

Pinealoma con presentación clínica psiquiátrica

Sr. Editor:

Los pinealomas son tumores de la región pineal, que se originan de células del parénquima pineal¹. Tienen una frecuencia mayor en las dos primeras décadas de la vida y no tienen preferencia en cuanto al sexo.

La sintomatología clínica es variable. Dada la proximidad del acueducto de Silvio y del tercer ventrículo, pueden ocasionar hipertensión intracraneal por hidrocefalia obstructiva. La mitad de los pacientes presentan al diagnóstico edema de papila bilateral². Los síntomas oculares por lesión supranuclear son parálisis de la mirada vertical, parálisis pupilar y nistagmo retráctil, que constituyen los tres el síndrome de Parinaud. También puede ocasionar síntomas de tipo endocrinológico, como pubertad precoz, diabetes insípida e hipogonadismo, y por crecimiento tumoral, un síndrome cerebeloso³. Sin embargo, la presentación clínica inicial con sintomatología psiquiátrica exclusiva es excepcional.

Recientemente hemos diagnosticado un pinealoma en un varón de 12 años, diagnosticado inicialmente de cuadro psicótico. El paciente presentaba un trastorno del comportamiento de 2 meses de

evolución, con conducta desinhibida y estado depresivo, acompañado de ideación delirante de muerte y ruina. En las últimas 2 semanas presentaba cefalea frontal moderada, opresiva, diaria y despertar nocturno ocasional, temblor, episodios de mareo, hipersudoración y vómitos.

A la exploración se apreció edema de papila bilateral, limitación para la supravisión de la mirada, respuesta fotomotora pupilar lenta, temblor distal de amplia oscilación en miembros superiores, disimetría, deambulación con inestabilidad, aumento de la base de sustentación, genitales externos estadio IV de Tanner, así como vello facial y púbico aumentados.

La tomografía computarizada (TC) mostró una masa a nivel pineal isodensa, parcialmente calcificada, hipercaptante e hidrocefalia triventricular. En la resonancia magnética (RM) se observó una masa pineal de 3 cm, hipointensa en T1 e isointensa en T2, con captación de contraste homogénea e hidrocefalia triventricular (fig. 1). Los estudios de marcadores tumorales y del líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales.

Se realizó ventriculostomía endoscópica con biopsia tumoral, y el resultado anatomopatológico fue de tumoración con diferenciación intermedia entre pineocitoma y pineoblastoma, tras lo cual se realizó exéresis tumoral macroscópicamente completa. Por la persistencia de la hidrocefalia en los controles de neuroimagen, se colocó una derivación ventriculoperitoneal. Tras la intervención, el paciente presentó crisis de hipertensión, desconexión del medio y afasia de breve duración. El electroencefalograma (EEG) mostró una moderada lentificación difusa sin anomalías irritativas, y se consiguió un control posterior de las crisis con carbamazepina.

Ante la posibilidad de restos tumorales a nivel pineal, se decidió asociar al tratamiento radioterapia holocraneal con refuerzo conformado sobre el lecho tumoral.

La evolución clínica posterior fue favorable, y los síntomas psiquiátricos mejoraron más rápidamente que los motrices, y 4 meses después persistía la limitación a la supravisión de la mirada, temblor fino de ambas manos y marcha con aumento de la base de sustentación.

Los pinealomas constituyen el 20% de los tumores de la región pineal. Los demás tumores son mayoritariamente germino-



Figura 1. RM cerebral con contraste, captación homogénea de la masa pineal.

mas (50%), teratomas, tumores de estructuras vecinas y procesos expansivos no tumorales³. Se distinguen dos formas de pinealomas:

1. *Pineocitoma*. Procede de las células pineales, está bastante bien diferenciado y delimitado, de crecimiento lento y comportamiento biológico variable; pueden ser agresivos con diseminación metastásica. Macroscópicamente aparecen como masas redondeadas. En la TC son hipodensos, con contraste presentan refuerzo marginal y pueden apreciarse calcificaciones y quistes. En la RM se presentan como zonas hipo-intensas en T1, con captación de contraste homogénea^{4,5}.

2. *Pineoblastoma*. Se considera que es la forma primitiva del pineocitoma, con células indiferenciadas. Tienen un comportamiento más agresivo, con tendencia a la diseminación por el neuroeje. Macroscópicamente, son masas lobuladas. En la TC suelen ser hiperdensos, con contraste presentan refuerzo homogéneo. En la RM aparecen como zonas hipo-isointensas en T1, con captación de contraste heterogénea^{4,5}.

El manejo de estos tumores debe incluir una biopsia estereotáxica, para establecer el tipo histológico y planificar el tratamiento¹. El drenaje ventricular puede ser necesario para disminuir la hidrocefalia. La mejoría de las técnicas quirúrgicas⁶ ha permitido una extirpación satisfactoria en muchos casos. La cirugía está más indicada en los pineocitomas y la radioterapia en los pineoblastomas³.

El diagnóstico inicial precoz es importante para poder instaurar un tratamiento adecuado y evitar el desarrollo de hidrocefalia y secuelas posteriores, como ocurrió en nuestro caso. Sin embargo, la presentación psiquiátrica inicial, sin focalidad neurológica ni otros síntomas sugerentes de organicidad, retrasaron el diagnóstico. Por lo tanto, debemos concluir que en niños que comiencen con sintomatología psiquiátrica es importante realizar una exploración neurológica completa, prestando especial interés al examen del fondo ocular, dado que en algunos casos estos síntomas pueden constituir la forma de presentación inicial de tumores cerebrales.

**R. Velázquez Fragua^a, A. Méndez Echevarría^b,
M.R. Cazorla Calleja^a, F. Baquero-Artigao^b
y A. Jordán Jiménez^b**

^aServicio de Neurología Pediátrica. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España. ^bServicio de Pediatría. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. A. Méndez Echevarría.
Servicio de Pediatría. Hospital Infantil La Paz.
Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: velafragua@yahoo.es

3. Coca-Martin JM, Izquierdo-Rojo JM. Tumores gliales. En: Coca-Martin JM, Izquierdo-Rojo JM, editores. Introducción a la Neurocirugía. Madrid: Síntesis, 1996; p. 47-64.
4. Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Mena H. Pineal parenchymal tumors: CT and MR features. J Comput Assist Tomogr 1995;19: 509-17.
5. Nakamura M, Saeki N, Iwadate Y, Sunami K, Osato K, Yamaura A. Neuroradiological characteristics of pineocytoma and pineoblastoma. Neuroradiology 2000;42:509-14.
6. Yamini B, Refai D, Rubin CM, Frim DM. Initial endoscopic management of pineal region tumors and associated hydrocephalus: Clinical series and literature review. J Neurosurg (Pediatrics 5) 2004;100:437-41.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fenichel GM. Increased intracranial pressure. En: Fenichel GM, editor. Clinical Pediatric Neurology. Philadelphia: WB Saunders, 2001; p. 91-116.
2. Pascual-Piáuelo MC, Serrano-Ponz M, Bestué M. Estudio epidemiológico de pinealomas en Aragón y La Rioja. Rev Neurol 2002;34:898-9.