

## Actualización sobre los tumores de la región pineal

### Update on pineal region tumors

Mario Javier Garcés Ginarte<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2700-5333>

Erennys Carema Sarabia Águila<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9823-1784>

Pablo Enrique Quintero Álvarez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3143-201X>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas “Dr. Juan Guiterras Gener”. Matanzas, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [imario.garces@nauta.cu](mailto:imario.garces@nauta.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** Los tumores de la región pineal constituyen un grupo heterogéneo de lesiones agrupadas más por su localización común que por su relación histológica. Pueden clasificarse en tumores de células germinales, del parénquima pineal, embrional y de estructuras adyacentes.

**Objetivo:** Caracterizar la fisiopatología de los tumores de la región pineal y algunos aspectos de su tratamiento.

**Métodos:** Se realizó una revisión bibliográfica, se seleccionaron estudios relacionados con la fisiopatología de los tumores de la región pineal y su manejo. Las fuentes de información consultada fueron Google Scholar, PubMed, SciElo y Dialnet; se utilizaron los descriptores: neoplasias pineales, pinealoma, neoplasias encefálicas. Se seleccionaron 23 artículos, más del 75 % son de los últimos 5 años.

**Desarrollo:** La tasa y la velocidad de crecimiento de estas neoplasias determinan la rapidez con la que se instauran los diversos síntomas, de ahí que la presentación más común es la hidrocefalia triventricular, acompañada de dolor de cabeza, náuseas, vómitos, disminución de la actividad, somnolencia o letargo y alteraciones visuales. También se pueden observar paresias y síndromes endocrinos. El diagnóstico se basa en la exploración de marcadores tumorales en suero, líquido cefalorraquídeo, tomografía y resonancia magnética. Finalmente, la quimioterapia y la intervención quirúrgica constituyen las principales alternativas terapéuticas tras el diagnóstico de la enfermedad.

**Conclusiones:** Este tipo de neoplasia es poco frecuente, sus manifestaciones clínicas dependen de la localización, tamaño y tipo de tumor; además, el tratamiento suele ser quirúrgico y posterior a la quimioterapia, si las características de la neoplasia lo permiten.

**Palabras clave:** neoplasias encefálicas; neoplasias pineales; pinealoma; glándula pineal.

### ABSTRACT

**Introduction:** Tumors of the pineal region constitute a heterogeneous group of lesions better grouped by their common location than by their histological relationship. They can be classified into tumors of germ cells, pineal parenchyma, embryonal and adjacent structures.

**Objective:** To characterize the pathophysiology of pineal region tumors and some aspects of their treatment.

**Methods:** A literature review was carried out, we selected studies related to the pathophysiology of pineal region tumors and their management. The information sources consulted were Google Scholar, PubMed, SciELO and Dialnet; the descriptors were used pineal neoplasms, pinealoma, brain neoplasms. Twenty three articles were selected, more than 75% are from the last 5 years.

**Results:** The rate and speed of growth of these neoplasms determine the speed with which the various symptoms are established, hence the most common presentation is triventricular hydrocephalus, accompanied by headache, nausea, vomiting, decreased activity, drowsiness or lethargy and visual disturbances. Paresis and endocrine syndromes may also be seen. The diagnosis is based on the examination of tumor markers in serum, cerebrospinal fluid, tomography and magnetic resonance imaging. Finally, chemotherapy and surgery are the main therapeutic alternatives after diagnosis of the disease.

**Conclusions:** This type of neoplasm is rare, the clinical manifestations depend on the location, size and type of tumor; in addition, the treatment is usually surgical and then chemotherapy, if the characteristics of the neoplasm allow so.

**Keywords:** brain neoplasms; pineal neoplasms; pinealoma; Pineal gland.

Recibido: 01/07/2021

Aceptado 11/07/2021

## Introducción

La glándula pineal es un órgano derivado del techo del diencéfalo que se desarrolla durante el segundo mes de gestación. Se encuentra delimitada dorsalmente por el esplenio del cuerpo caloso y la tela coroidea, medialmente por la lámina cuadrigémina y el tectum mesencefálico, a nivel anterior por la pared posterior del III ventrículo, y caudalmente por el vermis cerebeloso. Esta glándula funciona como un transductor neuroendocrino que sincroniza la liberación hormonal con las fases de luz-oscuridad.<sup>(1)</sup>

La región pineal está formada por la glándula pineal y un conjunto de estructuras de origen endimario (pared del acueducto de Silvio), neural (tálamos y mesencéfalo), glial (tálamos, cuerpo caloso, mesencéfalo), meníngeo (velo interpositum, ápex del tentorio) y vascular (vena de Galeno, venas cerebrales internas, arterias cerebrales posteriores y coroideas posteriores).<sup>(2)</sup>

A consecuencia de la variabilidad histológica de los distintos componentes de la región pineal, existe una amplia representación de tumores que pueden desarrollarse en esta región.<sup>(3)</sup> Estas neoplasias constituyen un grupo heterogéneo de lesiones agrupadas más por su localización común que por su relación histológica.<sup>(4,5,6)</sup>

La variedad de lesiones obedece a la presencia de parénquima cerebral. La clasificación histológica de la OMS incluye las siguientes clasificaciones para este tipo de tumores: células germinales, parénquima pineal, embrional y estructuras adyacentes.<sup>(7)</sup> Las lesiones más

frecuentes son los tumores derivados de células germinales y tumores del parénquima pineal.<sup>(8)</sup> Es válido mencionar que cada clasificación incluye varios tipos de tumores con diferentes grados de agresividad.

El tratamiento quirúrgico clásicamente se ha considerado un reto para el neurocirujano, debido a los pobres resultados obtenidos y a las elevadas tasas de mortalidad descritas en algunos estudios; aproximadamente un 90 % a principios del siglo XX. *Horsley* realizó el primer intento de escisión quirúrgica de una lesión pineal en 1910, pero *Krause* describió por primera vez el abordaje supracerebeloso infratentorial para la resección de estas tumoraciones en 1926. Posteriormente, en 1936, *Dandy* realizó el primer abordaje interhemisférico para la resección de un tumor en esta localización.<sup>(3)</sup>

Los tumores pineales representan en la actualidad el 0,4-1 % de los tumores intracraneales en adultos y el 3-8 % en la edad pediátrica. Son más frecuentes en niños entre 1-12 años, constituyen alrededor del 3 % de los tumores cerebrales. En los adultos, estas lesiones suelen diagnosticarse a partir de la tercera década. Los tumores de la región pineal son más frecuentes en el sexo masculino en una proporción 3:1; los tumores de células germinales son 12 veces más frecuentes en este mismo sexo.<sup>(9)</sup>

Este tipo de tumores suele ser muy difícil de atender y detectar, puede diseminarse en el cerebro y en el líquido cefalorraquídeo, pero, en pocas ocasiones se disemina más allá del sistema nervioso central. En general, el tratamiento comprende cirugía para extirpar la mayor cantidad de la masa maligna que sea posible y otros tratamientos tradicionales, como son quimioterapia, radiación, y participación de ensayos clínicos con terapias dirigidas o inmunoterapia.

El presente estudio tiene como objetivo caracterizar la fisiopatología de los tumores de la región pineal y algunos aspectos de su tratamiento.

## Métodos

Se realizó una búsqueda bibliográfica donde se priorizaron los artículos de revisión y originales. Se seleccionaron estudios desarrollados en diferentes contextos, publicados en revistas médicas, relacionados con la fisiopatología de los tumores de la región pineal y su manejo; se aceptaron artículos en español e inglés. Se utilizaron como palabras claves: neoplasias pineales, pinealoma, neoplasias encefálicas.

Las fuentes de información consultada fueron Google Scholar, PubMed, Scielo y Dialnet. Se seleccionaron 23 artículos, donde más del 75% son de los últimos 5 años, y mediante un análisis de las publicaciones se eligió la información de interés. Luego de proceder con su síntesis y ordenamiento, se produjo la integración y resumen del estudio.

## Los tumores de la región pineal

La causa específica de este tipo de neoplasias se desconoce, la genética y el entorno desempeñan un papel fundamental; en algunos casos la exposición a radiación o defectos genéticos pueden aumentar el riesgo.<sup>(3)</sup> Es importante identificar a través de las principales

manifestaciones clínicas la presencia de estos tumores, su detección temprana implica mayores posibilidades de rebasar la enfermedad.

### Fisiopatología

Desde el punto de vista fisiopatológico, la sintomatología clínica producida por este tipo de tumoración está directamente relacionada con la localización específica del tumor, que produce un efecto compresivo sobre estructuras neurales adyacentes.<sup>(2)</sup>

La tasa y la velocidad de crecimiento tumoral determinan la rapidez con la que se instauran los diversos síntomas y constituyen un factor pronóstico importante en estos pacientes.<sup>(4)</sup> La infiltración local de las diferentes estructuras neurovasculares de la región pineal también puede contribuir al desarrollo de la sintomatología.

Debido a la proximidad del acueducto de Silvio, la presentación más común de los tumores pineales es la hidrocefalia, más concretamente, la hidrocefalia triventricular.<sup>(10)</sup> Los síntomas incluyen cefalea, náuseas, vómitos (especialmente por la noche o por la mañana), disminución de la actividad, somnolencia o letargo y alteraciones visuales (doble visión o visión borrosa).<sup>(7)</sup>

El papiledema es un hallazgo oftalmológico frecuente. Con tumores más grandes o con tumores que han sufrido una hemorragia interna o un infarto (apoplejía pineal), pueden ocurrir varias alteraciones oftalmológicas únicas, conocidas colectivamente como síndrome de *Parinaud*. Estos incluyen parálisis de la mirada hacia arriba, nistagmo de convergencia-retracción, disociación pupilar cercana a la luz, retracción del párpado y ojos que se ponen al sol, que es una combinación de parálisis de mirada hacia arriba y retracción del párpado, lo que da como resultado la mirada hacia abajo preferencial que se combina con la exposición de la esclerótica.<sup>(3)</sup>

El síndrome de *Parinaud*, también conocido como síndrome del mesencéfalo dorsal, se puede encontrar en el 50-75 % de los pacientes con tumor pineal según *Ostrom*.<sup>(8)</sup> Explica que la diplopía puede ser causada por parálisis del cuarto o sexto par craneal debido a la hidrocefalia o la compresión del mesencéfalo dorsal. Los pacientes adoptarán una inclinación de la cabeza característica, que se llama signo de *Bielschowsky*.

*Navas García M.*<sup>(3)</sup> plantea que la tríada clásica del síndrome de hipertensión intracraneal está presente hasta en el 70 % de los pacientes, y se observa con mayor frecuencia en la edad infantil y adolescente que en los adultos. La hipertensión intracraneal habitualmente es secundaria al desarrollo de hidrocefalia obstructiva, secundaria al obstáculo para la circulación del líquido cefalorraquídeo en la parte posterior del III ventrículo y acueducto de Silvio, que determina la expansión tumoral sobre estas estructuras.

En los lactantes, la hipertensión intracraneal se manifiesta por macrocefalia y aumento del perímetro craneal por encima de los percentiles estándar y, secundariamente, por el abombamiento a tensión de la fontanela anterior, así como por signos de irritabilidad, somnolencia y vómitos en escopetazo que pueden aparecer en estos pacientes. La presencia de ataxia y disimetría es secundaria a la afectación de las fibras cerebelosas eferentes del pedúnculo cerebeloso superior.<sup>(11)</sup>

*Truitt*,<sup>(9)</sup> señala que pueden ocurrir otras manifestaciones clínicas menos comunes. Los tumores más grandes pueden extenderse hacia la fosa posterior, comprime el vermis superior

y los pedúnculos cerebelosos superior, lo que produce ataxia y nistagmo horizontal. La comprensión del tegmento del mesencéfalo puede resultar en debilidad, nivel deprimido de excitación, oftalmoparesia, midriasis, anisocoria y ptosis.

La infiltración tumoral, aunque es rara, puede invadir el tálamo dorsal y la cápsula interna, lo que da lugar a importantes déficits motores y sensoriales.<sup>(3)</sup> La diabetes insípida es un fenómeno de presentación poco común, si está presente puede deberse a la diseminación directa del tumor al hipotálamo o a un tumor de células germinales de sitio dual sincrónico de las regiones pineal y supraselar.<sup>(10)</sup>

Otros síndromes endocrinos más específicos, como la pseudopubertad precoz o el hipogonadismo, pueden surgir por la secreción hormonal de gonadotropina coriónica humana por las células germinales tumorales.<sup>(12)</sup>

### **Tumores del parénquima pineal**

El pineoblastoma es un tumor de alto grado que puede crecer hasta ser grande, y se realiza de manera difusa con algunas áreas quísticas internas. Posee un patrón de calcificaciones desplazadas periféricamente que sugiere el origen pineal del mismo.<sup>(13)</sup> Es un tumor muy agresivo e infiltrativo con bordes mal definidos, que afecta con más frecuencia a pacientes en las dos primeras décadas de vida.<sup>(14)</sup> Tienen propensión a la diseminación en el líquido cefalorraquídeo, por lo que se recomienda una evaluación de todo el neuroeje en busca de una posible enfermedad metastásica.<sup>(13)</sup>

El pineocitoma es un tumor habitualmente bien delimitado, más frecuente en adultos jóvenes, común en ambos sexos, y constituye aproximadamente el 45 % de este tipo de neoplasias.<sup>(3,13,15)</sup>

A pesar de que no presentan características neurorradiológicas definitorias están muy bien delimitados, la hemorragia o necrosis de los mismos es muy rara.<sup>(15)</sup> Es menos agresivo y típicamente suele confundirse con una glándula pineal agrandada y está más circunscrito que un pineoblastoma.<sup>(16)</sup>

*Nam JY*,<sup>(15)</sup> establece otras 2 clasificaciones: tumor parenquimatoso de diferenciación indeterminada y papilar de región pineal. Ambos presentan características intermedias entre el pineoblastoma y pineocitoma, y su nivel de agresividad es variable.

### **Tumores de células germinales**

Los Tumores de células germinales junto a los pineoblastomas los más frecuentes, con una mayor incidencia en países asiáticos. Se presenta mayormente en niños y adultos jóvenes. Los perfiles neurorradiológicos de estos tumores son inespecíficos y un diagnóstico certero requiere de muestras de tejido.<sup>(16)</sup>

El germinoma tiende a ser un tumor predominantemente sólido de la región pineal que puede tener algunas áreas quísticas internas. Son más comunes en hombres que en mujeres.<sup>(3)</sup> Por lo general se componen de tejido gris rosado bien delimitado; tienen además la capacidad de infiltrarse en el cerebro adyacente y comúnmente diseminarse a lo largo del espacio subaracnoideo y el líquido cefalorraquídeo, con la aparición de metástasis a lo largo del neuroeje.<sup>(15)</sup>

El teratoma incluye las tres capas germinales embrionarias: ectodermo, endodermo y mesodermo, pueden ser maduros o inmaduros, estos últimos los más comunes y contienen componentes fetales de diferenciación incompleta.<sup>(7)</sup>

El tumor de células germinales no seminomatosos se diagnostica típicamente mediante la detección de marcadores tumorales elevados en suero o líquido cefalorraquídeo, la alfa-fetoproteína el principal indicador.<sup>(12)</sup>

Además de los mencionados, existen otras variedades de tumores del sistema nervioso central que pueden aparecer en la región pineal, pero son extremadamente raros y la bibliografía consultada no contiene información relevante sobre su desarrollo en esta zona.

### **Tumores embrionarios**

Los tumores rabdoideas teratoides atípicos son raro y agresivos, se presentan generalmente en niños menores de 3 años. Son predominantemente infratentoriales y por su posición y características histológicas son de difícil diagnóstico. Estos pueden presentar aspecto heterogéneo en la tomografía debido a la presencia de quistes, hemorragia, necrosis y calcificación con grado variable de realce de contraste.<sup>(17)</sup>

Los tumores con rosetas multicapas o ependimoblastoma son una variable agresiva, con una supervivencia media de 12 meses después de las terapias combinadas. En su estructura tiene abundantes neurópilos y rosetas ependimoblásticas esparcidas por las regiones paucicelulares del neurópilo neoplásico.<sup>(18)</sup>

### **Tumores de estructuras adyacentes**

El glioma se desarrolla en el cerebro o medula espinal, aunque es más común en la primera localización. Se clasifica según el tipo de célula glial involucrada en el tumor, así como sus características genéticas: astrocitomas, ependimomas y oligodendrogliomas. Son uno de los tipos más comunes de tumores cerebrales primarios. Afectan la función cerebral y son potencialmente mortales según su ubicación y velocidad de crecimiento.<sup>(15)</sup>

El ependimoma es común en niños principalmente, en adultos, suele presentarse en la médula espinal con mayor frecuencia. No es común su diseminación; posee tres clasificaciones por su localización específica y las características de la enfermedad. Suele aparecer en regiones cercanas a los ventrículos del cerebro principalmente.<sup>(19)</sup>

Los meningiomas de la región pineal son poco frecuentes, representando del 2-8% de los tumores localizados en esta área. Son lesiones con comportamientos biológicamente benignos y potencialmente curables con la resección quirúrgica radical. Su localización puede ocasionar daños significativos estructurales y funcionales en los pacientes.<sup>(20)</sup>

### **Diagnóstico de la enfermedad**

La determinación en el suero y en el líquido cefalorraquídeo de marcadores tumorales es una evaluación preoperatoria de gran utilidad. De forma conjunta con los estudios de neuroimagen, los resultados pueden sugerir la estirpe tumoral, pero sólo ocasionalmente permiten obtener un diagnóstico de certeza.<sup>(5)</sup>

En general, se considera que los tumores secretores tienen un comportamiento más agresivo y asocian un peor pronóstico en comparación con los no secretores. La determinación de

marcadores tumorales en el suero y el líquido cefalorraquídeo también es útil para monitorizar la respuesta al tratamiento de estos tumores.<sup>(9)</sup>

Las determinaciones en el líquido cefalorraquídeo poseen mayor sensibilidad que las séricas, y el resultado de los marcadores tumorales obtenidos mediante una punción lumbar del líquido cefalorraquídeo (en ausencia de contraindicación para realizarla) se considera más preciso que el obtenido en el sistema ventricular.<sup>(10)</sup>

El diagnóstico se basa en los hallazgos de la tomografía axial que permite visualizar los componentes cálcicos y la resonancia magnética que identifica componentes sólidos o quísticos. En casos donde no exista riesgo por la hidrocefalia, la punción lumbar para estudio citológico y físico químico del líquido cefalorraquídeo ayuda a detectar la existencia de marcadores tumorales.<sup>(15)</sup>

Una biopsia quirúrgica confirmará el diagnóstico histológico esta puede ser realizada por vía estereotáctica pero debido a la gran cantidad de estructuras neurovasculares vitales adyacentes en muchos lugares se considera mejor opción la biopsia a cielo abierto o endoscópica.<sup>(2)</sup>

## Tratamiento

La glándula pineal es una estructura cerebral medial profunda, rodeada de una importante red vascular arterial y venosa y de estructuras centroencefálicas vitales; por este motivo, el abordaje quirúrgico de los tumores de la región pineal es de alta complejidad y tradicionalmente ha constituido un reto para el neurocirujano.<sup>(3)</sup>

La resección quirúrgica está indicada para todos los tumores con marcadores negativos, con la excepción de un germinoma. Responden con tanta rapidez a la radiación que la resección no es necesaria, por lo que los objetivos del cirujano en estos pacientes es tratar la hidrocefalia y obtener tejido para el diagnóstico.<sup>(13)</sup>

Para los tumores pineales más grandes o de apariencia vascular, que típicamente son pineoblastomas o rabdoides teratoides atípicos, hemos encontrado que la quimioterapia neoadyuvante es inválida. El régimen de quimioterapia consta de dos ciclos de carboplatino, ciclofosfamida y etopósido.<sup>(17)</sup>

En muchas ocasiones, con la quimioterapia no hay una disminución significativa en el volumen general del tumor, pero puede haber cambios quísticos y una disminución del crecimiento. La cápsula tumoral luego del tratamiento ayuda con la disección del tumor lejos de las estructuras neurovasculares adyacentes.<sup>(14)</sup>

En un estudio realizado por *Alert Silva* y otros,<sup>(21)</sup> encontró efectiva la radioterapia para pineoblastomas, de hecho, recomienda la asociación de este tratamiento la cirugía de ser posible.

La extereotaxia en la neurocirugía ha revolucionado la concesión del tratamiento de los tumores cerebrales. Esta práctica disminuye el riesgo de muerte durante la obtención de una biopsia, ha permitido disminuir las secuelas en pacientes pediátricos que frecuentemente sufren hemorragias o mayor daño a estructuras sanas.<sup>(22)</sup>

Se presenta también la neoadyuvancia como una oportunidad para incrementar las posibilidades de rebasar la enfermedad. Esta consiste en el uso de cualquier modalidad de tratamiento antes del tratamiento definitivo, para evaluar la respuesta del tumor a ciertos

fármacos y disminuir la morbilidad quirúrgica. Esto ayudará a evaluar la respuesta a la radioterapia al disminuir el tamaño de la lesión.<sup>(23)</sup>

La cirugía de la región pineal y el ventrículo de tinte posterior es uno de los casos más desafiantes para los neurocirujanos. Se han descrito varios enfoques quirúrgicos, cada uno con sus ventajas y desventajas.<sup>(8)</sup>

Existen dos abordajes supratentoriales primarios: de línea media e interhemisférico posterior, transcaloso y occipital-transtentorial. El abordaje infratentorial clásico es el supracerebeloso-infratentorial, que se realiza con mayor frecuencia como abordaje de línea media, pero también se puede realizar fuera de la línea media.<sup>(16)</sup>

También hay abordajes supra-infratentoriales combinados para masas grandes. La selección del abordaje quirúrgico depende de una serie de factores, incluidos el objetivo de la cirugía, localización anatómica, edad, extensión de la enfermedad, variedad histológica, entre otros. Se concluye que los tumores de la región pineal son poco frecuentes pero por su localización constituyen entidades de difícil manejo y detección. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización, tamaño y tipo de tumor. El tratamiento suele ser quirúrgico y posterior a la quimioterapia, si las características de la neoplasia lo permiten.

## Referencias bibliográficas

1. Huanca Amaru J, López Piloto O, Abreu Casas D, Rodríguez de la Paz NJ, Llerena Berna N. Tumor pineal resuelto por Abordaje Infratentorial Supracerebeloso Endoscópico. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. Argent. Neuroc. 2020 [acceso: 01/06/2021];34(4):358-64. Disponible en: <https://ranc.com.ar/index.php/revista/article/view/59/130>
2. Morgenstern PF, Osbun N, Schwartz TH, Greenfield JP, Tsiouris AJ, Souweidane MM. Pineal region tumors: An optimal approach for simultaneous endoscopic third ventriculostomy and biopsy. Neurosurg Focus. 2011;30(4). DOI: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/2011.2.FOCUS10301>
3. Navas García M, Goig Revert F, Villarejo Ortega FJ, Robla J, De Prada I, Madero L, *et al.* Tumores de la región pineal en la edad pediátrica. Presentación de 23 casos y revisión de la bibliografía. Rev. Neurol. 2011 [acceso: 01/06/2021];52(11):641-52. Disponible en: <https://www.neurologia.com/articulo/2010616>
4. Mallick S, Benson R, Rath GK. Patterns of care and survival outcomes in patients with pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation: an individual patient data analysis. Radiother Oncol. 2016;33(8):1295-1302. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.radonc.2016.10.025>
5. Gu Y, Zhou W, Wu Q, Xie T, Wu S, Hu F, *et al.* The Purely Endoscopic Supracerebellar Infratentorial Approach for Resecting Pineal Region Tumors with Preservation of Cerebellomesencephalic Vein: Technical Note and Preliminary Clinical Outcomes. World Neurosurg. 2019;128:334-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.04.146>
6. Núñez Guardado G, Luján Castilla J, Bautista Hernández M, Villavicencio Queijeiro MA, Rubio Nava O. Tumor del parénquima de la glándula pineal de diferenciación intermedia en control con radioterapia radical. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía. GAMO. 2019 [acceso: 03/06/2021];8(5). Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista>

[gaceta-mexicana-oncologia-305-articulo-tumor-del-parenquima-glandula-pineal-X1665920110534374](#)

7. Ostrom QT, Cioffi G, Gittleman H, Patil N, Waite K, Kruchko C, *et al.* CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2010-2014. *Neuro Oncol.* 2017;19(suppl-5):iv1-v100. DOI: <https://doi.org/10.1093/neuonc/nox158>
8. Ostrom QT, Patil N, Cioffi G, Waite K, Kruchko C, Barnholtz Sloan JS. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2013-2017. *Neuro Oncol.* 2020;22(12 Suppl 2):iv-iv96. DOI: <https://doi.org/10.1093/neuonc/noaa269>
9. Truitt G, Gittleman H, Leece R, Ostrom QT, Kruchko C, Armstrong TS, *et al.* Partnership for defining the impact of 12 selected rare CNS tumors: a report from the CBTRUS and the NCI-CONNECT. *J Neurooncol.* 2019;144(1):53-63. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11060-019-03215-x>
10. Shimony N, Choudhri AF, Lucas J, Klimo Pineal Region Tumors. Research Gate. 2019. DOI: [https://doi.org/10.1007/978-3-319-31512-6\\_88-1](https://doi.org/10.1007/978-3-319-31512-6_88-1)
11. Otayaza F. Tumores de la fosa posterior en pediatría. *Rev. Med. Clin. Las Condes.* 2017;28(3):378-91. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2017.05.006>
12. McNeill KA. Epidemiology of brain tumors. *Neurologic clinics.* 2016;34(4):981-98. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2016.06.014>
13. Fèvre Montange M, Szathmari A. Pineocytoma and Pineal Parenchymal Tumors of Intermediate Differentiation Presenting Cytologic Pleomorphism: A Multicenter Study. Wiley Online Library. 2008;18(3):354-9. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1750-3639.2008.00128.x>
14. Fèvre Montange M, Vasiljevic A, Champier J, Jouvet A. Histopathology of tumors of the pineal region. *Future Oncol.* 2010;6(5):791-809. DOI: <https://doi.org/10.2217/fon.10.28>
15. Nam JY, Gilbert A, Cachia D, Mandel J, Fuller GN, Penas Prado M, *et al.* Pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation: a single institution experience. *Neurooncol Pract.* 2020;12(6):613-9. DOI: <https://doi.org/10.1093/nop/npaa024>
16. Orrego E, Casavilca S, Garcia Corrochano P, Rojas Meza S, Castillo M, Castañeda CA. Glioblastoma of pineal región: reporto f four cases and literature review. *CNS Oncol.* 2017;6(4):251-9. DOI: <https://doi.org/10.2217/cns-2016-0047>
17. Gendlea C, Karthigeyan M, Salunke P, Gupta K. Pineal Atypical Teratoid Rhabdoid Tumor in a 5-Month-Old Child. *Pediatr Neurosurg.* 2020;55:404-8. DOI: <https://doi.org/10.1159/000511995>
18. Louis DN, Perry A, Reifenberger. The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803-20. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00401-016-1545-1>
19. Ben Bouallégue F, Vauchot F, Menjot de Champfleury N, Mariano Goulart D. Pineal Anaplastic Ependymoma With Multifocal Intradural Extramedullary Metastases on MRI and 18FDG-PET. *Clin Nucl Med.* 2018;43(9):e319-e21. DOI: <https://doi.org/10.1097/RLU.0000000000002194>

20. Ajler P, Rasmussen J, Plou P, Campero A. Resección quirúrgica de meningioma de la región pineal. *Rev. Argent. Neuroc.* 2019 [acceso: 03/06/2021];33(3):172-4. Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/1272>
21. Alert Silva J, Chon Rivas I, Ropero Toirac R. Use of radiotherapy in treating central nervous system tumors of children and adolescents. *Rev. Cuban Pediatr.* 2016 [acceso: 09/08/2021];88(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312016000200002&Ing=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312016000200002&Ing=es)
22. Zapata Tarrés MM, Rivera Luna R. Actualidades en el tratamiento de los tumores del sistema nervioso central en pediatría. *Acta Pediatr Mex.* 2004 [acceso: 09/08/2021];25(4):233-9. Disponible en: <http://repositorio.pediatrica.gob.mx:8180/handle/20.500.12103/3039>
23. Fouladi M, Hunt DL, Pollack IF, Dueckers G, Burger PC, Becker LE, *et al.* Outcome of children with centrally reviewed low grade gliomas treated with chemotherapy with or without radiotherapy on Children's Cancer Group High-Grade Glioma Study CCG-945. *Cancer* 2003;98(6):1243-52.

#### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.