

## ¿Cavernoma, un tumor pineal quirúrgico?

### Cavernoma, a surgical pineal tumor?

Bryan Yosúa Pasquier Batres(1), Andrea María López Ochoa(2).

1. Departamento de Cirugía, Hospital General de Enfermedades IGSS z.9, Guatemala, Guatemala
2. Departamento de Cirugía, Hospital General de Enfermedades IGSS z.9, Guatemala, Guatemala

**Autor Corresponsal:** Dra. Andrea María López [2995101820101@medicina.usac.edu.gt](mailto:2995101820101@medicina.usac.edu.gt)

**DOI:** <https://doi.org/10.36109/rmq.v164i1.790>

Aceptado: Diciembre 2024

## Resumen

Las malformaciones cavernosas son una agrupación de vasos sanguíneos anormales, de forma irregular y de paredes delgadas que simulan la forma de una mora. Los primeros reportes de tumores pineales remontan desde 1961, constituyendo menos de 1% de todas las localizaciones de tumores publicadas en la literatura. Para 2020, se habían reportado únicamente 26 casos en toda la población. Por lo que, se considera extremadamente raro. Se presenta el caso de una paciente de 39 años con un tumor pineal quirúrgico.

**Palabras clave:** Hemangioma cavernoso, neoplasias pineales, informes de casos

## Abstract

Cavernous malformations are an abnormal, irregularly shaped, thin-walled group of blood vessels, that simulate the shape of a blackberry. The first reports of pineal tumors date back to 1961, and they constitute less than 1% of all tumor locations published in the literature. By 2020, there had been only 26 cases reported in the entire population, including pediatric cases. Therefore, it is considered extremely rare. We present the case of a 39-year-old female patient with a surgical pineal tumor.

**Keywords:** Cavernous hemangioma, pineal neoplasia, case reports

## Introducción

Las malformaciones cavernosas son lesiones bien conocidas en el sistema nervioso central, son frecuentes en el tronco cerebral, en los ganglios basales y subcorticales. A pesar de eso, las

malformaciones cavernosas en la glándula pineal no son frecuentes. En 1961 se publicó el primer caso de tumor localizado en la glándula pineal y han sido publicados menos de 30 casos. Estos son tumores primarios del sistema nervioso central cuya incidencia es del 0.15-0.56 por cada 100,000 habitantes a nivel mundial y su frecuencia es la misma en hombres y mujeres en edades entre los 30 y 40 años.

La patogenia ocurre de forma esporádica o en patrón familiar. Se describe un patrón de herencia autosómico dominante con variantes en los genes CCM1, CCM2 y CCM3, que resultan en vasos dilatados de paredes delgadas y revestidas de adventicia delgada y fibrosada. Las malformaciones simulan formas de bayas, que varían de 2 mm a varios centímetros.

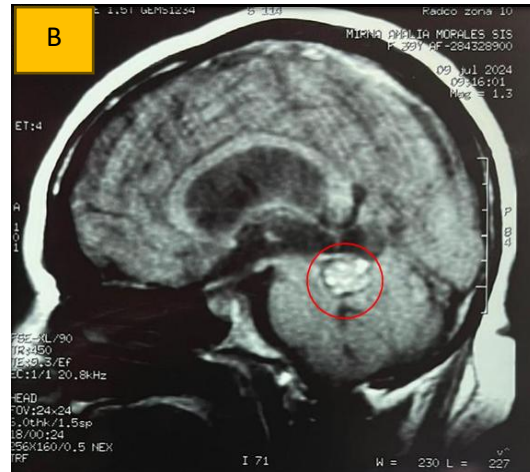
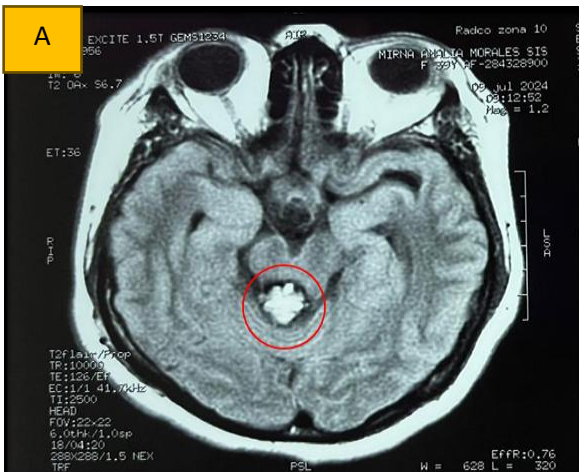
Su diagnóstico se sospecha mediante una resonancia magnética con fases T1 y T2 con imágenes con patrón de poporopo, asociado a la detección de genes relacionados. Tienden a presentarse de forma asintomática, sin embargo, según su localización cerebral o espinal presentan signos específicos. El tratamiento en pacientes asintomáticos tiende a ser observacional con resonancias anuales. Sin embargo, en pacientes sintomáticos o con secuelas por hemorragias, se sugiere la resección quirúrgica.

## Presentación de caso

Paciente femenina de 39 años, originaria y residente de Baja Verapaz quien consulta por historia de cefalea de dos meses de evolución, que se presenta sin predominio de horario, holocraneal, que mejora con ingesta de antiinflamatorios no esteroideos. Además, refiere como único antecedente una cesárea transperitoneal y niega ingesta de alcohol, tabaco o drogas ilícitas.

El médico particular solicita resonancia magnética y por documentarse hidrocefalia y lesión ocupativa en fosa posterior del cráneo es referida a la consulta externa del IGSS (ver Figura 1A y 1B). Posteriormente, es ingresada a la institución para colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal derecha, el 05 de julio del 2024. Se reportó como único hallazgo líquido cefalorraquídeo claro como agua de roca. Se reporta mejoría clínica post operatoria, sin deterioro neurológico y se brinda plan educacional sobre patología ocupativa a nivel de fosa posterior sobre los riesgos de continuar con sintomatología de cefaleas y sangrado intracraneal, por lo que acepta segundo procedimiento el día 29 de julio del 2024.

En este procedimiento se realiza craneotomía occipital con trépano de Midas Rex (ver Figura 2A), posteriormente se realiza la durotomía con bisturí frío, extendiendo la incisión con tijera de Pott. Al evidenciar el cerebelo (ver Figura 2B), se aborda un plano supracerebelar e infratentorial mediante disección roma, evidenciando en la región pineal el tumor con hallazgos de una masa sólida, multilobulado y vascularizado de 1.5x1cm, por lo que se procede a realizar exéresis con bipolar (ver Figura 3A, 3B, 3C, 3D). Se documentó mediante estudio patológico el 31 de julio del 2024: tumor en región pineal, hemangioma de componente venoso.

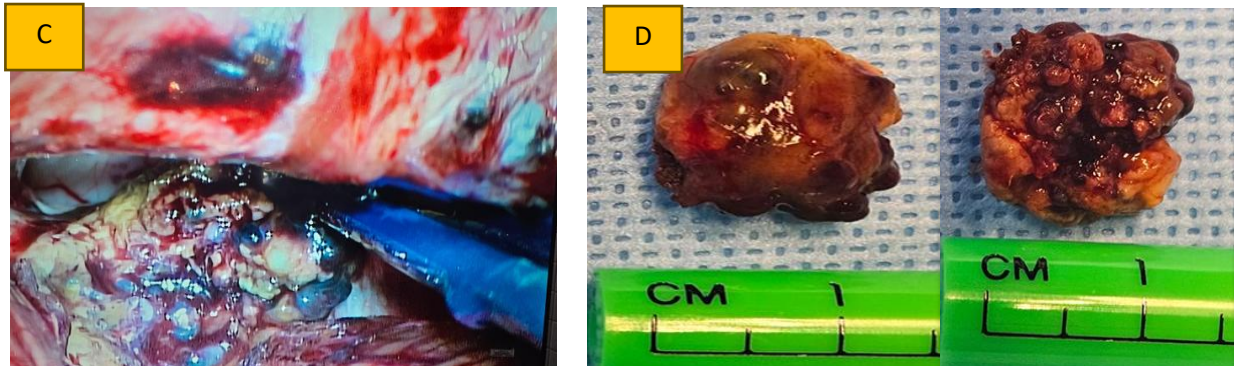


**Figura 1.** A) Resonancia magnética, donde se observa lesión ocupativa en región pineal realzada en círculo rojo B) Resonancia magnética que muestra lesión ocupativa señalada con círculo rojo



**Figura 2.** A) Osteotomías en hueso occipital B) Flap de duramadre con puntos tractores, evidenciando vista posterior del cerebelo.





**Figura 3.** A) Abordaje supracerebelar e infratentorial. B) Tumor en región pineal. C) Exéresis de tumor en región pineal D) Vista macroscópico de tumor sólido, multilobulado y vascularizado de 1.5x1cm

## Discusión

Los hemangiomas son tumores benignos, no cancerosos formados por una acumulación anormal de vasos sanguíneos; pueden localizarse en la piel o en órganos internos. Su origen puede ser de componente arterial, venoso o mixto. (1) Los tumores en la región pineal son extremadamente raros, ya que conforman menos del 1% de las localizaciones de tumores publicados en la literatura. Son tumores primarios del sistema nervioso central, con incidencia del 0.15-0.56 por cada 100,000 habitantes a nivel mundial. Suelen presentarse en la misma frecuencia entre hombres y mujeres de 30-40 años. (2)

La etiopatogenia puede ser de origen esporádico o con patrón familiar autosómico dominante que afecta 3 genes en específico: *CCM1*, *CCM2*, *CCM3*, que como resultado se presentan cambios en los vasos sanguíneos, que dilatan las paredes de los vasos, que son revestidos por una adventicia delgada y fibrosada. Estas alteraciones resultan en un cambio conformacional, simulando una forma de baya. Debido a ser un cuadro sumamente raro, realizar el diagnóstico puede ser difícil, pero se puede realizar la sospecha diagnóstica por síntomas poco específicos. Se basa, en características radiológicas observadas en la resonancia magnética con secuencia T1 y T2, donde se observa una lesión ocupativa hiperintensa y se manifiesta un signo radiológico de “poporopo” o bayas. (3)

El tratamiento para tumores de la región pineal se realiza únicamente si los estudios de imagen, como la resonancia magnética, la clínica y los laboratorios son compatibles con una masa benigna. (4) Se debe intervenir quirúrgicamente cuando los pacientes son sintomáticos o con secuelas por hemorragias y si los pacientes son asintomáticos, el tratamiento tiende a ser observacional conjuntamente con resonancias magnéticas anuales. (3)

Agradecimientos: Dr. Mario Flavio Dávila Rivera, maestría en neurocirugía.

## Referencias bibliográficas

1. Solís Lesdema G, Moreno López L, Peniche Rosado J, Mercadillo Pérez P. Hemangiomas cutáneos. Análisis clínico-patológico con especial énfasis en nuevos hallazgos microscópicos. MedCutan. 2006; 34(5): 208-215. <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2006/mc065c.pdf>
2. Chamadoira C, Cerejo A, Vilarinho A, Castro L, Vaz R. Malformación cavernosa de la región pineal: Caso clínico y revisión de la literatura. Neurocirugía. 2010; 21(2):138-145. [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-14732010000200007](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732010000200007)
3. Singer R, Ogilvy C, Rordorf G. Vascular malformations of the central nervous system. UpToDate. 2024. <https://www.uptodate.com/contents/vascular-malformations-of-the-central-nervous-system#H2754771344>
4. Dizdarevic K. NEUROSURGERY OF THE PINEAL REGION TUMOURS: ROLE OF MICROSURGERY. ResearchGate. 2020. DOI: 10.5644/PI2021.197.05