

11213
6
2 ej

**Universidad Nacional Autónoma
de México**



FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Postgrado
Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional
Siglo XXI
Instituto Mexicano del Seguro Social

“ CRITERIO DIAGNOSTICO EN
CRANEOFARINGIOMA ”

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN
ENDOCRINOLOGIA Y NUTRIOLOGIA
P R E S E N T A :
DR. CARLOS ARTURO PRETELT AYALA

ASESORES: DR. LEOPOLDO ESPINOZA SAID
DR. CUAUTEMOC VAZQUEZ CHAVEZ
DRA. HORTENCIA ARELLANO FEREZ



México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1991



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 está 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.

I N D I C E

1.- RESUMEN

2.- INTRODUCCION

3.- MATERIAL Y METODO

4.- ANALISIS DE DATOS

5.- RESULTADOS ESTADISTICOS

6.- DISCUSION

7.- CONCLUSION

8.- REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

CRITERIO DIAGNOSTICO EN CRANEOFARINGIOMA

RESUMEN

El Cráneoofaringioma (CF) es el tumor intracraneal benigno de origen congénito más común en niños, representa al 2.5% de los tumores intracraneales.

En la actualidad no disponemos de un criterio diagnóstico en CF para diferenciarlos de otros tumores intracraneales.

Nuestro objetivo es elaborar de acuerdo al valor predictivo positivo (VPP) un criterio diagnóstico en CF con los datos clínicos y radiológicos.

MATERIAL Y METODOS:

Se comparan 132 sujetos con tumores intracraneales, tratados quirúrgicamente de 1986 a 1990, distribuidos en los siguientes grupos:

- A) 12 con cráneoofaringioma
- B) 40 con tumores hipofisarios no funcionantes
- C) 80 con tumores paraselares no hipofisarios

Todos obligan al diagnóstico diferencial, se les practicó radiografía simple de cráneo (RxSC) y Tomografía axial compu-

tada (T.A.C.) del grupo B y C se tomó una muestra al azar de 4 tumores intracraneales por cada craneofaringioma, obteniéndose un grupo control de 48 sujetos.

RESULTADOS

GRUPO A: 8 menores de 20 años, en todos el dato más común fue el síndrome de comprensión quiasmática (100%), cefalea (91%), hipopituitarismo (25%), hipogonadismo (25%), talla baja (8.3%), la RxSC con alteraciones en la silla turca (91%), calcificación extraselar (50%), calcificación intraselar (41%). La T.A.C. además mostró componente quístico (91%), invasión al tercer ventrículo (58%).

De los grupos A y B se encontró: Meningiomas, cordomas, atrociomas, gliomas, tuberculosis cerebral, y metástasis de otros sitios entre otros.

El análisis estadístico dió VPP aceptable para: Diabetes insípida (100%), talla baja e hipogonadismo (en niños) (100%) edad menor de 20 años (80%), calcificación intraselar (100%) y componente quístico (83%).

CONCLUSION

En la medida que los datos mencionados con VPP, mayor o igual a 80% coincidan, la primera posibilidad diagnóstica es, craneofaringioma.

INTRODUCCION

El cráneo-faringioma es el tumor benigno intracraneal, (1) de origen congénito, más común en niños. (2,3,4) Comprende el 2.5% de todos los tumores intracraneales. (2) Los hallazgos histológicos benignos, no concuerdan con la conducta maligna del tumor.

La incidencia general es del 0.5 al 1.5 por millón por año (4). Es el tumor no glial más común en niños, representa el 50% de los tumores supraquiasmáticos en niños y el 20% en adultos. (2,6) En Japón la frecuencia es más elevada, se informa hasta el 9% en niños con tumores intracraneales en general (2,6). Su incidencia es bimodal, con un pico en la primera década de la vida y un segundo pico en la quinta a la séptima década de la vida, su presentación es igual en ambos sexos.

Embriogénesis: El desarrollo embrionario de la adenohipofisis se inicia a los 24 días de gestación, como una invaginación del techo de la cavidad bucal primitiva o estomodeo y de la yema neurohipofisiaria que proviene del prosencéfalo; a la primera semana, la bolsa de Rathke pierde conexión con la cavidad bucal primitiva y prolifera la pared anterior de la bolsa de Rathke, formando el lóbulo anterior de la adenohipofisis, la yema forma el lóbulo posterior. (1,2).

Erdhelmen fue el primero en proponer la hipótesis que dice que el cráneofaringioma proviene de las células embrionarias que descansan sobre el conducto faríngeo hipofisiario in completo involucionado (2,3) sin embargo, esto se ha puesto en duda debido a la poca frecuencia intraselar primaria. (2, 4,6,9)

Patología: Su localización más frecuente es supraselar, el 15% es intraselar (4). Son parcial o totalmente quísticos y varían considerablemente de tamaño, pueden extenderse del lóbulo frontal al temporal, los quistes presentan un alto contenido de colesterol y calcificaciones en 50% de los pacientes (2,5). Los tumores rechazan el quiasma óptico y el tercer ventrículo, la presión hacia abajo puede comprimir el lóbulo anterior y con mayor frecuencia el lóbulo posterior con daño del tallo hipofisiario.

HALLAZGOS CLINICOS:

Disturbios visuales: la sintomatología es variable, según la localización del tumor y su efecto compresivo sobre estructuras vecinas. Los defectos de campos visuales ocurren de 90% a 95% en adultos y 60 a 80% en niños (2). La presentación más común es la hemianopsia bitemporal, por compresión del quiasma óptico (2,4).

Los cuadrantes inferiores se afectan más que los superio

res, lo cual es opuesto a los hallazgos encontrados en los adenomas de hipófisis, (2) la pérdida visual puede progresar hasta la ceguera total y atrofia del nervio óptico; el papiledema se presenta en 20% la parálisis de los nervios craneales III, IV y V hasta el 25% en los niños y el 33% en adultos (2). Las alteraciones visuales empiezan a presentarse desde el primer año de evolución y empieza con hemianopsia bitemporal, papiledema, cefalea y nistagmus (3).

Baskin y Wilson en estudios de 53 pacientes, encontraron hemianopsia bitemporal en 49%, hemianopsia unilateral en 19% y ceguera unilateral o bilateral en 11%, bicuadrantopsia en 8% cuadrantopsia 4% y hemianopsia unilateral 6% (8).

Cefalea: Es originada por distensión del diafragma, en caso de tumoración. En un estudio por Wilson Ch. y Baskin fue el 50%, en otros estudios realizados por Rosver y Herskinen, fue el síntoma más común (5).

Hipertensión Endocraneana: Se produce por obstrucción del agujero de Monro y el conducto de Silvio; cuando se presenta parálisis del sexto par, papiledema, lo más probable es que sea un cráneofaringioma (2).

Disfunción Endocrina: Se manifiesta como diabetes insípida y en grados variables como hipopituitarismo, la incidencia de disfunción endocrina tiene una fuerte correlación con el -

tamaño del tumor (2), ocurre hasta en 70% de los pacientes, - con mayor frecuencia en niños.

El 65% de los pacientes presentan deficiencia de hormo--nas del crecimiento; 45% de ACTH (2). La diabetes insípida es más común en adultos, mientras que el hipopituitarismo es más común en niños (2).

Wilson informó deterioro del crecimiento en 93% en meno--res de 18 años y disfunción sexual en adultos en 88%, los - - adultos presentaron más sintomatología psiquiátrica que los - niños.

En una revisión de Banana de 84 pacientes adultos donde__ la sintomatología mental fue la manifestación inicial de la - enfermedad.

Vías hipotalámicas: Las manifestaciones son: somnolencia, poliuria y ocurre por igual en ambos sexos, sobre todo en ni--ños.

Los disturbios hipotalámicos, como diabetes insípida, - crisis autonómicas e hipernatremia crónica son raros.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Radiografía simple de cráneo: se pueden observar calcifi--caciones intra y extraselar en un 50% de los casos.

Los adenomas de hipófisis se asocian a calcificaciones - hasta en 5% (4), las calcificaciones son granulares y amorfas (13).

El doble piso de la silla sugiere adenoma de hipófisis - (4).

Tomografía axial computada: (TAC) además de los datos - que se identifican en la radiografía simple, con esta técnica se puede determinar el grado de extensión tumoral y si es sólido, quístico o mixto.

Resonancia magnética: Presenta los mismos datos de la - TAC pero con más claridad, es una técnica de alta resolución.

Neumoencefalograma: Es una técnica obsoleta por ser inva - siva.

Arteriografía: Es inva - siva, pero útil para demostrar - aneurismas y para definir el grado de desplazamiento y com - presión de las arterias cerebrales anteriores.

MATERIAL Y METODOS

Se compararon 132 sujetos con tumores intracraneales, - tratados quirúrgicamente de 1986 a 1990, distribuidos en los siguientes grupos:

- A) 12 con cráneoefaringioma
- B) 40 con tumores hipofisarios no funcionantes
- C) 80 con tumores paraselares no hipofisarios

Todos obligan al diagnóstico diferencial. En el grupo de pacientes con cráneoefaringioma 8 fueron menores de 20 años, - la sintomatología clínica más común fue el síndrome de compresión quiasmática en 100%; distribuidos así: hemianopsia bitemporal 52%, hemianopsia unilateral 40%, atrofia óptica 8% la cefalea 91%, diabetes insípida 8%, hipogonadismo e hipopituitarismo en 25%, crisis convulsivas 16% y talla baja 8%.

La radiografía simple de cráneo mostró alteración de silla turca en 90%, calcificación intraselar 41%, calcificación extraselar 50%.

La tomografía axial computada mostró las mismas alteraciones, además la extensión tumoral al tercer ventrículo en 58% y el componente quístico en 91%.

ANALISIS DE DATOS

Se analizó el valor predictivo positivo, de cada uno de los hallazgos clínicos y radiológicos del grupo de pacientes. Con el resultado de los cálculos estadísticos se propone el criterio diagnóstico.

El análisis estadístico dió V.P.P. aceptables para: dia-

betes insípida 100%, talla baja e hipogonadismo (niños) 100%,
edad menor de 20 años 80%, calcificaciones intraselar 100% y
componente quístico 83%.

RESULTADOS

HALLAZGOS CLINICOS

	VPP %	VPN %
EDAD	80	95
CEFALEA	16	0
SIND. QUIASMATICO	31	64
HIPOGONADISMO	100	81
DIABETES INSIPIDA	100	81
CRISIS CONVULSIVA	44	76
HIPOPITUITARISMO	100	81

VPP = VALOR PREDICTIVO POSITIVO

VPN = VALOR PREDICTIVO NEGATIVO

RESULTADOS

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

RADIOGRAFIA SIMPLE DE CRANEO	VPP %	VPN %
ALTERACION DE SILLA TURCA	44	97
CALCIFICACIONES INTRASELARES	100	87
CALCIFICACIONES EXTRASELARES	50	88

VPP = VALOR PREDICTIVO POSITIVO

VPN = VALOR PREDICTIVO NEGATIVO

RESULTADOS

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTADA	VPP %	VPN %
ALTERACION SILLA TURCA	33	97
CALCIFICACIONES INTRASELARES	100	87
CALCIFICACIONES EXTRASELARES	50	88
INVASION AL 3er. VENTRICULO	63	89
INVASION AL 4to. VENTRICULO	0	78
COMPONENTE QUISTICO	83	97

VPP = VALOR PREDICTIVO POSITIVO

VPN = VALOR PREDICTIVO NEGATIVO

RESULTADOS

CON VPP \approx 80%

CLINICOS Y RADIOLOGICOS	%
HIPOGONADISMO	100
DIABETES INSIPIDA	100
HIPOPITUITARISMO	100
EDAD MENOR DE 20 AÑOS	80
CALCIFICACIONES INTRASELARES	100
COMPONENTE QUISTICO	83

VPP = VALOR PREDICTIVO POSITIVO

DISCUSION

El diagnóstico clínico de cráneo-faringioma, presenta serias dificultades en la mayoría de los casos, en especial para diferenciarlos de tumores paraselares, como meningioma, astrocitomas, gliomas, chordomas, metástasis, TB cerebral, etc. y algunos adenomas hipofisarios no funcionante.

Trabajos previos informan que los datos más frecuentes en esta enfermedad son: síndrome quiásmatico, cefalea, hipopituitarismo, hipogonadismo (niños), diabetes insípida, talla baja (niños). También las calcificaciones intraselares y supraselares.

En efecto nuestro trabajo presenta pacientes con datos clínicos y radiológicos similares en su frecuencia, pero además de la invasión al tercer ventrículo, encontramos como dato valioso el componente quístico; el saber los datos con que se presentaron estos pacientes, no es suficiente como criterio diagnóstico de cráneo-faringioma, por eso nos interesó validar estos hallazgos, estimando el valor predictivo positivo de cada uno.

CONCLUSION

En la medida que los datos mencionados con VPP, mayor o igual a 80% coincidan, la primera posibilidad diagnóstica es cráneo-faringioma.^h

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Langhon y C.D.: Embriología Médica, 5a. ed. México Mc - Graw Hill - 1990: 355-359.
2. Tindall G., Barrow D: Disorder of the pituitary. 6a. ed. St. Luis Toronto. The C.V. Mosby Company- 1986: 399-408.
3. Hoffman C R: Craneophori gioma. Pediatric weurosurgery - 1986: 399-408.
4. Felig, P. Baxter J.D. Broadus A.E. Frohman L.A.: Endo--- crinología y Metabolismo. 2a. ed. México. Mc Graw Hill - 1983: 196-208.
5. Sorva S. Jaskine J. and Heiskane O: Craneopharingioma In children and adults- Correlation between radiological - and clinical manifiestation. Acta Neurochirurgica 1987: 89- 3-9.
6. Barrow L.D. Spector R.H. Takei y and Tindall G.T.: Symto matic batkes cleft cyst located enterely in the suprasc- llar región: Review of diagnosis, management, and patho- genesis. Neurosurgery 1985: 16-No. 6- 766-772.
7. Wagle V.G. Nelson D. Rossi A. and Uphoff D: Magnetic re- sonance imaging of cyst: Report of a case: Neurosurgery, 1989: 24 No. 6: 276-278.
8. Baskin, Wilson Ch. Surgycal manangement of craneopharin- gioma. Neurosurgery 1986: 65- 22-27.
9. James H. E. Michael S. B. Eduards: Sistemic. Stagyn of - Supratentorial extra - axial brain tumors in children. - Cáncer 56; 1985: 1800-1903.
10. C. Benjamín, Lee P. D. Michael, Deek F: Sellar and juxta sellar lesión. detection with MR: Radiology 1985; 143- - 147.

11. Gamblin G.T. James S.P. Thomas J. Six E. Eil. E: Simulation of a prolaction-secreting adenoma by and intrasellar. craneopharyngioma: Neurosurgery 1985; 16 No. 5: - 689-692.
12. Leving and Grant: Función endocrina, morbilidad y mortalidad después de la cirugía por craneofaringioma: Archives disease in childhood 1982, 7. 837-410.
13. Wyliam R. H. Tratado de endocrinología. 6a. ed. México - Interamericana 1985: 111-112.
14. Tavera Wood: Diagnóstico neuroradiológico. 5a. ed. México. 1988: 205-243.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL
JEFATURA DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

23 de enero de 1991.

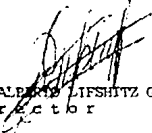
DR. CARLOS A. PRETELT AYALA
P r e s e n t e.

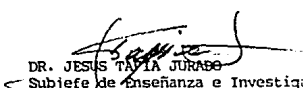
A nombre del Comité Organizador de las IV Jornadas de Médicos Residentes nos es muy grato informarle que su trabajo ha sido seleccionado como:


MEJOR TRABAJO DE LA ESPECIALIDAD
"ENDOCRINOLOGIA"
"CRITERIO DIAGNOSTICO EN CRANEOFARINGIOMA"

de los presentados en este evento realizado los días 24 y 25 de enero del presente año en el Area Académica del Hospital de Especialidades del Centro Medico Nacional.

A t e n t a m e n t e,


DR. ALBERTO LIFSHITZ GUINZBERG.
D i r e c t o r


DR. JESUS TAPIA JURADO
Subjefe de Enseñanza e Investigación


DRA. NORMA JUÁREZ DÍAZ GLEZ.
Jefe de Enseñanza e Inv.

IMSS

SEGURIDAD Y SALUD SOCIAL