



## FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

### Dr. JUAN GUITERAS GÉNER

#### IX Jornada Científica de Casos Interesantes.

**Título:** Síndrome de Parinaud. A propósito de un caso.

**Autores:** Est. Med. Laura Isabel Moreno Miña

M-206 Alumna Ayudante de Oftalmología. Email: [isabelmm.est@infomed.sld.cu](mailto:isabelmm.est@infomed.sld.cu)  
Teléfono: +5354118675 ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2949-1387>

Est. Med. Jaykel Martínez Pujol

M-30 Alumno Ayudante de Medicina Interna. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7653-5672>

**Tutores:** MSc. Dra. Lissette Z. Miña Oliveros

Especialista de Segundo Grado en Oftalmología. Profesora Auxiliar.

Dra. Vivian Suárez Herrera

Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Profesora Asistente.

MATANZAS

2020

## Resumen

El síndrome de Parinaud, también conocido como Síndrome mesencefálico dorsal o síndrome de Körber-Salus-Elschnig es un grupo de alteraciones de la motilidad ocular, tanto extrínseca como intrínseca, y otras alteraciones somatovegetativas. Esta enfermedad surge de la lesión, ya sea directa o por compresión, del mesencéfalo. Se presentó el caso de una paciente de 10 años que acudió a consulta por "algo raro" en su mirada. El examen oftalmológico de la paciente reflejó estrabismo vertical por limitación de la mirada a arriba, lo que unido a otros síntomas sugiere el diagnóstico de Síndrome de Parinaud. El resultado de la resonancia magnética confirmó el diagnóstico. En Matanzas en un periodo de 10 años de 14423 pacientes estudiados en la Consulta Provincial de Neurooftalmología 3 de ellos han sido diagnosticados con Síndrome de Parinaud. Se debe prestar la adecuada atención a la limitación de la mirada vertical, cuyo signo cardinal es suficiente para sospechar este síndrome. Sólo el especialista será capaz de discernir cuál de esas posibles causas es la indicada, pero no por ello se debe subvalorar la preparación del Médico General Integral frente a un caso como este.

Palabras claves: Síndrome de Parinaud; glándula pineal; mirada vertical.

## Introducción

Los movimientos oculares se realizan de manera conjugada y son aquellos movimientos binoculares en los que los dos ojos se mueven sincrónica y simétricamente en la misma dirección. Los tres tipos principales son: sacádicos, de seguimiento lento y reflejos no ópticos. El control de los dos primeros se encuentra a nivel cerebral y del tronco encefálico. De esa forma es en el tronco encefálico donde se realiza el control de los movimientos oculares conjugados, específicamente en el puente o protuberancia el control de la mirada horizontal y en el mesencéfalo el de la mirada vertical. Lesiones en estas estructuras conllevan a parálisis de la mirada horizontal o vertical respectivamente. (1) Con el siguiente reporte se pretende mostrar o presentar un paciente en edad pediátrica que presentó parálisis de la mirada vertical por lesión mesencefálica con el diagnóstico de Síndrome Centroencefálico Dorsal de Parinaud. El síndrome de Parinaud, también conocido como Síndrome mesencefálico dorsal o síndrome de Körber-Salus-Elschnig es un grupo de alteraciones de la motilidad ocular, tanto extrínseca como intrínseca, y otras alteraciones somatovegetativas, que recibe su nombre de Henri Parinaud, considerado el padre de la oftalmología francesa. (2,3)

Esta enfermedad surge de la lesión, ya sea directa o por compresión, del mesencéfalo. Específicamente, deriva de la compresión o daño isquémico del tectum mesencefálico, incluyendo los núcleos adyacentes al colículo superior, origen del III par craneal y el núcleo de Edinger-Westphal, causando la disfunción motora ocular. (4)

Es una enfermedad infrecuente, en el mundo tiene una prevalencia de 0,32 por cada mil pacientes. En Matanzas en un periodo de 10 años de 14423 pacientes estudiados en la Consulta Provincial de Neurooftalmología 3 de ellos han sido diagnosticados con Síndrome de Parinaud.

Por la importancia de las funciones neurológicas que tienen lugar en el mesencéfalo, estructura en la cual se localiza el origen de las lesiones que producen este síndrome el médico debe conocer y comprender el valor de los síntomas y signos que lo conforman, así como su gravedad.

## Presentación de Caso

Paciente femenina, de 10 años de edad, antecedentes de buena salud, acude a consulta porque la madre le nota "algo raro" en la mirada desde aproximadamente los 6 años de edad. Al realizar el interrogatorio indagamos sobre desarrollo psicomotor y nos refiere que tiene un desarrollo escolar normal, aunque demuestra cierta dificultad o torpeza para la actividad motora. También alega que la niña siempre ha preferido dormir en horario diurno mientras que en la noche le resulta más difícil conciliar el sueño.

Menarquía: 8 años.

Desarrollo pondoestatural: Por encima de lo normal.

Anexos: Retracción palpebral.

Motilidad ocular: Mirada al frente normal. Mirada a abajo normal. Mirada arriba con limitación de los movimientos oculares conjugados en la mirada hacia arriba. Nistagmo vertical.



Figura.1 Se observa limitación de la mirada vertical hacia arriba.

Fondo de ojo: Sin alteraciones.

Teniendo en cuenta los resultados del examen físico anterior expuesto se diagnosticó presencia de un estrabismo vertical. Se indicó resonancia magnética, la

cual mostró la presencia de imagen nodular, lobulada en proyección de la glándula pineal la cual mide 29mm x 28 mm x 27mm. Teniendo en cuenta el resultado se decidió interconsultar con el Servicio de Neurocirugía. Se discute el caso y se decide medidas generales y conductas expectantes con seguimiento por consulta externa de ambos servicios.

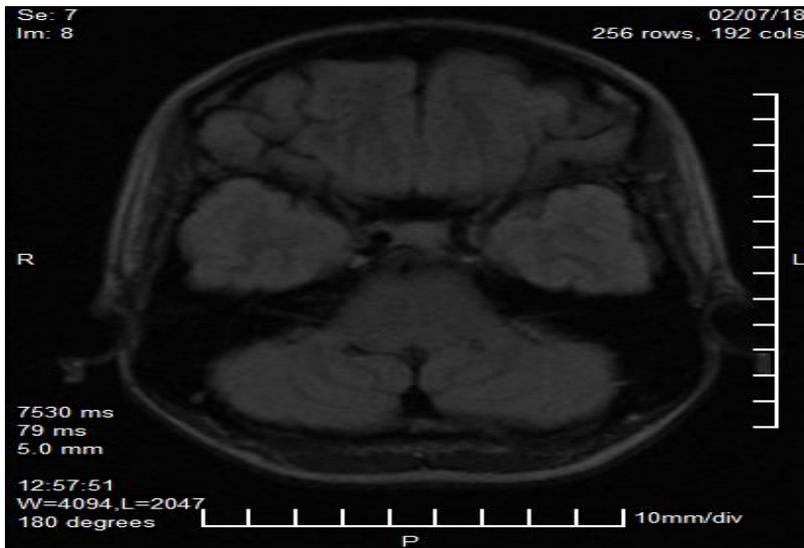


Figura.2 Corte axial donde se observa glándula pineal aumentada de tamaño.

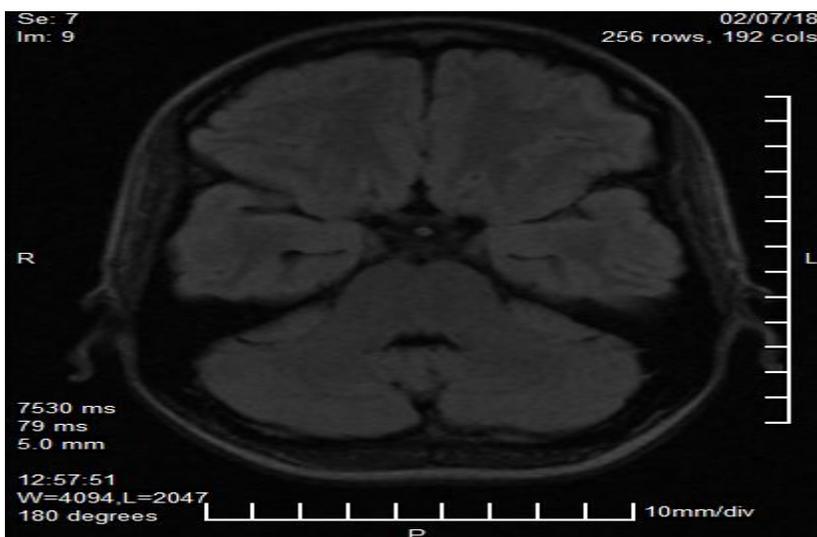


Figura.3 Corte axial donde se observa la zona abarcada por el tumor.

## Discusión

Toda lesión compresiva en la región mesencefálica revierte particular importancia por la localización, el difícil acceso y si a eso se suma la naturaleza vascular de la misma como el caso que se presenta entonces estamos ante un caso de difícil manejo. El mesencéfalo o cerebro medio se desarrolla en la filogénesis bajo el influjo preponderante del receptor de la visión por lo cual sus formaciones más importantes están relacionadas con la inervación del ojo. (5) En el tegmento continúa la formación reticular y el fascículo longitudinal medial. Este último se inicia en diferentes lugares. Una de sus porciones comienza en los núcleos vestibulares, pasando a los lados de la línea media, directamente bajo la sustancia gris del suelo del acueducto y del IV ventrículo, y consta de fibras ascendentes y descendentes, que van a los núcleos III, IV, VI y XI de los nervios craneales. El fascículo longitudinal medial es la vía importante de asociación que enlaza los diferentes núcleos de los nervios de los músculos del bulbo del ojo, con lo que se condicionan los movimientos combinados de los ojos al desviarlos a uno y otro lado. Su función está unida también a los movimientos conjugados de los ojos y de la cabeza que surgen al estimular el aparato del equilibrio. (6,7)

La glándula pineal es una estructura de línea media en forma de cono de pino. Está situada por encima de los colículos superiores, detrás y por debajo de la estría medular, unido al tálamo por medio de sus pedúnculos, denominados habénulas. Es parte del epitálamo y se encuentra ubicada en la cisterna cuadrigémina. (8,9) Todos los tumores que afectan a la pineal son raros: la mayor parte (del 50 al 70%) surgen a partir de células germinales embrionarias aisladas. Otros tumores menos frecuentes son astrocitomas, ependimomas y gliomas y raramente tumores de estructuras vecinas como meningiomas y tumores dermoides y epidermoides. (10,11,12) Un tumor pineal puede comprender la zona del colículo superior y el pretectal del mesencéfalo dorsal, produciendo el síndrome de Parinaud. Los tumores pineales también pueden causar una compresión del acueducto cerebral, dando como resultado una hidrocefalia incomunicable. (13,14)

Clásicamente, este síndrome es observado en tres grupos de pacientes:

1. Pacientes jóvenes con tumores en la glándula pineal o un área cercana en el mesencéfalo: típicamente el pinealoma.
2. Mujeres en la tercera o cuarta década de la vida con esclerosis múltiple.
3. Pacientes ancianos que han sufrido un ictus o un absceso en el mesencéfalo dorsal. (15)

Otras enfermedades que pueden provocar el síndrome son: hidrocefalia obstructiva, hemorragias del mesencéfalo, malformaciones arterio-venosas cerebrales, traumatismos y toxoplasmosis del Sistema Nervioso Central. Neoplasias y aneurismas gigantes de la fosa posterior se han asociado también a esta enfermedad, así como trastornos del Sistema Nervioso Central no estructurales (enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Wilson, ictericia neonatal y sobredosis de barbitúricos). (16,17)

En el presente caso la etiología es la presencia de un tumor de origen vascular de la glándula pineal.

Este sería tributario de tratamiento quirúrgico, pero por lo antes expuesto la cirugía sería de alto riesgo por lo que se decidió una conducta no invasiva que abordara medidas generales profilácticas para prevenir complicaciones. A través de este caso también mostramos que los síntomas y signos no siempre son floridos, en ocasiones están presentes de forma sutil desde edades tempranas de la vida, como en el caso actual, elementos clínicos que deben obtenerse a través de un interrogatorio adecuado y oportuno mediante la aplicación de un correcto método clínico.

¿Pero cómo explicar la presencia de algunos síntomas que no fueron quizá adecuadamente valorados en la vida de esta paciente?

La glándula pineal produce melatonina, una hormona derivada de la serotonina que afecta a la modulación de los patrones del sueño, tanto a los ritmos circadianos como estacionales. (18) La producción de melatonina es estimulada por la oscuridad

e inhibida por la luz. Además se cree que los abundantes niveles de melatonina en los niños inhiben el desarrollo sexual, y los tumores de la pineal han estado relacionados con la pubertad precoz. (19) Esto justifica el hecho de que se refiera que la niña suele dormir por el día y padecer de insomnio en las noches, así como la menarquía temprana.

Este síndrome se caracteriza por los siguientes signos clínicos:

1-Parálisis supranuclear a la mirada hacia arriba.

2-Ojos rectos en la posición primaria.

3-Mirada hacia abajo normal.

4-Pupilas grandes con disociación luz-cerca.

5-Retracción palpebral.

6-Parálisis de convergencia y nistagmo de convergencia-retracción. (20)

Es importante que los médicos de la atención primaria y los maestros en las escuelas y círculos infantiles que sospechen la presencia de estrabismo en los niños lo envíen o remitan a la consulta de Oftalmología para que sean evaluados por un oftalmólogo general, puesto que las causas que lo producen son muy variadas, incluyen o abarcan desde necesidad de espejuelos hasta enfermedades tan complejas como el Síndrome de Parinaud. Sólo el especialista será capaz de discernir cuál de esas posibles causas es la indicada, pero no por ello se debe subvalorar la preparación del Médico General Integral frente a un caso como este.

## Conclusiones

El Síndrome de Parinaud es una rara e infrecuente pero compleja enfermedad puesto que la sutileza de sus signos enlentece su diagnóstico y por tanto su tratamiento. El mesencéfalo y la región pineal están indisolublemente relacionadas con esta enfermedad, cualquier lesión en esta localización puede desencadenarla, independientemente de su naturaleza. Se debe prestar la adecuada atención a la limitación de la mirada vertical, cuyo signo cardinal es suficiente para sospechar este síndrome. El enfoque debe ser personalizado para cada paciente.

## Referencias Bibliográficas

- 1-Michael, Rubin. Parálisis de la mirada conjugada. Noviembre 2017.
- 2-Aleman Visbal, Heidy. Síndrome de Parinaud. 2016.
- 3-Shields M, Sinkar S, Chan W, Crompton J. Parinaud syndrome: a 25 year (1991-2016) review of 40 consecutiv adult cases. Acta Ophthalmol. 2017.
- 4-Swinkin E, Bui E. Teaching Neuroimages: Acute Parinaud syndrome. Neurology. 2017 Apr 18,88(16).
- 5-Crawford AH, Beltran E, Lam R, Kenny Pj. Convergence-retraction nystagmus associated with dorsal midbrain lesions. J. Vet. Intern. Med. 2016 Jul,30(4).
- 6-Kaberi B. Feroze, Bhupendra C. Patel. Parinaud Syndrome. June 29, 2019.
- 7-Abreu, Augusto. Síndrome de Parinaud. Septiembre, 2018.
- 8-Alonso Solís, Rafael; Sánchez Barceló, Emilio. Glándula pineal. Fisiología. Acces Medicina. 2016
- 9-Sánchez Sánchez, Luz María, Vázquez Moreno, Javier, Heredia Delgado, José Antonio, Sevilla Castillo, Ricardo. Presentación clínica de tumores intracraneales supratentoriales e infratentoriales en pacientes pediátricos. Gaceta Médica Mexicana, 2019.
- 10-Moschovi M, et al. Pineal gland masses. <https://www.uptodate.com/contents/search>. Childhood central nervous system embryonal tumors treatment. National Cancer Institute. <https://www.cancer.gov/types/brain/patient/cns-embryonal-treatment-pdq>.
- 11-Choi SM, Kim TG, Chung J, Joo JH, Park IK, Moon SW, Shin JH. Sixteen-and-a-half syndrome with metastatic pons tumor: A case report. Medicine (Baltimore). 2019 Nov, 98(47).

12-Tamrazi B, et al. Pineal region masses in pediatric patients. *Neuroimaging Clinics of North America*. 2017, 27:85.

13-Farnia B, et al. Clinical outcomes and patterns of failure in pineoblastoma: A 30 year, single institution retrospective review. *World Neurosurgery*. 2014,82: 1232.

14-Parikh KA, et al. Pineoblastoma: The experience at St. Jude Children´s Research Hospital. *Neurosurgery*. 2017, 81:120.

15-Hankinson EV, Lyons CJ, Hukin J, Cochrane DD. Ophthalmological outcomes of patients treated for pineal region tumors. *J Neurosurg Pediatr*. 2016 May, 17 (5).

16-Joao Vitor Pedroso Salvajoli. Síndrome Oculoglandular de Parinaud. Relato de un caso. 2018.

17-Burgueño-Montañés C, Santalla Castro C, Peña-Suárez J. Parinaud "plus" síndrome in a patient with dysgerminoma. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2016 Jul,91(7):341-5.

18-Gener MA, et al. Clinical, pathological and surgical outcomes for adults pineoblastomas. *World Neurosurgery*. 2015;84:1816.

19-Orkin SH, et al., eds. Tumors of the brain and spinal cord. In: Nathan and Oski´s Hematology and Oncology of Infancy and Childhood. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia, Pa. Saunders Elsevier, 2015. <https://www.clinicalkey.com>.

20-Jennifer Lee, MD, Matthew S. Pihlblad, MD. Parinaud Oculoglandular Syndrome. November 8, 2019.