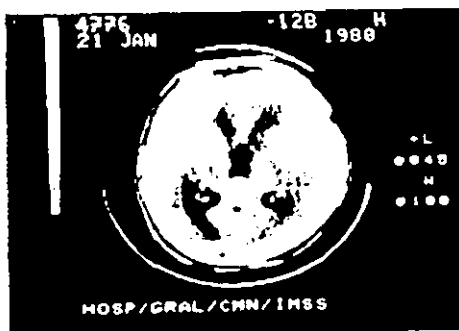


Fig. : Tomografía preoperatoria que muestra la presencia de una lesión hiperdensa a nivel del área pineal y que mostró reforzamiento después de la inyección de medio de contraste yodado intravenoso, el reporte histopatológico final fué de Pineocitoma. Además puede verse la hidrocefalia obstructiva condicionada por la lesión.



Fig. : Tomografía postoperatoria del mismo paciente obtenida 9 meses después, en donde se puede ver la desaparición de la tumoración y la mejoría notable en la hidrocefalia .

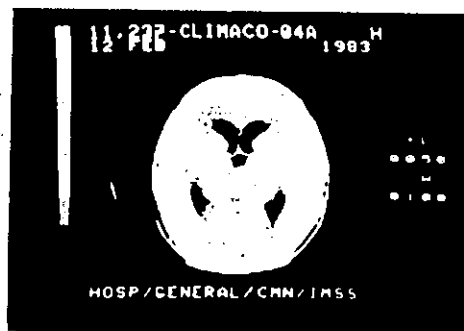


Fig. : Tomografía preoperatoria que muestra una lesión hiperdensa a nivel del área pineal. El reporte histopatológico final fué de Meningioma.

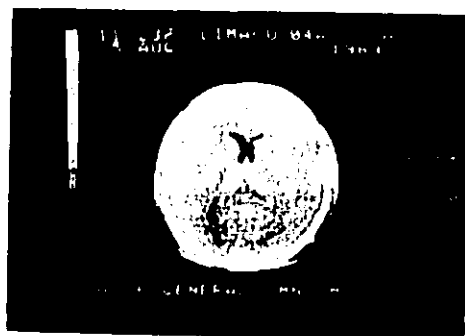


Fig. : Tomografía postoperatoria de la misma lesión obtenida 6 meses después, donde se puede observar que no existe tumor residual y el adecuado funcionamiento del sistema de derivación.

pleta y la observación que muchos de los tumores abordados quirúrgicamente han resultado ser radiosensibles como son los germinomas y los pineoblastomas. Algunos autores han sugerido que la intervención quirúrgica puede ser responsable de diseminación de células tumorales hacia el líquido cefalorraquídeo con un aumento en la frecuencia de siembras hacia la médula espinal, lo cual requeriría radiación a la columna vertebral que podría condicionar cierto grado de morbilidad.

Los simpatizadores del tratamiento quirúrgico directo de los tumores del área pineal hacen notar la disminución en las tasas de morbilidad y mortalidad con la introducción de microscopio quirúrgico y el uso de técnicas microquirúrgicas, además mencionan la importancia de la verificación histológica que permite la individualización en el tratamiento de cada caso y permite la identificación de pacientes que por el tipo de neoplasia que tienen ameritan radiación y/o quimioterapia. También mencionan el beneficio que se obtiene en la resección aunque sea incompleta en los casos de lesiones poco radiosensibles o radioresistentes y la posibilidad de resección microquirúrgica completa en los casos de lesiones benignas bien encapsuladas evitando el uso de radioterapia en estos pacientes. Recomiendan el uso de radioterapia postoperatoria en todos los casos de lesiones malignas sin importar el grado de resección quirúrgica. Hay otros autores como Becker (41) que recomiendan biopsia por estereotaxia antes de un abordaje quirúrgico directo con el que si se llega a un diagnóstico histopatológico de tumor radiosensible, se elimina la necesidad de una cirugía mayor. En nuestra institución hemos adoptado el tratamiento quirúrgico direc-

ESTA TESIS NO DEBE SALIR DE LA BIBLIOTECA

to de los tumores de la región pineal por las razones antes comentadas y en base de los excelentes resultados obtenidos en nuestra experiencia hemos elegido el abordaje infratentorial y supracerebeloso debido a la excelente exposición de la región pineal que se obtiene con esta técnica y a que no hemos tenido dificultades para la resección de este tipo de tumores como han sido propuestas por Reid(33), Poppen(25) y Lapras(42) al hacer referencia a tumores grandes que se extienden hacia adelante o por encima del tentorio. Además hemos evitado morbilidad como la que se puede presentar al utilizar el método transtentorial con una craniotomía occipital derecha y retracción del lóbulo occipital que en ocasiones puede ser excesiva en forma inadvertida o incluso puede ocasionar laceraciones de la parte occipital del cerebro, Como la experiencia publicada por Reid y Clark(33) quienes utilizaron en su serie varios tipos de abordajes, sin haber tenido morbilidad ni mortalidad en los pacientes tratados con el método infratentorial y si en caso de mortalidad operatoria y otro con hemianopsia homónima izquierda al utilizar el método transtentorial.

Con el abordaje infratentorial se tiene una visión sin interposición de estructuras vasculares que pudieran ser lesionadas, además como el abordaje en en la línea media se obtiene una visión clara de ambas paredes laterales del tercer ventrículo con lo que se facilita la resección de partes del tumor que se extienden hacia esta localización, también al cambiar la angulación del microscopio hacia arriba se puede observar correctamente la parte inferior de la vena de Galeno y resecar la porción de tumor que se encuentre adherido a .

esta estructura bajo visión directa a diferencia con la técnica transtentorial en que la resección de pequeños fragmentos de tumor puede condicionar retracción excesiva en forma inadvertida de la vena y su ruptura con la consiguiente necesidad de ligarla, lo que ocasionaría trombosis del sistema venoso profundo e infartos venosos en múltiples partes del cerebro, o sangrado transoperatorio de difícil control.

CONCLUSIONES.-

La serie de casos tratados en nuestro hospital aunque es corta en número está acorde con los resultados de otras series respecto a la forma de presentación, sintomatología así como la duración de las mismas previamente al diagnóstico. La edad de nuestros pacientes estuvo por encima del promedio publicado en otros estudios, lo cual es explicable debido a que únicamente se manejó población adulta.

El diagnóstico preoperatorio fué hecho en todos nuestros casos por medio de estudio de tomografía computarizada, en la que se evidenció la presencia de un tumor en la región pineal con reforzamiento de la imagen al inyectar medio de contraste yodado intravenoso. Por lo que podemos concluir que este es el método diagnóstico de elección para este tipo de neoplasias así como el método de elección para el seguimiento de las mismas.

Los especímenes quirúrgicos obtenidos por abordaje directo de los tumores fueron suficientes tanto en calidad como en cantidad en todos los casos, por lo que fué posible llegar a un diagnóstico histopatológico adecuado con estudio de microscopía de luz e incluso realizar estudio de microscopía electrónica en un caso en que existió duda y en el que finalmente se llegó al diagnóstico correcto de meningioma. Se demuestra la superioridad del tratamiento quirúrgico directo de los tumores de la región pineal desde el punto de vista diagnóstico cuando se le compara con otros métodos: como es la biopsia por estereotaxia en que existe de diez a quince por ciento de resultados negativos. Los resultados histopatológicos obtenidos en nuestra serie son similares a los encontrados por otros autores en que hubo un predominio de germinomas y tumores gliales, encontrándose un 25% de le

siones benignas.

Todos nuestros pacientes fueron manejados con derivación ventrículo peritoneal previamente al abordaje directo de la región pineal, en ninguno de los pacientes se demostró diseminación de células malignas tumorales a través del sistema de derivación, lo que está acuerdo con los datos publicados por la mayoría de autores que manejan sus casos en forma similar. Por lo que podemos decir que aunque existen reportes de casos en que hubo siembra de células tumorales fuera del sistema nervioso diseminados a través del sistema de derivación, estos son extremadamente raros y no justifican el abandono de este tipo de manejo, que por otro lado permite aliviar la hidrocefalia obstructiva causada por el tumor en la región pineal y llevar al paciente en condiciones adecuadas para el tratamiento quirúrgico del tumor.

El abordaje quirúrgico directo de los tumores de la región pineal en nuestros pacientes por vía infratentorial y supracerebelosa ha tenido excelentes resultados, sin tener hasta el momento morbilidad ni mortalidad, y sí mejoría importante de las alteraciones oculares presentes preoperatoriamente en 55% de los casos y mejoría de las alteraciones neurológicas en el 72% de los pacientes. Los resultados obtenidos son superiores a los de otros autores que únicamente realizan bion-sia por estereotaxia del tumor seguida por radioterapia aún en ausencia de diagnóstico histopatológico. Nuestros resultados son comparables a los alcanzados por Stein (24) utilizando el mismo tipo de abordaje quirúrgico.

Al revisar la discusión hecha sobre la vía operatoria utilizada en nuestra serie y compararla con la utilizada por -- otros autores, se hace evidente la nobleza de este procedimiento con el que no existió ni morbilidad ni mortalidad y que permitió una visualización y resección adecuada de los tumores operados. Aunque algunos autores han mencionado la posibilidad de limitación técnica para reseccionar tumores en la región pineal con extensión anterior y/o supratentorial al utilizar la vía infratentorial y supracerebelosa, no ha sido el caso de nuestra experiencia. De llegarse a presentar, quedaría como recurso seccionar la tienda del cerebelo para completar la resección del tumor con extensión supratentorial. Al comentar el abordaje transcortical lateral propuesto por VanWagenen (20) se hace evidente que este amerita una disección extensa al través de estructuras anatómicas importantes como son: La corteza parietal, la porción lateral de la vía visual y el ventrículo lateral y por otro lado no ofrece ninguna ventaja sobre la exposición de las estructuras de la región pineal, y su utilización ha sido rebatida con una alta incidencia de morbilidad y mortalidad. Por lo anterior considero que el tratamiento primario de los tumores de la región pineal en la actualidad debe ser la resección directa del tumor por vía infratentorial y supracerebelosa.

Creo que el uso de radioterapia en el tratamiento de tumores de la región pineal está indicado como forma complementaria

al tratamiento quirúrgico y no como forma primaria de tratamiento, y que deben seleccionarse los casos con tumores que tengan algún tipo de sensibilidad a este método de tratamiento y excluirse las lesiones benignas o radioresistentes, así como determinar los casos que requieran radiación a todo el neuroaxis. De esta manera se evita la radiación innecesaria de pacientes con lesiones benignas o radioresistentes que no obtendrían ningún beneficio del tratamiento y que por otro lado se expondrían a riesgos inherentes a la radioterapia. Estos mismos comentarios pueden hacerse con respecto al uso de quimioterapia en pacientes con tumores de la región pineal por lo que debo enfatizar la necesidad de individualizar el tratamiento de cada caso en base al diagnóstico histopatológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Ringertz N, Nordenstam H, Flyger G: Tumors of the pineal region. *J. Neuropathol Exp. Neurol* 13:540-561, 1954.
- 2.- Olivecrona H: The surgical treatment of intracranial tumors. In *handbuch der Neurochirurgie* Vol. IV/4. Berlin, Springer-Verlag, 1967, pp 48-68.
- 3.- Tamakii N., Fujiwara K, Matsumoto S, Takeda H: Veins Draining the pineal body. An anatomical and Neuro-radiological study of "Pineal veins". *J. Neurosurg*, 39: 448-454, 1973.
- 4.- Stebbins, R.C., and Eakin. R.M. 1958. The Role of the "Third eye" in reptilian behavior. *Am. Mvs. Novitates* 1870: 1-40.
- 5.- Del Río Horteza P., Pineal Gland. *Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System. Vol.2* Edited by "Penfield. Paul B. Hober, New York, 1932, pp. 635-703.
- 6.- Krabbe, K.H., The pineal Gland, especially in relation to the problem on its supposed significance in sexual development. *Endocrinology* 7, 379-414 (1923).
- 7.- Horrax, G. and Bailey, P., Tumors of the pineal body. *Arch. Neurol. Psychiat.* 13, 423-467 (1925).
- 8.- Globus, J.H. and Silbert, S. Pinealomas *Arch. Neurol. Psychiat.* 25, 937-955 (1931)
- 9.- Geggantoss, A.H. and Love, J.D., Pinealomas *Arch. Neurol. Psychiat.* 41, 1187-1206 (1939)
- 10.- Russell. D.S., The Pinealoma: its relationship to Teratoma. *J. Pathol. Bacteriol.* 56, 145-150 (1944).
- 11.- Friedman, N.B., Germinoma of the pineal. Its identity with germinoma ("seminoma") of the testis. *Cancer Res.* 7, 363-368 (1947).
- 12.- Russell, D.S. and Rubinstein, L.J. *Pathology of tumors of the nervous System.* Third edition. Edward Arnold, London, 1971, pp. 308-320. (1971).

- 13.- Rubinstein, L.F., Cytoogenesis and differentiation of primitive central neuroepithelial tumors. J. Neuropathol. Exp. Neurol. 31 7-26 (1972).
- 14.- Nielsen, S.L. and Wilson, G.B., Ultrastructure of a "pilo-neocytoma". J. Neuropathol. Exp. Neurol. 34, 148-158 (1975).
- 15.- Parinaud H; Paralyse des mouvements associes des yeux Arch Neurol 5:145-172 (1933)-.
- 16.- Gay AJ, Brodkey J., Miller J.E. Convergence retraction Nystagmus, Arch Ophthalmol 70: 456-461 (1963).
- 17.- Ochs AI, Stark L., Hoyt WF, D'Amico D: Opposed adducting saccades in convergence-retraction nystagmus- A patient with Sylvian aqueduct syndrome. Brain: 102: 497-508, (1979)
- 18.- Keane J.R.: Ocular skew deviation. Analysis of 100 cases Arch Neurol 32: 185-190, (1975).
- 19.- David E, Vermeder-Weike, Dilenge D: Les Tumeurs de la -- Glande Pineale. Ann Endocrinol (Paris) 24: 286-330, (1963).
- 20.- Dandy W.S: An operation for removal of pineal tumors. Surg. Gyn obstet 33: 113-119, 1921.
- 21.- Van Wageningen WP: A surgical approach for the removal of certain pineal tumors: Report of a case. Surg Gyn - obstet 53: 216-220, 1931.
- 22.- Horrax G: Extirpation of the huge pinealoma from a patient with pubertas praecox: A new operative approach. Arch Neurol Psychiat 37: 385-397, 1937.
- 23.- Ward A, Spurling RG: the conservative treatment of third ventricle tumors. J. Neurosurg. 5: 124-130, 1948.
- 24.- Torkildsen A: Should extirpation be attempted in cases of neoplasm in or near the third ventricle of the brain? Experiences with a palliative method J. neurosurg. 5: 249-275, 1948.

- 25.- Poppen JL, Marino R Jr.: Pinealomas and tumors of the posterior portion of the third ventricle. *J. Neurosurg* 28: 357-364, 1962.
- 26.- Bennett M. Stein, M.D. The infratentorial supracerebellar approach to pineal lesions. *J. Neurosurg.* 25: 197-202, 1971.
- 27.- Krause F: Operative Freilegung der Vierhügel, nebst Beobachtungen über Hirndruck und die Kompression. *Zbl chir* 53: 2812-2819, 1926.
- 28.- Conway LW: Stereotaxis diagnosis and treatment of intracranial tumours including and initial experience with cryosurgery for pinealomas. *J. Neurosurg* 38: 453-460, 1973.
- 29.- Lazar ML, Clark K: Direct surgical management of masses in the region of the vein of Galen. *Surg Neurol* 2: 17-22, 1974.
- 30.- Sugita K, Mutsuga N, Takaoka Y: Stereotaxic exploration of parathird ventricle tumors. *Confin neurol* 37: 156-162, 1975.
- 31.- Rad YTH, Medini E, Hastelow RE, Jones TW, Levitt SH: Pineal and ectopic pineal tumors: the role of radiation therapy, *cancer* 48: 708-713, 1981.
- 32.- Cheng CG, Kageyama K, Kobayashi T, Yoshida J, Negoro H: Pineal tumors: clinical diagnosis with special emphasis on the significance of pineal calcification. *Neurosurgery* 8: 656-668, 1981.
- 33.- Reid WS, Clark WK: Comparison of the infratentorial and transtentorial approaches to the pineal region. *Neurosurgery* 2: 1-8, 1978.
- 34.- Schmideck HH (ed): Pineal tumors. New York, Masson Publishing USA, 1977 pp 1-138.
- 35.- De Girolami V, Schmideck H: Clinicopathological study of 53 tumors of the pineal region. *J. Neurosurg.* 39: 455-462, 1973.

- 36.- Anderson T, Waldmann TA, Javadpour H: Testicular germ-cell neoplasms: Recent advances in diagnosis and the rapy. Ann. Int. Med 90: 373+385, 1979.
- 37.- Horrax G.: Treatment of tumors of the pineal body. Experience in a series of 22 cases. Arch Neurol Psychiat 64: 227-242, 1950.
- 38.- Dandy WE: Operative experiences in cases of pineal tumors. Arch Surg. 51: 1-14, 1945.
- 39.- Edward R. Laws Jr. Eustasio O. Abay III, Glenn S. Forbes Gordon L. Grady. Conservative management of pineal tumors-Mayo Clinic Experience, Diagnosis and treatment of pineal region tumors. Williams and Wilkins Baltimore/London, 1984 pp 323-331.
- 40.- Suzuki J. Isabuchi T: Surgical Removal of pineal tumors (pinealomas and teratomas) J. Neurosurg 23: 565-571, 1965.
- 41.- Fecker J, Scarabin JM, Vallee B, Brucher JM, Treatment of tumours of the pineal region: Value of stereotaxic biopsy. Surg. Neurol 12: 341-348, 1979.
- 42.- Lapras C. Bret P. Nicolas A: Experience with the direct surgical approach in 52 tumors of the pineal region. Childs brain 8: 54-55, 1981.