

11201

2 ej 9

RECIBIDA EN LA SECRETARIA DE SALUD  
ESTADISTICA AL 20 MAR

TERATOMAS INTRACRANEANOS

( Informe de 7 casos )

José Villagrán Uribe +

Juan E. Olivera Rabiola +

+ Departamento de Patología, Facultad de Medicina,  
U.N.A.M y Unidad de Patología, Hospital General  
de México, S.S.A. Dr. Balmis 148, Mex. 7, D.F.

1982

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **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 está 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.

## R E S U M E N

Se informan siete teratomas primarios intracraneanos, todos en individuos menores de 20 años, la mayoría del sexo masculino. El tiempo de evolución varió de 23 días hasta 9 años. Todos cursaron con hipertensión intracraneana, algunos tuvieron signo de Parinaud, pérdida de la visión o crisis convulsivas y dos de ellos desarrollaron además diabetes insípida, obesidad e hipogonadismo. La localización más frecuente fué la superficie dorsal del mesencéfalo. Dos fueron clasificados como teratomas adultos puros, cuatro contenían además áreas de germinoma, carcinoma embrionario o coriocarcinoma y uno de ellos que constituye una rareza neuropatológica, estuvo asociado a un carcinoma de plexos coroides. En ninguno se hizo el diagnóstico clínico ni radiológico.

## SUMMARY

Seven primary intracranial teratomas in patients below the age of 20 years are reported. Most of them occurred in males. The clinical course ranged from 23 days to 9 years. All had increased intracranial pressure and some presented Parinaud's sign, loss of vision or convulsive seizures. Two developed diabetes insipidus, obesity and hypogonadism. The most common location was the dorsal portion of the mid brain. Two were classified as pure adult teratomas, four had areas of germinoma, embryonal carcinoma or choriocarcinoma. One is an unusual example of teratomas and choroid plexus carcinoma. None of them was diagnosed clinically.

## INTRODUCCION

Los teratomas intracraneanos son tumores raros y en consecuencia poco conocidos por el patólogo general y aún por el neuropatólogo. Así Zuloh (13) afirma que constituyen el 0.5% y el 2% de los tumores intracraneanos primarios del adulto y del niño respectivamente. Su cuadro clínico aunque variado depende fundamentalmente de la localización anatómica y su aspecto morfológico esta dado por los distintos tipos de tejidos que lo forman y su grado de diferenciación. El propósito del presente trabajo es analizar las características — clínico patológicas de siete teratomas intracraneanos que estudiamos durante los últimos doce años y que deseamos dar a conocer.

## MATERIAL Y METODOS

Los siete teratomas intracraneanos que se presentan provienen de varios centros hospitalarios: A-68-2 y A-70-38 del Instituto Nacional de Neurología, A-191-70 del Hospital Central Militar, A-75-545, — A-75-847 y A-77-57 del Hospital General de México, S.S.A. y B-78-4539 del Hospital Universitario de Mérida, Yucatán. Este último fué el — único que se diagnosticó por medio de biopsia.

Los casos que no pertencen a nuestro Hospital fueron estudiados personalmente por uno de nosotros (JECR) o bien enviados a nuestra institución para consulta. Después del estudio macroscópico detallado se incluyeron numerosos cortes que se procesaron con la técnica histológica habitual.

## R E S U L T A D O S

La edad de los individuos varió de 4 meses a 20 años. Cinco eran del sexo masculino y dos del sexo femenino ( tablas 1 y 2 ).

La duración del padecimiento osciló entre 23 días y 9 años, lo que no guardó relación con los elementos tisulares del teratoma.

El cuadro clínico fué variable, sin embargo en todos hubo hipertensión endocraneana, con menor frecuencia se presentaron alteraciones, oculares caracterizadas por signo de Parinaud, anormalidades en los reflejos pupilares, visión borrosa, pérdida de la visión o bien trastornos sensitivos y motores de las extremidades como homiparesia izquierda, parestesias o interpulsión, también crisis convulsivas y — síndrome meningeo ( tabla 3 ).

Hubo algunas manifestaciones clínicas que se pueden considerar de tipo endógeno como diabetes insípida, criptorquidea, obesidad y atrofia testicular ( tabla 4 ). Los exámenes de laboratorio y gabinete no fueron de utilidad para el diagnóstico.

La localización predominantemente fué la línea media del encéfalo, — sobre la superficie dorsal del mesencéfalo ( fig. 7 ), ó bien en los ventrículos, dos de ellos en la lateral derecho ( fig 1 ) y otros — dos en el tercer ventrículo (fig 5 y tabla 5).

El crecimiento del tumor aparentemente no estuvo relacionado con el mayor o menor tiempo de evolución. El aspecto macroscópico varió desde francamente hemorrágico, cuando uno de los elementos correspondió a coriocarcinoma (fig. 7-8) hasta tejido de mayor consistencia si había hueso o cartílago o bien áreas de aspecto mucinoso cuando existían glándulas ( fig. 4 ).

Se demostró extensión hacia el tectum mesencefálico en uno de ellos crecimiento y compresión a los hemisferios cerebrales en otros. Ninguno dió metástasis fuera del cráneo pero en dos hubo implantes subaracnoideos distantes que se localizaron en el superficie ventral del tallo, cerebelo, médula espinal y raíces de la cola de caballo (fig. 8).

Los elementos neoplásicos que se diseminaron a través del espacio subaracnoideo correspondieron a carcinoma de plexos coroides (caso 1) (fig. 1-2) y a coriocarcinoma ( caso 6 ) ( fig. 6-7-8).

Los diagnósticos establecidos se anotan en la tabla 6, solamente hubo dos teratomas adultos puros (fig. 4), dos presentaron además áreas de germinoma (fig. 3) y otros dos de carcinoma embrionario (fig. 5).

En sólo uno de los teratomas se demostraron focos microscópicos de coriocarcinoma (fig. 7-8) y por último una asociación sumamente rara y hasta ahora no descrita, que consiste en teratoma con carcinoma de plexos coroides (fig. 1-2)

## D I S C U S I O N

Los teratomas intracraneales son más comunes en hombres, principalmente en las dos primeras décadas de la vida (2), pero en neonatos son más comunes en mujeres. En general se acepta que se sitúan en la línea media (10), de preferencia en el área de la pineal (19), -localización que comparten con los germinomas (11-12-16).

Tres de nuestros casos estuvieron situados en la superficie dorsal del mesencefalo, término que preferimos en lugar de área de la pineal ya que estos tumores en general son de gran tamaño. Otra localización observada en dos de estas neoplasias fué el tercer ventrículo.

Muller y Wholpart mencionan que de 84 teratomas intracraneos (se incluyeron algunos clasificados como teratoides), 46 estaban localizados en la pineal y el resto en la linea media principalmente en la hipofisis, Sweet comunicó 94 casos, 39 localizados en la pineal y 15 en la hipofisis (13)

Entre 4,000 tumores primarios intracraneos, Kernohan y Sayre reconocieron 35 tumores de la pineal, de éstos el 58% fueron teratomas y los demás correspondieron a pinealocitomas, quistes y tumores gliales. Conviene aclarar que los pinealocitomas son más raros que los teratomas o germinomas (5-9)

Los teratomas intracraneos se confunden con quistes dermoides pero éstos, no tienen elementos derivados de las tres hojas blastodérmicas y habitualmente se localizan en el vermis, meningos y cuarto ventrículo.

El aspecto macroscópico está intimamente relacionado con los componentes tumorales de la neoplasia (6). Se han descrito teratomas asociados con rhabdiosarcomas uno de ellos recientemente (3-10).

Sin embargo el elemento maligno al que más frecuentemente se asocian es el germinoma (6). En general su crecimiento es lento, pero si tienen tejidos inmaduros o alteraciones malignas francas en los elementos epiteliales o mesenquimatosos, su comportamiento biológico es agresivo la invasión local es la regla mientras que en forma ocasional dan implantes subaracnoideos distantes (2). Las metástasis hematógenas son raras (14). La invasión de los senos venosos después del tratamiento quirúrgico se ha mencionado como factor predisponente para el desarrollo de metástasis extracraneas (20).

Nishiyama (9) menciona que la posibilidad de que los germinomas intracraneos representen metástasis de un germinoma de otro sitio del organismo es remota, por las siguientes razones.

- 1.- La mayoría de los pacientes con germinomas intracraneanos son pre-púberes, mientras que las neoplasias germinales gonadales en pre-púberes constituyen una rareza.
- 2.- Las metástasis intracraneanas provenientes de tumores gonadales germinales son raras.
- 3.- Cuando la pineal está involucrada por neoplasias metastásicas germinales o de otro tipo, hay invariablemente diseminación extensa en otros órganos (7)

Esta posibilidad se descartó también en nuestros pacientes pues la búsqueda intencionada de un posible primario en gónadas y mediastino, dió resultados negativos. Los pinealocitomas, pinealoblastomas y teratomas localizados en la región de la glándula pineal, pueden originar alteraciones neurológicas y endócrinas. Las primeras se presentan por compresión del acueducto de Silvio que origina aumento de la presión endocraneana.

Su localización en núcleos oculomotores produce imposibilidad para dirigir la mirada conjugada hacia arriba (signo de Parinaud) o anomalías de los reflejos pupilares. Si el crecimiento es en sentido caudal, causa imposibilidad para desviar la mirada conjugada hacia abajo, hipocusia, grados variables de ataxia, nistagmus y marcha tambaleante. La extensión ventral y rostral dentro del hipotálamo y mesencéfalo da origen a hipersomnio, diabetes insípida.

Piramidalismo y signos talámicos, si el crecimiento es en sentido lateral (8). En 1954 Kitay y col. revisaron 473 tumores parenquimatosos de la pineal, algunos se encontraron asociados con hipofunción gonadal, mientras que los tumores no parenquimatosos de la región de la pineal como gliomas o teratomas que frecuentemente comprimen o destruyen a la pineal dan lugar a pubertad precoz (8-9). Estos datos sugieren que la glándula pineal produce una hormona inhibidora de la función gonadal.



Por otro lado se ha mencionado que el compromiso secundario del hipotálamo explica la pubertad precoz, hecho conocido desde 1898 cuando Heubner descubrió esta alteración en un hombre joven con un tumor de la pineal (17).

McCord y Allen en 1917 demostraron que el extracto de la glándula pineal bovina blanqueaba la piel de los renacuajos (8). No fué sino — hasta 1958 que Lerner aisló el principio activo llamado N-acetil 5 - metroxitriptamina, posteriormente conocida como melatonina; además de esta sustancia la pineal contiene serotonina, noradrenalina e histamina y es capaz de sintetizar melatonina a partir de la serotonina o del triptofano. Es posible que la melatonina sirva de marcadore de los tumores, parengimatosos de esta estructura encefálica (1). La función de la glándula pineal está profundamente influenciada por estímulos luminosos (18-23). La continua exposición de Hamsters a la obscuridad produce atrofia gonadal, que se previene con la pinealectomía. Por otro lado, la continua exposición de ratas a la luz origina desarrollo sexual temprano con aumento del tamaño de los ovarios. Por último independientemente del sitio donde se localizan los teratomas, la causa más frecuente de muerte ha sido la recurrencia del tumor, extensión local o invasión extensa a estructuras anatómicas contiguas (8). La gran mortalidad operatoria hace que el pronóstico dependa de la radiosensibilidad de los elementos que integran la neoplasia y de la experiencia que se tenga con los mismos (9).

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Barber, S.G., Smith J.A., Hughes, R.C. Melatonin as a tumor marker in a patient with pineal tumor, Brit. Med. J. 2/6-37): 635-6 1978.
- 2.- Dayan, A.D., Marchal, A.H.E., Miller, A.A. Atypical Teratomas of the pineal and hypothalamus, J. of Pathol, and Bacteriol. 92:1, 1-29, 1966
- 3.- Glass R.L. Culbertson C.G. Teratomas of pineal gland with corio carcinoma and rhabdomyosarcoma. Arch. Pathol. 41:552-555, 1946.
- 4.- Hosoi, K. Teratomas and teratoid tumors of the brain. Arch Path 9: 1207, 1930.
- 5.- Ingraham, F.D. Bailer, O.T. Cystic teratomas and teratoid tumors of central nervous system in infancy and childhood. J. Neurosurg 3:511, 1946
- 6.- Jellinger, K. Primary intracranial germ cell tumors, Acta Neuro-pathol. 25:291-306, 1973
- 7.- Mahour H.G., wooley M, Sulochana N. Teratomas in infancy and — childhood: experience with 81 cases. Surgery 76: 309-318, 1974
- 8.- Maier, J.G., Dejong, M.D. Pineal body tumors presented at the — forty eight Annual Meeting of the American Radium Society, Phoenix, Arizona, April 13-16, 1966
- 9.- Nishiyama, R.H. Batsakis, J.G. Weaver, D.K. Germinal neoplasms of the Central Nervous System. Arch. Surg 93:342-347, 1966
- 10.- Prossig, S.H. Smith M.T. Rhabdomyosarcoma arising in pineal teratomas, Cancer 44: 281-284, 1979
- 11.- Prioleau, U.G. Wilson, C. Endodermal sinus tumor of the pineal — region. Cancer 33: 2489-2493, 1976
- 12.- Rubinstein, L.J. Tumors of the Central Nervous System, Atlas of tumor Pathology, second series, Fasc. 6 Washington, D.C. Armed — Forces institute of Pathology, 1972

- 13.- Russell, D.F. Rubinstein, L.J., Pathology Tumours of the Nervous System, 4th. edition E. Arnold 24-45, 1977
- 14.- Sakata, K. Yamada, H. Sakai, N., Extranatural metastasis of pineal tumors. Surg. Neurol., 3-49, 1975
- 15.- Scully R.E., Tumors of the Ovary and Maldeveloped Gonads, Atlas of tumor Pathology, second series, Fascicle 16, Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology
- 16.- Serrano, M.A. Olvera, J.E. Albores Saavedra, J., Carcinoma embri<sub>o</sub>nario intracranéano, Patología 14, 9-20, 1976
- 17.- Shaw K.M., The Pineal Gland: Review of the biochemistry, physiology and pharmacological potential of melatonin and other pineal substances. Adv. Drug Rev. 11: 75-96, 1977
- 18.- Smith, J.A. Clinical Endocrinology 6-219, 1977
- 19.- Soas, J.M. Contribution à l'étude anatomique et clinique des tératoma del épiphyse. Minerva Neurochir., 10: 1-19, 1966
- 20.- Tompkins, V.K. Baymaker, W., Campbell, E.H. Metastatic pineal — tumors., J. Neurosurg, 7-159, 1950
- 21.- Willis R.A., Atlas of tumor Pathology Section III Fascicle 9, — Teratomas, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C. 1951
- 22.- Willis, R.A. Pathology of Tumours, 4th. edition, London 1967 — Appleton Century-Crofts
- 23.- Wurtman, R.J. Atelrod, J. and Jelly, D.E. (1968 B). "The Pineal Academic Press, New York and London.

## PLAS DE FIGURA

- Fig. 1 A-68-2 En el ventrículo lateral derecho hay una neoplasia sólida y quística muy vascularizada. En la foto inferior se ve un epitelio pseudoestratificado cilíndrico y estructuras papilares.
- Fig. 2 A-68-2 Las estructuras papilares a mayor aumento exhiben tallos fibroconjuntivos y en la foto inferior se identifican algunas mitosis atípicas.
- Fig. 3 A-70-38 En la superficie del mesencéfalo hay una masa quística de 2.5 cm de diámetro. En el corte coronal se ven otras de menor tamaño entre ambos lóbulos temporales  
En las fotomicrografías de la parte inferior se ve a la derecha el componente de seminoma y a la izquierda las células de osteo con la gliosis vecina
- Fig. 4 A-70-191 Masa multiquística que ocupa el lugar de los hemisferios cerebelosos, estos se encuentran rechazados y comprimidos lateralmente. Arriba a la derecha hay piel, folículos pilosos y queratina. Abajo a la izquierda parénquima pulmonar, músculo liso y epitelio cilíndrico simple. Abajo a la derecha hay además hueso y cartilago.
- Fig. 5 A-75-545 El teratoma ocupa el tercer ventrículo, tiene hemorragia reciente y rechaza a las masas grises y ventrículos laterales. En la fotomicrografía se ve un área de carcinoma embrionario.
- Fig. 6 A-77-57 Imagen en espejo del tumor en el tectum y tegmentum mesencefálicos con áreas rojo obscuras y gris blanquecinas.
- Fig. 7 A-77-57 Corte sagital que muestra en la parte dorsal del mesencéfalo tejido rojo obscuro del componente de coriocarcinoma y tejido gris blanquecino de la parte que contiene epitelio plano y queratina. La fotomicrografía ilustra cito y sincitiotrofo--  
blasto.

Fig. 8 A-77-57 A la izquierda raíces de la cola de caballo con im-  
plantes y a la derecha el aspecto microscópico de estos en-  
tre fibras nerviosas (coriocarcinoma).

Fig. 9 B-78-4539 Tejido adiposo, músculo liso y neuronas con elemen-  
tos de neuroglia

TABLA 1

TERATOMAS INTRACRANEANOS  
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO DE SIETE CASOS

No. CASO	EDAD	SEXO
A-68-2	3	F
A-70-38	20	N
A-70-191	4/12	F
A-75-545	16	M
A-75-941	7	H
A-77-57	18	M
L-78-1539	14	N

TAHIA 2

DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO DE SIETE CASOS

SEXO		EDAD
HOMERES	5	MAYOR 20 AÑOS
MUJERES	2	MEJOR 4 MESES

PROMEDIO 11 AÑOS

TABLA 3

ALTERACIONES NEUROLOGICAS MAS FRECUENTES  
EN SIETE CASOS DE TERATOMAS INTRACRANEANOS

SINTOMAS Y SIGNOS	No. CASOS
HIPERTENSION ELDOCRANEANA	7
CRISIS CONVULSIVAS	4
SINDROME MENINGEO	1
ALTERACIONES OCULARES	5
TRASTORNOS MOTORES Y SENSITIVOS DE LAS EXTREMIDADES	5



TABLA 4

ALTERACIONES ENDOCRINAS MAS FRECUENTES EN  
SIETE CASOS DE TERATOMAS INTRACRANEANOS

ALTERACION	NO. CASOS
DIABETES INSIPIDA	I
OBESIDAD	I
HIPOGONADISMO	I

TABLA 5

NO. CASO	LOCALIZACION	EXTENSION	IMPLANTES SUBARACNOIDES
A-68-2	VENTRICULO LATERAL DERECHO		SUPERFICIE VENTRAL DEL TALLO, HEMISFERIOS CEREBELOSOS Y ME DULA ESPINAL
A-70-38	SUPERFICIE DORSAL DEL MESEN CEFALO		
A-70-191	SUPERFICIE DORSAL DEL MESEN CEFALO		
A-75-545	TERCER VENTRICULO	AGUEDUCTO DE SILVIO Y T <u>EC</u> TUM MESEN <u>CE</u> LICO	
A-75-847	TERCER VENTRICULO		
A-77-57	SUPERFICIE DORSAL DEL MESEN <u>CE</u> FALO	LATERAL EN HE MISFERIOS CER <u>E</u> BRALES	RAICES DE LA COLA DE CABALLO
B-78-4539	VENTRICULO LATERAL DERE CHO		

ESTA TESIS NO DEBE SALIR DE LA BIBLIOTECA

TABLA 6

---

NO. CASO	DIAGNOSTICO
A-68-2	TERATOMA ADULTO CON CARCINOMA DE LOS PLEXOS COROIDES
A-70-38	TERATOMA ADULTO CON AREAS DE GERMINOMA
A-70-191	TERATOMA ADULTO
A-75-545	TERATOMA ADULTO CON AREAS DE GERMINOMA Y CARCINOMA EMBRIONARIO
A-75-847	TERATOMA ADULTO CON AREAS DE CARCINOMA EMBRIONARIO
A-77-57	TERATOMA ADULTO CON CORIOCARCINOMA
B-78-4539	TERATOMA ADULTO

---