

## PRESENTACIÓN DE CASO

### Craneofaringioma en la tercera edad Craniopharyngioma in the elderly

Dra. Verónica García Yllán\*, Dra. Lourdes María García Yllán\*\*, Lic. Miriam Sifontes Estrada\*\*\*

\*Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Máster en Procederes Diagnósticos. Máster en Atención Integral a la Mujer. Profesora Asistente. Hospital Universitario MAD. \*\*Especialista de Primer Grado en MGI. Especialista de Segundo Grado en Farmacología. Máster en Educación Médica Superior. Profesora Asistente. Universidad de Ciencias Médicas. \*\*\*Licenciada en Biología. Profesora Asistente. Universidad de Ciencias Médicas, Camagüey. **Correspondencia a:** Dra. Verónica García Yllán, correo electrónico: illan@finlay.cmw.sld.cu

#### RESUMEN

Los craneofaringiomas representan del 6 al 10 % de las neoplasias intracraneales en la infancia y el 30 % en adultos; infrecuentes en la tercera edad. Las manifestaciones clínicas diversas (síntomas visuales, endocrinos y neurológicos de la esfera psíquica superior) dificultan su diagnóstico en la tercera edad, de ahí la importancia de la presentación de este caso. Paciente masculino de la séptima década de la vida, con cefalea y déficit visual progresivos. Los estudios neuroimageológicos avalaron la cirugía. La evolución fue satisfactoria. El examen histopatológico confirmó el diagnóstico de craneofaringioma. Se trata de un tumor benigno intracraneal infrecuente en la tercera edad, que debe tenerse en cuenta en pacientes con estos síntomas.

**Palabras clave:** CRANEOFARINGIOMA; NEOPLASIAS INTRACRANEALES; ANATOMÍA PATOLÓGICA; IMAGENOLÓGÍA.

**Descriptor:** CRANEOFARINGIOMA; NEOPLASIAS ENCEFÁLICAS.

#### SUMMARY

Craniopharyngiomas represent 6 to 10 % of the intracranial tumors in childhood and 30 % in adults; they are rare in the elderly. Their diverse clinical manifestations, such as visual, endocrine and superior psychic sphere symptoms make it difficult to be diagnosed in the elderly, hence the importance of the presentation of this case, which is about a male patient in his seventies, suffering from headache and progressive visual deficit. The neuro-imaginal studies supported his surgery. His evolution was satisfactory. The histopathologic examination confirmed the diagnosis of craniopharyngioma, an infrequent intracranial benign tumor in the elderly, which has to be taken into consideration in patients showing those symptoms.

**Key words:** CRANIOPHARYNGIOMA; INTRACRANIAL TUMORS; PATHOLOGY; IMAGING.

**Descriptors:** CRANIOPHARYNGIOMAS; BRAIN NEOPLASMS.

#### INTRODUCCIÓN

Los tumores cerebrales pueden presentarse a cualquier edad. El craneofaringioma, tumor del ducto hipofisario o adamantinoma, quístico o quístico-sólido, habitualmente supraselar, representa del 6 al 10 % de los tumores cerebrales en niños. Cerca del 30 % se presenta en adultos; no obstante, son raros en la tercera edad, (1) lo que puede generar problemas para su diagnóstico. De ahí el objetivo de

reportar este caso, por la importancia del diagnóstico oportuno y certero, al ser un tumor que, a pesar de su naturaleza histológicamente benigna, se comporta localmente invasivo, asociado a menudo a pronóstico desfavorable con secuelas neurológicas y endocrinas. (1-3) Su abordaje terapéutico es actualmente controversial.



**PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente de la séptima década de la vida, traído al hospital por sus familiares con historia de desorientación e irritabilidad, de un año de evolución, con tendencia al agravamiento progresivo, acompañado en los últimos meses de cefalea holocraneal y déficit visual bilateral. También, pérdida de peso importante.

**Datos positivos al examen físico**

General: panículo adiposo disminuido globalmente.

Sistema nervioso: paciente vigíl, desorientado, irritable. Adinamia.

Campimetría por confrontación: hemianopsia bitemporal a predominio derecho.

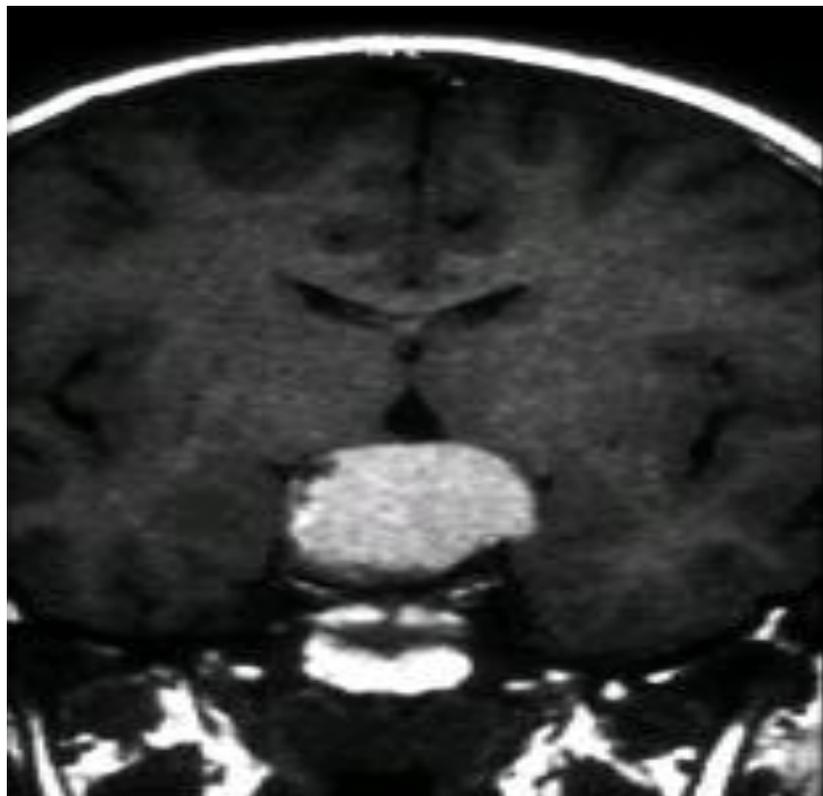
Fondo de ojo: palidez papilar bilateral.

**Datos positivos al laboratorio**

Perimetría computarizada: hemianopsia bitemporal no congruente, a predominio derecho.

Resonancia Magnética de cráneo: imagen de contornos bien delimitados, de localización supraselar central, con mayor crecimiento hacia el lado derecho. Ligeramente hipointensa en T<sub>1</sub> e hiperintensa y heterogénea en T<sub>2</sub>. Desplazamiento hacia arriba de astas frontales de ventrículos laterales a predominio derecho, sin detección de hidrocefalia. ID: neoplasia supraselar, probablemente benigna (**figura 1**).

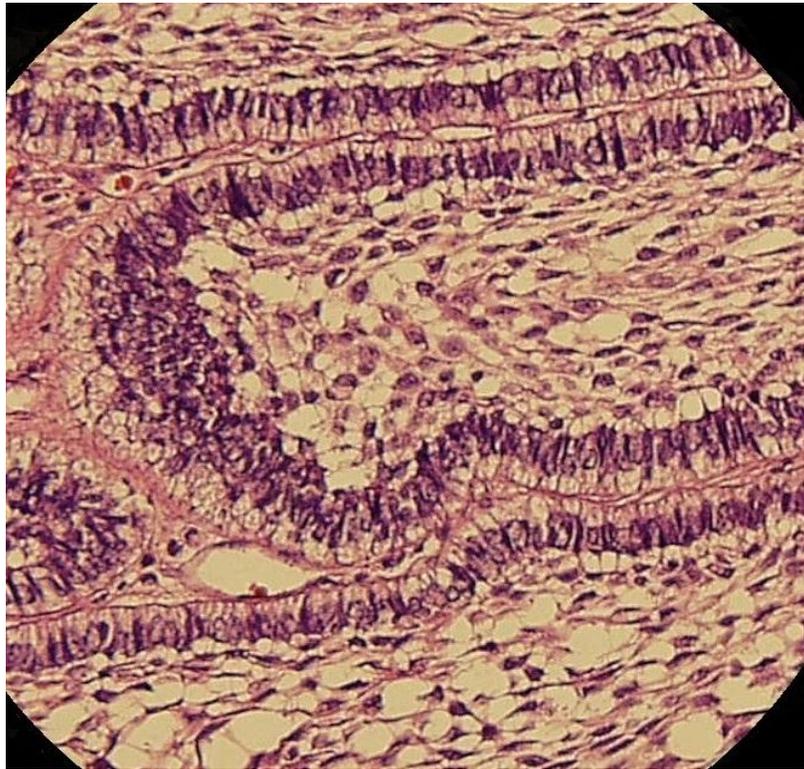
**FIGURA 1. Resonancia magnética de cráneo**



Intervención quirúrgica: bajo anestesia general endotraqueal se practicó abordaje fonto-latero-pterional derecho, se localizó una tumoración en los intervalos interóptico y opto-carotídeo derechos, de superficie lisa y bordes conspicuos, conteniendo líquido espeso amarillento, que se aspiró antes de realizar la exéresis macroscópica total de la lesión por fragmentos. Evolución posoperatoria favorable.

Alta hospitalaria a los siete días, con tendencia a la mejoría de la conciencia y del defecto visual preoperatorios.

Diagnóstico histopatológico con técnicas de rutina (H-E): craneofaringioma, variante papilar (**figura 2**).

**FIGURA 2. Craneofaringioma, variante papilar**

## DISCUSIÓN

Es un tumor benigno supraselar epitelial, formado de los tejidos remanentes de la bolsa de Rathke, evaginación ectodérmica embrionaria, donde más tarde se forma la boca y se origina en la región de la fosa pituitaria. (1,2) De crecimiento lento, no infiltra tejidos vecinos, ni provoca metástasis. En ocasiones de comportamiento agresivo por su situación topográfica, que dificulta la extirpación quirúrgica completa y por su alto índice de recidivas. (4)

Representa del 1-3 % de los tumores intracraneales primarios, cerca del 6 % en los niños (la mayoría menores de 13 años). (5) Tiene distribución bimodal, con mayor incidencia en niños entre 5 y 10 años y en adultos entre 55 y 65 años. Afecta ambos sexos; su incidencia global es de  $0,5-2,5 \times 10^6$  habitantes/año. (6)

Tumor supraselar o selar, quístico o sólido. Los síntomas dependen de la edad del paciente y de su localización (confinado a la silla turca o extendiéndose a través del diafragma, comprimiendo el quiasma óptico o el III ventrículo). Generalmente, síntomas y signos de hipertensión endocraneana (sobre todo en lactantes y niños), trastornos endocrinos (en la pubertad), o síntomas y signos visuales (entre los 3 y 10 años de edad). (1-3, 7) Comprime el quiasma óptico y genera

cuadrantanopsias o hemianopsias temporales uni o bilaterales. Son raros otros defectos campimétricos. (8)

En pacientes mayores provoca depresión y trastornos mentales que dificultan el diagnóstico. Los síntomas clínicos más frecuentes: hipofunción hipofisaria (disfunción eréctil, amenorrea, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal y diabetes insípida central), trastornos visuales (hemianopsia bitemporal), cefalea severa y náuseas, hipertensión intracraneal, alteraciones del comportamiento, déficit de la hormona del crecimiento. Las concentraciones séricas de prolactina se encuentran moderadamente elevadas en cerca de la mitad de los pacientes. (9)

Su diagnóstico requiere estudios imagenológicos, como la radiografía de cráneo AP y lateral, que muestra erosión de la apófisis clinoides, deformidad de la silla turca y calcificaciones en el 80-90 % de los casos. La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo muestra imagen tumoral, de tamaño variable, en región supraselar, quística, sólida o mixta, con áreas de calcificación y zonas de captación de contraste yodado. La resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo constituye, actualmente, el estudio de elección. (5, 6, 10)

Desde el punto de vista endocrino, resulta obligado un estudio endocrinológico prequirúrgico. También, un examen oftalmológico detallado, que incluya fundamentalmente una campimetría para determinar si existe o no compresión de la vía óptica. (5)

Histológicamente, son tumores benignos; se reconocen tres variedades histológicas: adamantinomatoso (más frecuente en niños), escamoso-papilar (más frecuente en adultos) y mixto. (1, 2)

Existen dos protocolos de tratamiento quirúrgico: resección primaria total del tumor (que no se consigue en más del 50 % de los casos, debido a su tamaño, adherencia a estructuras adyacentes y calcificaciones intratumorales) y resección parcial, seguida de radioterapia (muy útil en la evolución de tumores que no se pueden extirpar totalmente).<sup>3</sup> La

recurrencia tras la resección completa del tumor es de aproximadamente un 10 %. (3, 6)

El seguimiento clínico, endocrino, bioquímico y radiológico dependerá de las características de cada paciente; la valoración endocrina inmediata a la cirugía y a los tres meses siguientes, durante los primeros diez años, una técnica de imagen anual, sobre todo en aquellos casos de resección parcial del tumor. (5, 10)

El factor pronóstico más significativo es el grado de resección quirúrgica. El intento de extracción completa del tumor conlleva alto riesgo de morbilidad; el tratamiento de elección a menudo consiste en extirpación incompleta, seguida de radioterapia focal. La supervivencia global es del 91 % a los 5 años y del 90 % a los 10 años. (10)

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. King A JJ, Mehta V, Black MP. Craneopharyngioma: Winn HR, eds. Youmans Neurological Surgery. Philadelphia: Saunders; 2012.p.1511-22.
2. Roldán Serrano M, Katati M, García López C, Iáñez Velasco B, Sánchez Corral C, Lara Cantalejo J, et al. Recidiva a distancia de craneofaringioma intervenido. Caso clínico y revisión de la literatura. (Spanish). Revista Neurocirugía [revista en internet] 2011 [citado 11 de noviembre 2014]; 22(5): 439-444. Disponible en: [MedicLatina](#)
3. Liubinas S, Munshey A, Kaye A. Management of recurrent craniopharyngioma. Journal Of Clinical Neuroscience: Official Journal Of The Neurosurgical Society Of Australasia [revista en internet] 2011 [citado 17 de noviembre 2014]; 18(4): 451-457. Disponible en: [MEDLINE Complete](#).
4. Maartens FN, Kaye HA. Craniopharyngiomas. En: Kaye H A, Laws R E, eds. Brain Tumors. An Encyclopedic Approach. Philadelphia: Saunders; 2012.p.807-30.
5. Prayson R, Kleinschmidt-DeMasters K B, Cohen L M. Papillary Craneopharyngioma. En: Elder E D, ed. Brain Tumors. New York: desmosMedical; 2010.p.268-70.
6. Bonneville F, Cattin F, Marsot Dupuch K, Dormont D, Bonneville J, Chiras J. T1 signal hyperintensity in the sellar region: spectrum of findings. Radiographics: A Review Publication Of The Radiological Society Of North America, Inc [revista en internet] 2006 [citado 17 de noviembre 2014]; 26(1): 93-113. Disponible en: [MEDLINE Complete](#).
7. Elliott R, Hsieh K, Hochm T, Belitskaya Levy I, Wisoff J, Wisoff J. Efficacy and safety of radical resection of primary and recurrent craniopharyngiomas in 86 children. Journal Of Neurosurgery. Pediatrics [revista en internet] 2010 [citado 17 de noviembre 2014]; 5(1): 30-48. Disponible en: [MEDLINE Complete](#).
8. Robles Acosta V, Martínez A, Castellanos R. Características por Resonancia Magnética del Craneofaringioma. Experiencia en ocho pacientes pediátricos en el Hospital General del Centro Médico Nacional "La Raza". (Spanish). Anales De Radiología, Mexico [revista en internet] 2008 [citado 17 de noviembre 2014]; 7(4): 239-245. Disponible en: [Academic Search Premier](#)
9. Johnsen D, Woodruff W, Allen I, Cera P, Funkhouser G, Coleman L. MR imaging of the sellar and juxtaseellar regions. Radiographics: A Review Publication Of The Radiological Society Of North America, Inc [revista en internet] 1991 [citado 17 de noviembre 2014]; 11(5): 727-758. Disponible en: [MEDLINE Complete](#).
10. Saleem S, Said A, Lee D. Lesions of the hypothalamus: MR imaging diagnostic features. Radiographics: A Review Publication Of The Radiological Society Of North America, Inc [revista en internet] 2007 [citado 17 de noviembre 2014]; 27(4): 1087-1108. Disponible en: [MEDLINE Complete](#).