

CC033

PANHIPOPITUITARISMO COMO MANIFESTACION DE UN GERMINOMA CEREBRAL

SAVINA, Mariela; LIZUNDIA, Javier; FERRADA, Pablo; ECHEGOYEN, Marisabel; NEGRI, Gabriela; SEGURA, Jimena; ALTAMIRA, Maria; TORRES, Eduardo; BRINGA, Javier
Hospital Central de Mendoza; Hospital L. Lagomaggiore

Introducción: los tumores germinales primarios del SNC son neoplasias infrecuentes (2-3% de tumores lrios cerebrales) con un pico de incidencia entre los 10 y 12 años de edad. Todos los tipos histológicos son más frecuentes en varones, siendo los germinomas los tumores germinales más comunes.

Objetivo: presentar debido a lo infrecuente de su ocurrencia, un germinoma cerebral en un paciente adulto con panhipopituitarismo como forma de manifestación.

Caso Clínico: varón de 20 años de edad, quién ingresa por guardia refiriendo tres episodios sincopales previos, sin pródromo, con recuperación ad integrum. Se constata QT prolongado, confirmado por Holter. Presenta durante la internación tres episodios de paro cardiorespiratorio con reanimación exitosa. El Servicio de electrofisiología diagnostica Síndrome de QT prolongado congénito. Durante dicha internación se evidencia poliuria persistente de más de 10 litros por día, por lo cual luego de realizar prueba de restricción hídrica se confirma diagnóstico de diabetes insípida, iniciándose tratamiento con desmopresina via oral. Hasta ese momento el paciente no refirió antecedentes de cefalea, trastornos visuales, náuseas ni vómitos. Al examen físico: buen estado general, afebril, hemodinamicamente estable. Disminución generalizada del vello corporal. Glasgow 04M6V5. Sin meningismo. Agudeza visual: cuenta dedos. Ejes oculares descentrados, con elevación del ojo derecho. Exoforia derecha. Desviación lingual hacia derecha. Paresia facial derecha inferior 1-/2 y braquial homolateral proximal 4+/5 y distal 4/5. Se solicita perfil hormonal: PRL 59,30 (VR 4,04-15,2), cortisol 101,4 mmol/l (VR 171-536), FSH < 0,1mUI/ml (VR 1,5-12,4), LH < 0,1mUI/ml (VR 1,7-8,6), testosterona total 0,03 ng/ml (VR 2,49-8,36 ng/ml), T4 libre 0,72 ng/ml (VR 0,93-1,71). Se inicia reemplazo hormonal correspondiente. RMN de cerebro: lesión de intensidad heterogénea compromete región paraventricular anterior del hemisferio cerebral izquierdo involucrando los núcleos basales, pálido y caudado, y en apariencia infiltra genu calloso y sector anteroinferior del septo interventricular con moderada obliteración del agujero de Monro y moderada distensión del ventrículo lateral izquierdo. Se evidencian áreas hipointensas en T2 que pueden corresponder a calcificaciones o restos hemáticos además de zonas hiperintensas en difusión con bajo ADC. Ligero edema vasogénico periférico y aparente compromiso del piso hipotalámico y del tallo hipofisario. Post-gadolinio se observa contraste heterogéneo de las áreas sólidas marginales de la lesión. En las terminaciones espectroscópicas se aprecia incremento relativo en la concentración de Cho con bajo nivel de Cr y NAA y aumento de lípidos. Hallazgos compatibles con neoplasia glial. Marcadores tumorales (AFP y β -HCG) negativos. Se realiza cirugía endoscópica para toma de biopsia y septostomía. Anatomía patológica: germinoma. Se inicia quimio y radioterapia con buena respuesta al tratamiento y no evidenciando lesión en RMN cerebro actual.

Discusión: los tumores germinales primarios del SNC son homólogos de aquellos que se desarrollan en las gónadas o en otras localizaciones extragonadales. Entre el 50 - 65% son germinomas. Su manifestación clínica depende de su localización: los de localización pineal presentan hipertensión endocraneana y signo de Parinaud, los de localización supraselar se presentan con déficit endocrinológicos (diabetes insípida) y trastornos visuales. La diabetes insípida es un síntoma frecuente en las lesiones supraselares, pero en forma ocasional puede observarse en pacientes con lesiones en región pineal sin evidencia radiográfica de enfermedad supraselar. El papel de la cirugía endoscópica ha aumentado considerablemente en el manejo de estos pacientes, en particular cuando los marcadores son negativos al diagnóstico. Los germinomas son muy radiosensibles y el pronóstico, es bueno si se lleva a cabo el tratamiento correcto.