

# Parinauds syndrom forårsaget af corpus pineale-tumor hos en 14-årig dreng

Sofie Jandorf, Tarek Belal & Christos Christakopoulos

## KASUISTIK

Øjenafdelingen,  
Sjællands Universitets-  
hospital, Næstved

Ugeskr Læger  
2018;180:V05180314

Parinauds syndrom blev første gang beskrevet i 1883 af den franske neurooftalmolog *Henri Parinaud*. Kardinal-symptomerne for syndromet er triaden af manglende opadblik, lysnær dissociation og konvergensretraktionsnystagmus. Øjenlågsretraktion (Colliers tegn) kan også være til stede [1].

De hyppigste årsager til Parinauds syndrom hos børn er forsnævring eller blokering af Sylviusakvædukten (der forbinder tredje og fjerde ventrikel), meningitis eller corpus pineale-tumor. Hos yngre voksne ses syndromet ofte ved demyelinisering, traume eller arterie-venøs malformation, mens det hos ældre langt overvejende skyldes vaskulære episoder [2].

Her beskrives et tilfælde af Parinauds syndrom; et tværfagligt syndrom, som har relevans for flere specialer.

## SYGEHISTORIE

En 14-årig dreng henvendte sig til en øjenafdeling pga. nyopstået vertikalt dobbeltsyn, intermitterende hovedpine og vanskeligheder med at kigge opad.

Ved en objektiv undersøgelse var der upåvirket synskarphed (1,0/0,9 på Snellens tavle) og synsfelt uden defekter samt upåfaldende fund ved spaltelampeundersøgelse og oftalmoskopi. Patienten havde store pupiller, som reagerede trægt på lys, men trak sig sammen ved fokusering på et nært objekt. Han havde nystagmus ved konvergens og blikindskrænkning opadtil (se **video**). Der var normalt bevidsthedsniveau, og han havde ingen temperaturforhøjelse.

Der blev taget infektions- og stofskiftetal, og på mistanke om patologisk læsion i mesencefalon blev der udført MR-skanning af cerebrum. Blodprøver viste normale infektions- og stofskifteparametre og var i øvrigt negative for *Borrelia burgdorferi* ved serologisk undersøgelse. MR-skanning af cerebrum viste en tumor på 14 × 14 × 14 mm i corpus pineale. Tumoren indeholdt en cystisk komponent på 5-6 mm i diameter (**Figur 1**). Processen var prominente ind i tredje ventrikel, men der var ingen radiografiske tegn på hydrocefalus. Processen var forenelig med et pinealom, hvorfor der blev udført lumbalpunktur og billedvejledt intrakranial biopsi fra læsionen. Sidstnævnte viste maligne tumorceller, der blev identificeret som germinale celler. Værdierne for alfaføtoprotein og humant choriongonadotropin i blodet såvel som spinalvæsken var normale. Der blev senere udført positronemissionstomografi/MR-skanning. Her blev der ikke påvist nogen tegn til tumorspredning.

Patienten fik fire serier kemoterapi (skiftevis carboplatin/etoposid og ifosfamid/etoposid) på Rigshospitalet samt 24 serier protonstrålebehandlinger i Houston, USA. Seks måneder efter behandlingen kunne man ved en MR-skanning verificere, at der var komplet remission af tumorvævet. Diplopien var forsvundet, og opadblikket var atter intakt.

## DISKUSSION

Parinauds syndrom opstår som følge af kompression af den rostrale del af mesencefalon og prætectum på niveau med colliculus superior [1].

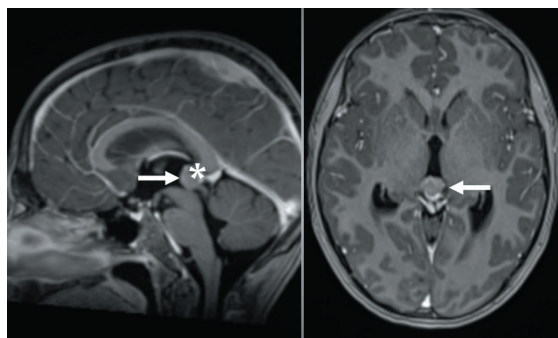
Indskrænket motilitet opadtil menes at opstå pga. skade på det vertikale blikcenter, der er beliggende i colliculus superior. Medial longitudinal fasciculus skades ikke, hvorfor øjenmotilitet i de andre blikretninger er bevaret.

Lysnær dissociation, dvs. bevaret pupilkontraktion ved fokusering på nær afstand i modsætning til mangel på samme ved lysprojektion, kan forklares ved, at nervefibre for den nære refleks er lokaliserede mere ventralt i mesencefalon og derved ikke påvirkes af den overvejende dorsalt beliggende læsion [1].

Differentialdiagnostisk bør akvæduktstenose og dermed hydrocefalon, pinealom og hjernestammefarkt/hæmoragi udelukkes. Meningitis, borrelia, tokso-

**FIGUR 1**

MR-skanning af cerebrum (A sagittalt plan, B transvers plan). Pilene viser tumoren i corpus pineale. Bemærk læsionens cystiske komponent på det sagittale MR-snit (\*).



plasmose, demyelinisering/multipel sklerose, arteriovenøs malformation og encefalitis indgår også i de differentialdiagnostiske overvejelser [1].

Germinom udgør ca. 3% af alle kræftformer hos børn og er en malign tumor, der udgår fra germinalceller [3]. Disse deler samme embryonale oprindelse som de tumorer, der forekommer ved germinalcellestikel- og -ovariecancer.

Behandlingen består af kemoterapi og protonstrålebehandling, som for alvor har vundet indpas i behandlingen af cancer i det seneste årti. Man afstår som oftest fra radikal kirurgi, da dette kan medføre stor postoperativ morbiditet [4].

Generelt er prognosen god hos børn med germinom, hvor 80% af patienterne kan helbredes [5].

Dansk Center for Partikelterapi er i skrivende stund under opførelse ved Aarhus Universitetshospital. De første patienter forventes at kunne blive behandlet i oktober 2018.

## SUMMARY

Sofie Jandorf, Tarek Belal & Christos Christakopoulos:  
Parinaud syndrome caused by corpus pineale tumour in a 14-year-old boy  
Ugeskr Læger 2018;180:V05180314

Parinaud syndrome (PS) can manifest in a pineal tumour. Major components of PS include restriction of gazing upwards, light-near dissociation and convergence retraction nystagmus. A 14-year-old boy presented with diplopia and restricted ability to gaze upwards. The objective examination revealed signs, which were compatible with the major manifestations of PS. A magnetic resonance scan (MRI) of cerebrum indicated pinealoma, and a pathological examination identified the lesion as a germ cell carcinoma. The patient received chemotherapy and stereotactic radiosurgery. The ophthalmic symptoms improved, and a follow-up MRI demonstrated complete regression of the tumour.

**KORRESPONDANCE:** Sofie Jandorf. E-mail: sofie@jandorf.dk

**ANTAGET:** 7. august 2018

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 22. oktober 2018

**INTERESSEKONFLIKTER:** ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

## VIDEO



Objektive fund.

Klik på eller scan koden for at se videoklip.



## LITTERATUR

1. Feroze KB, Bhimji SS. Parinaud syndrome. StatPearls Publishing, 2018.
2. Shields M, Sinkar S, Chan W et al. Parinaud syndrome: a 25-year (1991-2016) review of 40 consecutive adult cases. *Acta Ophthalmol* 2017;95:e792-e793.
3. Kreutz J, Rausin L, Weerts E et al. Intracranial germ cell tumor. *J Belg Soc Radiology* 2010;93:196-7.
4. Lopez-Aguilar E, Garza-Gonzalez Mdel C, Ortiz-Azpilcueta M et al. Pineal region tumors in children: is gross-total resection necessary? *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2015;53(suppl 3):S240-S245.
5. Iorio-Morin C, Kano H, Huang M et al. Histology-stratified tumor control and patient survival after stereotactic radiosurgery for pineal region tumors: a report from the International Gamma Knife Research Foundation. *World Neurosurg* 2017;107:974-82.



