

11232  
2e)  
11



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES  
CENTRO MEDICO NACIONAL  
I. M. S. S.

**EVOLUCION Y SECUELAS COMO  
RESULTADO DEL TRATAMIENTO  
DE CRANIOFARINGIOMAS**

**TESIS DE POSTGRADO**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA  
P R E S E N T A

**DR. JORGE AUGUSTO SEJAS ESCALERA**

ASESOR:  
**DR. JOSE HUMBERTO MATEOS GOMEZ**

México, D. F. 1988



**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# INDICE

	Página
I. INTRODUCCION .....	1
II. HISTORIA .....	3
III. JUSTIFICACION .....	6
IV. HIPOTESIS .....	8
V. OBJETIVOS .....	8
VI. MATERIAL Y METODOS .....	9
VII. CONCEPTOS ACTUALES .....	9
VIII. MANIFESTACIONES CLINICAS .....	12
IX. DIAGNOSTICO .....	18
X. TRATAMIENTO .....	21
XI. RESULTADOS OBTENIDOS .....	24
XII. TRATAMIENTO REALIZADO .....	27
XIII. CONCLUSIONES .....	31
XIV. BIBLIOGRAFIA .....	32

## EVOLUCION Y SECUELAS COMO RESULTADO DEL TRATAMIENTO DE CRANIOFARINGIOMAS

### INTRODUCCION

Los craneofaringiomas representan el 2.5%-3% de todos los tumores cerebrales y tienen una incidencia de 8% en los niños. (19-20)

El origen de este tumor se encuentra aún en controversia, sin embargo, se admite en forma generalizada que se origina de restos celulares escamosos que se encuentran en la unión de la parte baja del tallo pituitario y la pars distalis de la adenohipófisis, considerados como remanentes de la bolsa de Rathke, sin embargo, también se considera como una metaplasia. (20)

Al igual que su origen, persisten también controversias respecto al manejo que se debe dar a estos tumores, su evolución y la conducta a seguir. Se considera que hasta hoy en día es un tumor benigno intracraneal desafiante, frustrante y humillante. (23)

El aspecto macroscópico de este tumor varía tanto en tamaño como en composición, ya que puede presentarse como un gran quiste ó un tumor parcialmente sólido y parcialmente quístico. El tamaño puede ser desde un pequeño nódulo quístico que ocupa el tuber cinereum hasta un tumor tan grande que llena la cavidad del III ventrículo. (20)

Microscópicamente el tumor está compuesto por células epiteliales, la capa externa está formada por una columna celular uniforme que descansa sobre una membrana basal de colágeno y la capa interna puede ser un epitelio escamoso con formaciones perladas de queratina (con la subsecuente calcificación) ó por células estrelladas que forman columnas de disposición irregular en una matriz insuficiente fibrilar produciendo el aspecto "adamantinomatoso". (20) Las porciones quísticas contienen un líquido oscuro y espeso que semeja el aceite de motor.

Algunos autores hacen hincapié en la diferencia que encontraron en la mitad de los pacientes adultos en los que se observó epitelio escamoso sin empalizadas y otras características adamantinosas que se observa en los niños. (5)

## HISTORIA

A finales del siglo 19, los patólogos estaban intrigados sobre un extraño grupo de tumores epiteliales encontrados por encima o dentro de la silla turca. Mott y Barrett en 1899 postularon que estos tumores se originarían en el conducto hipofisiario o bolsa de Rathke, teoría que hasta la fecha tiene amplia validez. Las características histológicas fueron descritas en 1904 por Erdheim, quién hizo hincapié de las similitudes entre los craneofaringiomas y adamantinomas.

El término de craneofaringiomas fué usado por primera vez por Frazier y Alpers en 1931 y por Cushing en 1932. (25)

La primera autopsia detallada que señala la lesión como tumor fue hecha en 1857 por Zenker cuando describió una lesiónquistica suprasellar conteniendo cristales de colesterol y epitelio escamoso. Una evidencia histológica mayor del tumor que aún hoy en día nosotros la llamamos craneofaringioma, fué dada a conocer tres años más tarde por Luschka, (25) en su descripción de células de epitelio escamoso en la región del infundíbulo.

Con los años un gran número de otros términos se han usado para describir el mismo tumor, incluyendo, "tumor de la bolsa de Rathke", tumor del conducto craneofaríngeo, tumor graso de craneofaringioma, ameloblastoma, adamantinoma y tumor epidermoide. Todos se refieren al mismo tumor descrito por

Russell y Rubinstein en su monografía. (21-25)

La alta mortalidad en el tratamiento quirúrgico de este tumor en la era previa al uso de esteroides, hizo que una sombría perspectiva se cierna sobre la cabeza de estos infortunados pacientes. (1)

Los autores han señalado al respecto, la alta mortalidad, falla en la remoción total, recurrencia después de pensar que hubo remoción total, los trastornos en las funciones intelectuales y psicosocial, la incapacidad neurológica y endócrina secundaria a la lesión del hipotálamo y tallo cerebral.

Puesto que el manejo del tumor es controversial hay distintas propuestas para realizar abordajes conservadores en vez de los radicales.

#### ETAPA PRE Y POST TOMOGRAFICA

El advenimiento de la tomografía axial computada ha modificado dramáticamente el diagnóstico, tratamiento y consecuentemente la evolución de los pacientes con craneofaringiomas. En el periodo previo, se realizaban estudios simples de cráneo y a ello se agregaba la realización de estudios más agresivos como neumoencefalogramas ya sea por punción lumbar o ventricular que han dado descripciones excelentes de la lesión. (5-25)

También se ha utilizado la politomografía de la región sellar

y suprasellar en esta etapa. (2)

La angiografía ha sido un examen rutinario antes de la llegada de la tomografía, (2) sin embargo, si la configuración es apropiada y la localización de la calcificación soportan el diagnóstico, la angiografía puede no ser necesaria. (19-22) Actualmente la tecnología radiodiagnóstica brinda un diagnóstico seguro preoperatorio en casi todos los casos de craneofaringiomas y ayuda en etapa pre y postoperatoria en forma importante en el conocimiento del craneofaringioma y es el estudio decisivo para el diagnóstico radiológico del mismo. Además de proveer una información primaria invaluable, los procedimientos modernos de imágenes como la tomografía y la resonancia magnética son actualmente indispensables en el seguimiento de los pacientes. (1-5-19-22)

Todo esto permite realizar un diagnóstico más seguro y se obtienen mayores detalles de la composición, extensión, dimensiones, desplazamientos y compromiso de otras áreas vecinas, así como en las valoraciones postoperatorias inmediatas y seguimiento de estos pacientes, además del control y eficacia de la radioterapia.



## JUSTIFICACION

El manejo del cuadro de craneofaringiomas, muchos de ellos de gran tamaño, requiere una valoración inicial completa tanto en los aspectos clínico-neurológicos como en la función visual, endocrinológica y de crecimiento. Es necesario también tener una evaluación radiológica como tomografías simples y contrastadas, reconstrucciones, compromisos de áreas vecinas que pueden estar causando alteraciones en el flujo de líquido cefaloraquídeo en el sistema ventricular, compromiso de funciones cerebrales superiores por compresiones de circulación arterial cerebral, alteraciones endocrinológicas que incluyen la impotencia sexual. Es necesario también planear un abordaje adecuado para evitar el menor daño posible de estructuras vitales y adyacentes ó incluidas en la lesión, además de la familiaridad con las técnicas microquirúrgicas que permitan la excisión del tumor en su totalidad sin comprometer áreas aledañas que pueden producir incluso la muerte del paciente y en el caso de que la resección radical no sea posible, evitar que el paciente tenga deterioros, tanto en la esfera neurológica como psicofisiológica que le impida valerse por sí mismo y desempeñar funciones habituales en forma normal.

Es importante también tener en cuenta, que si bien es un tumor de estirpe benigna, la radioterapia agrega un elemento de gran importancia en la desaparición, disminución o la estabili-

zación del tumor con lo cual se evitan mayores incapacidades al paciente y le permite retornar a sus ocupaciones habituales. (6-18)

## HIPOTESIS

Los craneofaringiomas, en niños como en adultos, son resecables quirúrgicamente en forma total o parcial bajo técnica microquirúrgica; mejorando las diferentes funciones neurológicas y preservándolas, coadyuvado por radioterapia en los casos de resección parcial o excisión total que pueden recurrir, ofrece al paciente una mejor calidad de vida y les permite continuar realizando sus actividades cotidianas en forma normal.

## OBJETIVOS

Evaluar la eficiencia de la técnica quirúrgica coadyuvado con radioterapia de los craneofaringiomas que permiten una buena calidad de vida de los pacientes, mejorando sus funciones neuroendócrinas y evitando la recurrencia de estos tumores.

## OBJETIVOS ALTERNOS

A Dar a conocer los conceptos actuales en el manejo de los craneofaringiomas tanto en niños como en adultos.

B. Dar a conocer los abordajes y técnicas quirúrgicas a los que tiene acceso el cirujano y los criterios para someter a los pacientes a radioterapia y que son reportados en la literatura, los que han permitido la evaluación de los resultados obtenidos.

## MATERIAL Y METODOS

Para este estudio se tomaron en cuenta todos los pacientes con craneofaringiomas que ingresaron al Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional en el lapso comprendido entre enero de 1987 y diciembre de 1987; a quienes se sometió a procedimientos quirúrgicos con abordajes por diferentes vías.

EVALUACION CLINICA: A Valoración Neurológica  
B Valoración Endocrinológica  
C Valoración Neurooftalmológica

EVALUACION RADIOGRAFICA: A Radiografías simples  
B Estudios tomográficos

CONCEPTOS ACTUALES DEL MANEJO DE LOS CRANIFARINGIOMAS: En el manejo de los pacientes portadores de craneofaringiomas tanto en niños como en adultos influyen diversos factores, inicialmente el crecimiento de estos tumores varía en forma considerable.

Algunos pacientes pueden vivir libres de síntomas a pesar de no haberse tratado el tumor, (2) mientras otros pueden tener un tumor que crece de manera incontrolada a pesar de la cirugía radical y la radioterapia; hay también una diferen-

cia importante en el comportamiento de éstos tumores en los niños y adultos. (2-5-9)

El éxito en el manejo de los craneofaringiomas debe ser medido no solamente por la recurrencia sintomática y sobrevida, sino también en términos de conducta y actividad social independiente. (9)

El cuadro clínico es complejo debido al irregular compromiso de estructuras importantes que rodean al tumor en la porción suprasellar, pero pueden ser resumidos en déficit visual, incremento de la presión intracraneana, disfunción endócrina, disfunción cerebral y de la conducta. (3)

El tratamiento de los craneofaringiomas debe ser dirigido para detener y de ser posible revertir su historia natural consistente en deterioro visual, desarreglos endocrinológicos, hipertensión endocraneal y finalmente la muerte en muchos de los casos. (3)

No hay un solo tratamiento del craneofaringioma. Se debe proyectar un plan para cada paciente. Este plan debe incluir la cirugía; excepto o hasta que se demuestre que ésta es innecesaria para la descompresión, ser inadecuada o demasiado riesgosa para obtener la excisión total.

Esta decisión puede, a veces, hacerse solo con los estudios diagnósticos, pero en la mayoría de los casos la exploración del tumor, o examinando su adherencia con las estructuras adyacentes puede dar el camino completo y razonable para determinar si puede ser resecaado totalmente o no.

Cuando se hace aparente al cirujano cuidadoso, que su disección es capaz de producir mayores problemas de los que espera, se debe detener y confiar en otros métodos para controlar el tumor residual. (23)

## MANIFESTACIONES CLINICAS

La multiplicidad de la posible dirección del crecimiento del tumor se refleja en la variación del cuadro clínico, la primera función que se compromete es la visión o la hipotálamo-hipofisaria o ambas. Los síntomas de la región frontal, temporal o de fosa posterior vienen luego si el crecimiento se dirige en dichos sentidos acompañados de manifestaciones de bloqueo en las vías de circulación del líquido cefalorraquídeo.

Debido a que las alteraciones visuales moderadas son con bastante frecuencia olvidadas, sobre todo en niños, los síntomas que finalmente dan o manifiestan estos pacientes se deben sobre todo al aumento de la presión intracraneana. Seis pacientes vistos estaban casi ciegos cuando se los vió por primera vez. Se requiere de técnicas especiales para investigar los campos visuales en niños, como seguimiento de balones, observación de sus juegos y el uso de sus juguetes.

En otro grupo de pacientes el o los síntomas cardinales se refieren a desórdenes psiquiátricos o trastornos mentales difusos. (22)

Hay algunas variaciones en la presentación clínica en adultos y niños como se observa en los cuadros:

Síntomas Iniciales	niños %	adultos %
Cefalea	80	30
Náusea-vómitos	60	20
Disminución de la visión	40	80
Estatura corta	30	15
Transtornos mentales	5	15
Diplopia	10	20
Hallazgos iniciales	niños %	adultos %
Papiledema	40	40
Déficits visuales	70	85
Disfunción endócrina	90	70
Parálisis nervios craneales	25	25
Anormalidades psiquiátricas	10	20 (5)

\* Basados en las series de Banna, Banna y col, Cobb y Youmans y Carmel.

Debido a que el craneofaringioma tiene un lento crecimiento, estos tumores extraaxiales pueden adquirir un tamaño bastante grande antes de dar síntomas, sobre todo en niños. Además en los niños puede pasar desapercibida importante pérdida visual ya que pueden asistir normalmente a la escuela, así como ver televisión sin llamar la atención de padres ni maestros, a pesar del déficit severo, (en un caso se encontró pérdida de la visión en un ojo y disminución campimétrica importante en el contralateral). (5)

En los adultos los déficits visuales son un síntoma que se detecta tempranamente. Hay una notable excepción en los pacientes con lesión intrasellar exclusiva. En instituciones



que atienden a gran número de mujeres con datos de amenorrea ó infertilidad, una alta proporción de tumores intrasellares se ha encontrado en periodos recientes que en los reportes de hace una década. (5)

Otros síntomas clínicos relacionados con el tamaño y dirección de crecimiento pueden ser: Síndrome de Foster Kennedy, atrofia óptica, disminución en los niveles de conciencia, alteraciones en la marcha, hemiplejia, diabetes insípida. (1)

Otros síntomas manifestados se relacionan con la intolerancia al calor y frío, disfunción sexual y trastornos del crecimiento inicialmente.

En resumen, las manifestaciones clínicas pueden dividirse en cuatro categorías:

- 1 alteraciones visuales
- 2 disfunciones endócrinas
- 3 hipertensión endocraneana
- 4 somnolencia

Las crisis autonómicas, diabetes insípida (por compromiso hipotalámico) y manifestaciones psiquiátricas sobre todo en tumores ubicados por detrás del quiasma óptico, más comunes son, hipersomnía, apatía y desorientación espacial.

La incontinencia, trastornos de la memoria, depresión y otros trastornos psiquiátricos también pueden presentarse. Según Kahn y col., el Síndrome de Korsakoff se observa en alrededor del 25% de pacientes adultos. La presencia de síntomas mentales sugiere un pronóstico ominoso por el tamaño del tumor. (7)

La meningitis química puede presentarse como consecuencia

de la salida del contenido quístico tóxico, éste produce cefalea, rigidez de nuca y fotofobia. Los ataques recurrentes de este tipo son especialmente sugestivos de craneofaringiomas.

**TRASTORNOS VISUALES:** Como se comentó anteriormente, en la revisión realizada por Peter Carmel (5) hay una notable diferencia en el porcentaje de pacientes con defectos visuales en niños y adultos, ya que en los primeros, llega al 40% y en los segundos hasta 80%, (5). esta notable diferencia se debe también a que difícilmente se investiga en pacientes menores el déficit campimétrico ó esto no es corroborado por los padres y maestros de los niños y sus síntomas están dados en forma cardinal por la presión intracraneal elevada, antes que por el déficit visual, lo cual no sucede en el adulto.(22) El déficit visual es el signo neurológico más común. Solo en 6% de los pacientes se ha observado visión normal mediante pruebas. El edema de papila se observó en el 30-50% de pacientes menores y sólo en el 10-15% de adultos. A pesar de ser usualmente bilateral se ha reportado hasta un 10% como unilateral. Este signo confirma la hidrocefalia y obstrucción de circulación de líquido cefaloraquídeo.

En pacientes sin papiledema, se observa atrofia óptica, sobre todo en niños (55%) (Hoff). Aproximadamente un 40% de adultos tienen atrofia óptica. El defecto de campos visuales esta presente en el 60-80% de los niños y entre el 90-95% de los adultos.

La agudeza visual se encuentra reducida en un 75%, esta reduc-

ción es transitoria y simula una neuritis retrobulbar. El déficit campimétrico más habitual es la hemianopsia bitemporal que sucede en 2/3 de todos los defectos de campo, se han observado escotomas paracentrales ocasionalmente. (7)

En el 75% de pacientes de la serie de Symon, se encontró déficit visual. (25)

**DISFUNCION ENDOCRINA:** La frecuencia de ellas varía dependiendo de las técnicas de evaluación utilizadas. En la mayoría de las series, más del 70% de los pacientes presentaron anomalías endocrinas y la incidencia es más alta en los niños. Se demostró en todos, deficiencias de gonadotropinas, en el 65% la hormona de crecimiento estaba disminuida, la adrenocorticotrófica en el 45% y 15% de disminución de la función tiroidea.

La lesión intrasellar puede producir un severo cuadro de panhipopituitarismo generalmente sin déficit visual significativo. De 74 pacientes se encontró al 42% con hipotiroidismo, 24% con hipoadrenalismo y el 23% con diabetes insípida, sin embargo, en 9 de éstos pacientes se había efectuado previamente radicación y cirugía. (2)

En una serie de 42 niños operados se observó que el 80% de ellos tenían estatura baja preoperatoriamente. (4)

Sorva reporta síntomas endócrinos en el 59% de 22 niños y en el 86% de 29 adultos. (24)

En un grupo de 42 niños a quienes se les realizó estudios endócrinos antes y después del tratamiento, se observó que

15 (83.3%) de 18 pacientes presentaron trastornos endócrinos, la mayoría en dos hormonas y sólo uno en cuatro ó más hormonas. (26)

**HIPERTENSION ENDOCRANEANA:** El síntoma inicial en los niños es la cefalea generalizada, sin embargo, en un 20% de los pacientes no existe cefalea, pero sí crecimiento ventricular, por lo cual la ausencia de éste síntoma no excluye la posibilidad de hidrocefalia. La cefalea es difusa y generalizada como es característica de la presión intracraneana elevada. En los adultos puede no presentarse cefalea o evidencia de hipertensión endocraneana, en caso de presentarse, ésta puede ser difusa o localizada en la frente, arriba de los ojos y por detrás de los mismos, que sugeriría el compromiso dural alrededor de la silla. (7)

En la serie de Baskin de 74 pacientes, el 50% presentó cefalea, el 15% desarrolló hidrocefalia del total de casos. (2)

**DESORDENES PSIQUIATRICOS:** Ya mencionados anteriormente, van desde la hiperaomnia hasta la desorientación espacial.

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico se realiza, al igual que en toda entidad clínica en base a datos clínicos y existe una base de certeza diagnóstica con el apoyo de la radiología y la tomografía. Se ha encontrado que el 66% de los adultos y el 95% de los niños tienen radiografías anormales. Los cambios radiográficos son más prominentes en la silla turca y generalmente incluye la calcificación del tumor.

Otros cambios pueden incluir crecimiento de la silla turca y/o erosión de la misma, separación de suturas, impresiones digitales en la tabla interna y aumento del diámetro de los agujeros ópticos, se presenta en alrededor del 50% de los pacientes. (7-19)

En la serie de Sorva se reporta radiografías de cráneo anormales en el 95% de niños y en el 58% en adultos.

La calcificación fué más frecuente en los niños 13/22 que en los adultos 9/29. La silla turca fue anormal en los 17 adultos con placas de cráneo anormal y en 16 niños con erosión del dorsum sellae, aumento de tamaño y crecimiento y/o esclerosis del piso de la silla. La calcificación se encontró en sólo cuatro niños, calcificación y diástasis de suturas en un niño y otros tres niños tuvieron diástasis de suturas; cinco de catorce placas de cráneo consideradas inicialmente como normales, fueron posteriormente interpretadas como anorma-

les con esclerosis del piso de la silla, erosión del dorso de la silla y calcificación. (24)

El cambio más común es el ensanchamiento y erosión de la silla y la calcificación del tumor sea dentro o por encima de la silla turca. La mitad de los pacientes presentan crecimiento de la silla y aquellos con mayor componente suprasellar muestran erosión del dorsum sellae y clinoides anterior.

Una calcificación de tumor radiográficamente identificable se observa en el 85% de los niños y en menos del 40% de los adultos. (5)

La tomografía axial computada ha demostrado definitivamente ser un método de certeza diagnóstica y puede ser a veces, el único estudio diagnóstico y ha permitido al mismo tiempo realizar seguimientos y valoraciones postoperatorias inmediatas para determinar el lecho quirúrgico, presencia de tumor remanente para programar una reintervención y además en la evolución de estas lesiones sobre todo posterior a la radioterapia. Se ha reportado una positividad del estudio en casi todos los pacientes. Una calcificación suprasellar se ha encontrado en el 75% de los pacientes. El reforzamiento con el medio de contraste ocurre en 3/4 partes de los pacientes. Los tumores que no se refuerzan, son quísticos y sin un componente sólido detectable. (7)

Previo a la utilización de la tomografía computada, se realizaba como procedimiento diagnóstico, la neumoencefalografía y ventriculografía. (5-24-26)

La angiografía, como parte del procedimiento diagnóstico, se realiza en la actualidad en lesiones supraselares para descartar la presencia de un aneurisma en el polígono de Willis con la base de una imagen tomográfica compatible, (2-19) determinar el desplazamiento que se produce a nivel de los vasos adyacentes, planear el abordaje quirúrgico, determinar el grado de vascularidad del tumor, aunque por lo general la lesión tiene nutrientes vasculares pequeños. (2-5-19)

## TRATAMIENTO

El tratamiento de este tipo de lesiones como se indicó previamente, representa un gran reto para el cirujano y es además frustrante en determinados casos. Sin embargo la mayor parte de los autores creen que el tratamiento quirúrgico con la remoción total de la lesión es lo más deseable. (1-2)

Existe aún la discrepancia sobre la forma de abordaje, la cantidad de lesión que sea reseccable, el pronóstico y evolución de los pacientes.

Debido a que los craneofaringiomas son diferentes, es importante individualizar el plan de manejo del paciente y el conocimiento de la anatomía y biología del tumor.

Las vías de abordaje son: subfrontal, subtemporal, transesfenoidal, transventricular; (5) ó combinadas, transfrontal-transesfenoidal y supra-infrasellar. (5-17)

El abordaje se realiza de preferencia por el hemisferio no dominante, una excepción a ello constituye si el tumor es frontal, unilateral y puede ser abordado por el sitio del tumor. (7) Bajo la visión microscópica, las vías de acceso al tumor son: la subquiasmática, la vía óptico-carotídea, a través de la lámina terminalis, lateral a la carótida, transfrontal-transesfenoidal. (5)

Por el comportamiento benigno del tumor, éste debe ser reseccado en su integridad, de ser posible, ya que un manejo más radical



evita recidivas, sin embargo, las cirugías radicales pueden también determinar daños irreparables ó difíciles de controlar. Matson fué uno de los que aplicó este criterio con una supervivencia de pacientes libres de tumor del 64%. (22)

Inclusive los tumores gigantes deben ser abordados con este criterio, (1) y resecaarlos en su integridad.

Para determinar si se puede realizar el abordaje transesfenoidal, es necesario que exista una silla turca aumentada de tamaño, exista hipopituitarismo y componente quístico prominente, aunque exista un componente suprasellar importante. (15)

Se han hecho diversas consideraciones y normas para el manejo de las lesiones sobre todo en la microdissección. (8-12)

Afortunadamente para el paciente existen otras opciones que se complementan y permiten una morbimortalidad menor de los pacientes portadores de craneofaringiomas.

Con el uso de radioterapia, se ha establecido que cuando no se puede resecaar el tumor en su totalidad, puede someterse a radioterapia, incluso en pacientes a quienes no se les ha sometido a procedimientos radicales ó su tratamiento quirúrgico ha sido conservador: drenaje del quiste, biopsia, descompresión. Se ha asociado la cirugía con resección no total, complementada con radioterapia, con una mortalidad menor. (4-6-18-26)

En grupos de pacientes examinados en periodos de cinco y diez años, se observa un 88.9% y 76% de supervivida respectivamente, comparados con un 34.9% y 27.1% en el grupo no radiado, (18-26) además que las secuelas neurológicas posteriores a la

radioterapia son menores que los grupos operados únicamente. En definitiva muchos factores influyen en el pronóstico de los craneofaringiomas: edad del paciente, tamaño del tumor y extensión de la excisión.

La radioterapia retarda la recurrencia sobre todo en pacientes adultos. (18)

## RESULTADOS OBTENIDOS

Se analizan ocho casos de pacientes portadores de craneofaringiomas atendidos en el lapso de un año.

La mayor parte de los pacientes son adultos jóvenes, se incluyen dos adolescentes y un niño, 5 varones y 3 mujeres. (cuadro 1)

Los síntomas clínicos son muy variables, sin embargo, la mayor parte de ellos se describen en ésta patología (5) como ser: cefalea, náuseas, disminución de la visión o defectos campimétricos, alteraciones en las funciones mentales superiores, intolerancia al frío o al calor y retardo o ausencia en la presencia de los caracteres sexuales secundarios.

Sólo en uno de ellos se describe radiografía de cráneo normal y en los otros siete se observaron alteraciones en la silla turca, calcificaciones y datos indirectos de hidrocefalia. El diagnóstico radiológico se hizo con la realización de la tomografía de cráneo.

En las tres pacientes mujeres, la amenorrea fué la manifestación más llamativa y en todos ellos se presentaron datos endocrinológicos que fueron desde el panhipopituitarismo hasta el trastorno de la libido o involución de caracteres sexuales secundarios.

Sólo en una paciente se encontró la exploración neurooftalmológica normal y en los restantes siete, se observaron signos

Caso	Edad	Sexo	Síntomas	Datos Radiográficos	Datos Endocrinológicos	Datos Serológicos
EBL	25	H	Hemianopsia bitemporal y lótopsia. Impotencia sexual Amenorrea Polidipsia Poliuria	Crisis normal Lesión suprasellar con invasión del tercer ventrículo	Alteraciones de la libido	Esotoma central Hemianopsia bitemporal.
WMT	25	F	Amenorrea Pérdida de la libido Intolerancia al frío Adinamia Cefalea Visión borrosa	Lesión intrasellar Silla turca -- grande No hidrocefalia	Hipotroidismo Hipogonadismo Cortisol bajo Amenorrea secundaria	Normal
CKB	16	F	Cefalea Hipertensión endocranial Náuseas y vómitos Amenorrea de 7/12	Hidrocefalia Lesión suprasellar con calcificaciones	Talla baja Ausencia de caracteres sexuales sec. Niveles normales de gonadotropina Amenorrea de 7/12	Hemianopsia bitemporal Edema de papila
JBR	26	H	Astenia y adinamia Náuseas Interrupción del estado de alerta Cefalea Hipertensión endocranial	Calcificaciones supraselares Hidrocefalia Lesión quística	Ausencia de caracteres sexuales masculinos	Hemianopsia bitemporal Edema de papila en ambos lados
MVD	26	F	Amenorrea Cefalea Disminución de la agudeza visual Hiporesia Somnolencia Intolerancia al frío Hidatopsia	Aumento del tamaño de la silla turca con doble fondo y destrucción del dorso Tumor quístico en pre-intrasellar	Amenorrea Secundaria Hipotroidismo Involución de caracteres sexuales secundarios Insuficiencia suprarrenal Útero infantil	Amenorrea secundaria Hemianopsia bitemporal Diplopía
ICC	18	H	Visión borrosa Disminución campimétrica Poliuria Polidipsia Intolerancia al frío	Aumento del tamaño de la silla turca Tumor supra-intrasellar	Retraso en la aparición de caracteres sexuales secundarios Cortisol bajo Gonadotropinas bajas	Hemianopsia bitemporal Diplopía
CFA	8	H	Disminución de la agudeza visual Parosia del sexto par	Aumento del tamaño de la silla turca Lesión suprasellar quística frontal derecha	Sin déficit hormonal	Atrofia papilar ipsilateral Disminución concentrada de la visión
JLFC	22	H	Tres cirugías previas y quimioterapia Pérdida del estado de alerta Incontinencia de esfínteres	Lesión quística gigante subfrontal	Panhipopofituitarismo	Edema de papila

de compromiso visual, ya sea por defecto campimétrico, disminución de la visión o edema de papila que fué una manifestación de hipertensión endocraneana.

En un paciente con hemianopsia bitemporal se obtuvo la recuperación completa del defecto campimétrico después de la cirugía.

## TRATAMIENTO REALIZADO

Dependiendo de la posición y lugar por donde se extendía el tumor se proyectó y realizó diferentes tipos de abordaje. En tres pacientes se realizó resección por vía transesfenoidal; en una paciente se resecó el tumor en su totalidad incluyendo la cápsula sin déficit del eje hipotálamo-hipofisario, a excepción de la diabetes insípida transitoria en el postoperatorio. Los otros dos casos se resolvieron mediante la resección parcial, en un caso sin déficit endocrinológico ni en funciones mentales superiores; en el otro caso, a pesar de la resección parcial y apertura de la lesión quística hacia el seno esfenoidal, la paciente requirió la colocación de un reservorio con técnica estereotáxica.

En tres casos se realizó craneotomía frontal y en uno temporal. En todos ellos la resección fué parcial o subtotal y en un caso se realizó un segundo abordaje por vía transcallosa debido a que el tumor se introducía al III ventrículo. En otro paciente se colocó solamente un reservorio de Omayá puesto que presentaba un gran quiste frontal y el paciente se había sometido a tres craniotomías previas con toma de biopsia en la primera oportunidad y resección de hasta un 70% en las siguientes cirugías; éste paciente ingresó a un protocolo de quimioterapia con vincristina y BCNU en otro hospital, el paciente no recibió radioterapia previa. Dos pacientes requirieron

de colocación de sistema derivativo por hidrocefalia.

Las complicaciones en el período postoperatorio inmediato fueron diabetes insípida transitoria en cinco casos y permanente en uno. Un paciente presentó diabetes Mellitus, sepsis y sangrado de tubo digestivo que condujeron al fallecimiento del paciente. Otros dos pacientes adolescentes fallecieron, una después de un segundo abordaje por vía transcallosa con uso del CUSA, con posterior deterioro de las funciones mentales superiores, pérdida progresiva del estado de alerta, broncoaspiración y muerte luego de un período de hipoxia. Esta paciente en el postoperatorio inmediato después de la primera craniotomía tuvo una evolución tórpida con hiponatremia y diabetes insípida. El otro paciente fallecido se debió a la presencia de un síndrome hipotalámico posterior.

Todos los pacientes operados por vía transesfenoidal tienen buena calidad de vida, uno de ellos mujer, se sometió a radioterapia complementaria y en la tomografía de control muestra una disminución importante del grosor de la pared capsular y del diámetro de la lesión, otro paciente con extensión suprasellar que fué resecaado por vía transesfenoidal mejoró dramáticamente en su déficit visual y su calidad de vida es buena, está pendiente de decisión quirúrgica ó terapia complementaria con radioterapia, dependiendo del comportamiento del tumor. Otra paciente que tuvo la vía de abordaje mencionada, hasta el momento está libre de recurrencia tumoral.

El paciente sometido a cirugías previas y quimioterapia mejoró

de manera espectacular al iniciar hormonoterapia y se inició radioterapia. (cuadro 2).

ESTR  
SALVA  
DE  
TESIS  
AND  
BIBLIOTECA  
DEBE



Caso	E	S	CIRUGIA REALIZADA	COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS	EVOLUCION	RADIO-TERAPIA
EBL	25	M	Craniotomía-Abordaje transcallosa Resección del 70% del tumor	Diabetes insípida Diabetes mellitus Sangrado de tubo digestivo superior	Falleció a los 24 días de la cirugía	No
RMT	25	F	Transtentorial Resección total del tumor	Diabetes insípida transitoria	Buena a los 9/17, sin recidiva	No
CRB	26	F	Derivación ventriculoperitoneal Craniotomía frontal, resección de 50% del tumor Abordaje transcallosa, resección de 70% con CUSA	Difunción valvular Diabetes insípida Hipernatremia Meningo Broncoaspiración Muerte	Falleció 10 días después de la última cirugía	--
JBR	26	M	Derivación ventriculoperitoneal Craniotomía temporal, resección subtotal del tumor	Hemiparesia izq. Hipertensión arterial Síndrome hipotónico	Falleció a los 18 días después de la 2a. cirugía	--
HVB	26	F	Resección transtentorial parcial Colocación de reservorio por esta evolución	Diabetes insípida transitoria	Mejoría de la visión P.O. Mejoría neurológica y endocrinológica Buena calidad de vida	Si
DCC	14	M	Resección transtentorial intracapsular	Hipohidemia acidosis metabólica compensada	Buena calidad de vida Campimetría normal Cortisol bajo	No
CFA	8	M	Craniotomía frontal Resección intracapsular del tumor	Diabetes insípida transitoria	Buena calidad de vida Campimetría no valorable	No
JLFG	22	M	Colocación de reservorio de Omaya	Diabetes insípida transitoria	Regular calidad de vida	Si

CUADRO No 2

## CONCLUSIONES

De acuerdo a los casos tratados en el servicio, podemos inferir que, como se describe en la literatura, estos tumores deben ser tratados quirúrgicamente con la idea de reseca la totalidad del tumor, utilizando las técnicas de microcirugía (8-12) y en caso que se observe que hay riesgo de comprometer la vida del paciente ó estructuras vitales a las cuales se encuentre adherido el tumor, resignarse a la extirpación parcial de la lesión y complementar con radioterapia.

Esta decisión es difícil, ya que puede y debe pensarse en realizar un nuevo intento quirúrgico para reseca la totalidad del tumor (1) siempre que no exista riesgo claro de que se pondrá en juego la vida del paciente.

Podemos concluir como el Doctor Laws que el objetivo del tratamiento es obtener un paciente neurológicamente intacto, viviendo una vida lo más normal posible, lo cuál se consigue usando una juiciosa combinación de una cirugía cuidadosa, un manejo médico y endocrinológico meticoloso y radioterapia apropiada. Los adelantos en el diagnóstico y en los aspectos técnico y conceptual del manejo médico, quirúrgico y de radioterapia, pueden permitir una mejoría en la perspectiva de los craneofaringiomas. (15)

\* CAVITRON ULTASONIC SURGICAL ASPIRATOR (COOPER MEDICAL CORPORATION)

## BIBLIOGRAFIA

1. Al-Mefty O, Hassounah M, Weaver P., Sakati N, Jinkins J, Fox J. Microsurgery for Giant Craniopharyngiomas in Children. *Neurosurgery* 17:585-595, 1985.
2. Baskin D, Wilson C. Surgical management of craniopharyngiomas. A review of 74 cases. *J Neurosurg* 65: 22-27, 1986.
3. Cabezudo J, Vaquero J, Bravo G. Status of Visión Following Surgical Treatment of Craniopharyngiomas. *Acta Neurochir (Wein)* 73:165-177, 1984.
4. Carmel P. Craniopharyngiomas in Children, *Neurosurg* 11:382-389, 1982.
5. Carmel P. Craniopharyngiomas en Wilkins R, Rengachary S. *Neurosurgery*, New York. McGraw-Hill Book Co. 905-916, 1985
6. Cavazzuti V, Fischer E, Welch K, Belli J, Winston K. Neurological and psychophysiological sequelae following different treatments of craniopharyngiomas in children. *J Neurosurg* 59:409-417, 1983
7. Cobb C, Youmans J. Brain tumors of disordered embryogenesis in adults. En Youmans J. (ed) *Neurological surgery*. Philadelphia. W.B. Saunders Co. 2899-2935, 1982
8. Fahlbusch R., Schrell U. Surgical Teraphy of Lesions Within the Hypothalamic Region. *Acta Neurochir (Wein)* 75:125-135, 1985
9. Fischer E, Welch K, Belli J, Wallman J, Shilito J, Winston K, Cassidy R. Treatment of craniopharyngiomas in children: 1972-1981. *J Neurosug* 62:496-501, 1985
10. Hoffman H. Supratentorial brain tumors in children. En Youmans J (ed) *Neurological surgery*, Philadelphia, W.B. Saunders Co. 2702-2732, 1982

11. Köning A, Lüdecke D, Herrman H. Transnasal Surgery in the treatment of craniopharyngiomas. *Acta Neurochir (Wein)* 82:1-7, 1986
12. Lang J. Surgical Anatomy of the Hypothalamus. *Acta Neurochir* 75:2-22, 1985
13. Laws E. Transesphenoidal microsurgery in the management of craniopharyngiomas. *J Neurosurg* 52:661-666, 1980
14. Laws E, Fodde N, Redmond Michael. Transesphenoidal surgery following unsuccessful prior therapy. *J Neurosurg* 63:823-829, 1985
15. Laws E. Craniopharyngiomas in Children and Young Adults. *Prog Exp Tumor Res* 60:335-340, 1987
16. Lederman G, Recht A, Loeffler J, Dubuisson D, Kleeffeld J, Schnitt S. Craniopharyngioma in the Elderly Patient. *Cancer* 60:1077-1080, 1987
17. Loyo M, Klériga E, Mateos H, Leo R, Delgado A. Combined Supra-Infrasellar Approach for Large Pituitary Tumors. *Neurosurg* 14:485-488, 1984
18. Manaka S, Teramoto A, Takakura K. The efficacy of radiotherapy for craniopharyngiomas. *J Neurosurg* 62:648-656, 1985
19. Prats A, Barrow D, Tindall G. Craniopharyngioma Part I Contemporary Neurosurgery vol 7, No. 14, 1985
20. Rubinstein L J. Tumors of The Central Nervous System. Atlas of Tumors Pathology, series 2, fascicle 6. Washington D.C. Armed Forces Institute of Pathology 1972, p. 293
21. Russell D S, Rubinstein L J. Pathology of tumors of The Nervous System, ed 3. London: Edward Arnold, 1971
22. Sweet W H. Craniopharyngiomas, with a note on Rathke's cleft or epithelial cysts and on suprasellar cysts. In *Operative Neurosurgical Techniques: indications, Methods and Results*. Schmidek H, Sweet W. (eds) New York: Gruns and Stratton, pp 291-326, 1982

23. Shillito J. Treatment of Craniopharyngiomas. Clin Neurosurg 35:533-546, 1985
24. Sorva R, Jääskinen J, Heiskanen O. Craniopharyngioma in Children and Adults. Correlations Between Radiological and Clinical Manifestations. Acta Neurochir (Wein) 89:3-9, 1987
25. Symon L, Sprich W. Radical excision of craniopharyngiomas. Results in 20 patients. J Neurosurg 62:174-181, 1985
26. Thomsett M, Cont F, Kaplan S, Grumbach M. Endocrine and neurologic outcome in childhood craniopharyngioma: Review of effect of treatment in 42 patients. The Journal of Pediatrics 97:728-735, 1980