

112412  
5



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**



FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"

CRANEOFARINGIOMAS EN EL HOSPITAL INFANTIL  
DE MEXICO " FEDERICO GOMEZ ": REVISION  
DE 20 AÑOS,

**TESIS DE POSTGRADO**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA PEDIATRICA  
**P R E S E N T A :**  
DRA. BLANCA LILIA SANTANA MONTERO



**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

MEXICO, D. F.

FEBRERO 2002



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.

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
"FEDERICO GÓMEZ"

*Chico.*

**DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN**

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN NEUROCIRUGÍA  
PEDIÁTRICA Y TUTOR DE TESIS



SUBDIRECCION DE  
ENSEÑANZA

2002

**DR. JUAN JOSÉ LUIS SIENRA MONGE**

SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA

107  
RAB

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

# INDICE

INTRODUCCIÓN	4
REVISIÓN MONOGRAFICA DEL CRANEOFARINGIOMA	5
I DEFINICIÓN	6
II HISTORIA	6
III EPIDEMIOLOGÍA	7
IV LOCALIZACIÓN	7
V HISTOPATOLOGÍA	9
VI MANIFESTACIONES CLÍNICAS	11
VII DIAGNÓSTICO	12
A) CLÍNICO Y POR LABORATORIO	12
B) DIAGNÓSTICO POR IMAGEN	13
1) RADIOGRAFÍA SIMPLE DE CRÁNEO	13
2) TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA	14
3) IMAGEN POR RESONANCIA MAGNETICA	14
VIII TRATAMIENTO	17
A) TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA	17
B) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	18
1) ABORDAJE SUBFRONTAL Y PTERIONAL	18
2) ABORDAJE TRANSCALLOSO	20
3) ABORDAJE SUBTEMPORAL	21
4) ABORDAJE TRANSFRONTAL- TRANSESFENOIDAL	21
C) MANEJO POSTOPERATORIO	22
D) RADIOTERAPIA	23
E) TRATAMIENTO CON BLEOMICINA	23
ANÁLISIS DE LA SERIE DE CRANEOFARINGIOMAS DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ	25
JUSTIFICACIÓN	26
OBJETIVOS	27
MATERIAL Y MÉTODOS	28
MODELO DEL TRABAJO	28
CRITERIOS DE INCLUSIÓN	28
METODOLOGÍA	28
RESULTADOS	29
DATOS GENERALES	29
MANIFESTACIONES CLÍNICAS	32
DIAGNÓSTICO	36
TRATAMIENTO	41
SEGUIMIENTO Y SOBREVIDA	46
DISCUSIÓN	48
CONCLUSIONES	52
BIBLIOGRAFÍA	54

## **AGRADECIMIENTOS:**

### **A MI ESPOSO HÉCTOR:**

Por brindarme su amor, apoyo incondicional y entusiasmo en la realización de mi profesión y vida personal.

### **A MI FAMILIA:**

Por su amor, dedicación y su alentadora ayuda en todos los proyectos de mi vida, les ofrezco mi más profunda y noble admiración.

### **AL DR. FERNANDO CHICO:**

Por la confianza depositada en mi persona, y por ser además del maestro, que me dotó de conocimientos académicos y éticos; el amigo incondicional que fue soporte en los momentos difíciles.

### **AL PERSONAL MÉDICO, PARAMÉDICO Y ADMINISTRATIVO DEL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO**

Por su amistad y en reconocimiento a su labor en la atención de los pacientes.

## **INTRODUCCIÓN**

Los craneofaringiomas son tumores de estirpe epitelial que se originan en el área supraselar. Es el tumor cerebral de características no gliales más frecuente en niños. El 40% de ellos se presenta entre los 8 y los 12 años.

Mott y Barrett en 1899, fueron los primeros en describir que se originaban del conducto de Rathke. Erdheim en 1904 describió las características histológicas. El craneofaringioma típico es una masa quística bien delimitada con un nódulo mural, el quiste consiste en cristales de colesterol y calcio, En la porción sólida se encuentran focos calcificados y elementos epiteliales separados por asas de células estrelladas.

La cefalalgia es el síntoma más común, los síntomas endócrinos son frecuentes. El 40% son de talla baja y muchos tienen diabetes insípida, hipotiroidismo, obesidad, pubertad retardada y rara vez presentan pubertad precoz. El 60% de los pacientes tienen problemas visuales. Hay alteraciones en el pensamiento sobre todo en la memoria con bajo aprovechamiento escolar, apatía e hiperinsomnia, manifestaciones debidas a la lesión del sistema límbico.

Por las características clínicas, los pacientes requieren una evaluación completa multidisciplinaria, que incluye un perfil hormonal completo, una valoración oftalmológica y psicológica. Así como la realización de estudios de imagen que incluyen: rayos x simple, tomografía computada e imagen por resonancia magnética, para la valoración preoperatoria clínica y de las características morfológicas, localización y extensión del tumor.

En tiempos pasados y pese a su benignidad histológica, muchos pacientes seguían un curso de deterioro progresivo y fallecían por su enfermedad. Actualmente esto ha mejorado con la introducción de técnicas microquirúrgicas especiales y el diagnóstico precoz. El manejo de los craneofaringiomas continua siendo controversial en el que algunos evocan un abordaje quirúrgico agresivo y otros un tratamiento quirúrgico parcial aunado a radioterapia y/o quimioterapia.

# **REVISIÓN MONOGRÁFICA DE CRANEOFARINGIOMAS**

## **I DEFINICIÓN**

Los craneofaringiomas son tumores de estirpe epitelial que se originan en el área supraselar, de tipo quístico con algunas porciones sólidas con calcificaciones que se manifiesta frecuentemente en la edad pediátrica. (5,17)

La nomenclatura de éste tumor no es ideal, pero es su nombre original y ha persistido, diversos autores sugieren el nombre de tumor de Rathke, quiste epidermoide supraselar, ameloblastoma y adamantinoma. (20)

## **II HISTORIA**

Mott y Barrett en 1899 postularon que éstos tumores de la línea media se originaban del conducto de Rathke. El término de craneofaringioma fue introducido en 1931 por Frazier y Alpers. (14)

La descripción patológica original fue realizada en una autopsia en 1857 por Zenker quien reportó una lesión supraselar con cristales de colesterol y células epiteliales escamosas. (19) Erdheim en 1904 describió adecuadamente las características histológicas de los craneofaringiomas como restos celulares de tipo escamoso, envueltos en un conducto hipofisiofaringeo incompleto y señaló las similitudes de los craneofaringiomas con los adamantinomas (tumores conocidos como neoplasias de origen bucal). (28)

En 1909, Halstead realizó la primera resección con éxito de un craneofaringioma por vía transesfenoidal. En 1923 Cushing resecó un craneofaringioma en un niño quien sobrevivió por más de 50 años. (19)



### **III EPIDEMIOLOGÍA**

Aproximadamente la mitad de los craneofaringiomas ocurren en pacientes menores de 18 años, rara vez se ven en menores de 5 años, sin embargo se han reportado casos extraordinarios en el periodo neonatal. (19)

Representan 3 al 5% de todos los tumores cerebrales intracraneales, en la edad pediátrica. (5) Es el tumor cerebral no glial más frecuente en niños, con el 6-9% (14), cuando se realiza el diagnóstico diferencial limitado a los tumores de la región selar y quiasmática los craneofaringiomas constituyen la mayoría en los niños hasta un 54%, pero sólo el 20% en los adultos. (11, 28)

Más de la mitad de los craneofaringiomas se presentan en niños y adultos jóvenes. La incidencia aproximada es del 0.5 a 2 nuevos casos por cada millón de habitantes por año. (1) El 40% de ellos lo hace entre los 8 y los 12 años. Con un segundo pico en adultos de 40 a 60 años. (1, 5) No hay predilección por sexo. (11)

### **IV LOCALIZACIÓN**

Los craneofaringiomas se originan en el tallo hipofisario y se extienden desde el tuber cinerium a la glándula pituitaria, por esta razón son típicamente adherentes al tuber cinerium y pueden continuarse a través del mismo hacia el hipotálamo. (5,17)

El tumor está rodeado de un plano aracnoideo y es fácilmente separable del tejido neural y estructuras vasculares. Si el diafragma selar tiene una abertura amplia, el craneofaringioma puede invadir la glándula pituitaria y extenderse hacia la silla turca. (10)

Los craneofaringiomas se dividen en 4 tipos por su localización (10):

1. Los prequiasmáticos que se extienden hacia delante entre los 2 nervios ópticos.
2. Los retroquiasmáticos que protruyen posteriormente y empujan el quiasma hacia arriba sobre el tubérculo selar. Estos tumores llenan el tercer ventrículo y producen hidrocefalia.
3. Los tumores selares que agrandan la silla turca y que protruyen dentro del espacio supraselar.
4. Los craneofaringiomas gigantes que protruyen anteriormente en el espacio prequiasmático y posteriormente hacia el tercer ventrículo y a lo largo del clivus.

Según la clasificación quirúrgico-radiológica de Choux-Raybaud de 1991 (5) se divide en:

**Grupo a.** Comprende los tumores intraselares; la glándula hipofisaria esta englobada en el tumor y el piso del tercer ventrículo no está invadido.

**Grupo b.** Son los tumores infundibulotuberales; en éstos casos se encuentra situado a nivel del piso ventricular y la glándula hipofisaria puede ser identificada.

**Grupo c.** A éste grupo pertenecen los tumores intraventriculares puros, los cuales se encuentran exclusivamente dentro del espacio ventricular.

**Grupo d.** (a, b, c) describe los tumores globales que se extienden desde la región hipofisaria hasta la cavidad ventricular.

Esta clasificación utiliza números para describir la subdivisión indicando la dirección de la diseminación:

0. Ausencia de expansión.
1. Prequiasmática.
2. Subquiasmática.
3. Retroquiasmática.
4. Expansión lateral, (Fig. 1).

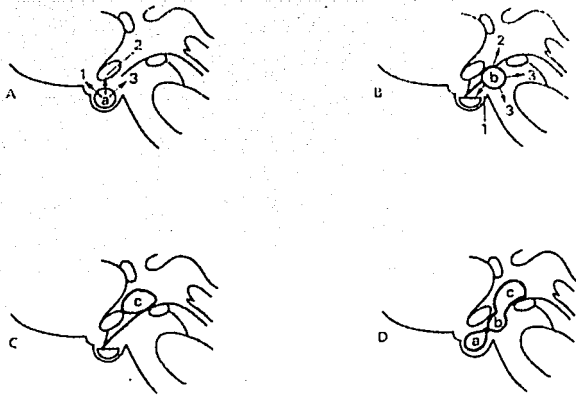


Fig. 1 clasificación quirúrgico-radiológica de Choux-Raybaud de 1991.

## V HISTOPATOLOGÍA

El craneofaringioma generalmente es una masa quística bien delimitada con un nódulo mural, el material en éstos quistes varía entre un color pajizo a un material aceitoso como el del cárter de un coche, que consiste en cristales de colesterol formados del sangrado crónico de la pared quística del craneofaringioma, también contienen calcio, lo cual lo distingue de otros tumores supraselares como los tumores del quiasma óptico y germinales. (17) (Fig.2) Los quistes se componen de epitelio columnar o escamoso estratificado en una membrana basal de colágena que lo separa de las meninges que lo rodean. (16,10) En la porción sólida se encuentran focos calcificados de aspecto arenoso, los elementos epiteliales están separados por asas de células estrelladas dando la apariencia del patrón adamantimatoso, el

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

cual es característico de los adultos. Dentro de las calcificaciones pueden encontrarse masas de queratina. (4,10,17) (Fig.3)

Por la naturaleza infiltrativa del tumor en el tuber cinerium, cuando se realizan cortes a través del hipotálamo se observan interdigitaciones de tumor rodeada de gliosis. Si éstas se dejan al realizar la resección, pueden producir islotes de restos celulares aislados y recidiva. (10)



Fig. 2 Corte de cerebro sagital, que muestra un tumor que ocupa el III ventrículo, con calcificaciones y una cubierta quística



Fig. 3 Microfotografía que muestra patrón adamantinomatoso con queratinización focal y las células epiteliales características.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **VI MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Los craneofaringiomas son tumores extra-axiales de crecimiento lento, por lo que de manera frecuente alcanzan un gran tamaño antes de ser sintomáticos. (14)

**Se pueden presentar tres síndromes mayores:**

- 1) Hipertensión endocraneana.
- 2) Disfunción endocrina.
- 3) Alteraciones visuales.

La cefalalgia es el síntoma más común en los pacientes con craneofaringioma, sobre todo en los pacientes con tumores retroquiasmáticos e hidrocefalia.

Los síntomas endocrinos son comunes, (5) se observan como presentación inicial en 60 a 90% de los pacientes. (6,21,23,26) Cerca del 23 al 45 % son de talla baja (14) y 20% son obesos con pesos cercanos a la percentila 97 para edad y sexo. (10) Se encuentra diabetes insípida en 7.5 a 37%. El hipotiroidismo puede estar presente al momento de la admisión. Los pacientes adolescentes pueden presentar un retardo en el desarrollo de las características sexuales secundarias. Rara vez presentan pubertad precoz. (10)

Aproximadamente el 60% de los pacientes tienen problemas visuales. Esto es particularmente cierto en los tumores prequiasmáticos que producen a una pérdida visual temprana. Los pacientes con tumores retroquiasmáticos frecuentemente presentan papiledema como resultado de un incremento en la presión intracraneal por la hidrocefalia. (10)

Los síntomas siquiátricos son difíciles de diagnosticar en los niños, en los de mayor edad se encuentran alteraciones en el pensamiento sobre todo en la memoria con bajo aprovechamiento escolar, hay apatía e hiperinsomnia. (5)

Existe una presentación clínica rara cuando ocurre ruptura espontánea del quiste de craneofaringioma, que produce un inicio súbito de cefalalgia, fiebre, rigidez de nuca secundaria una meningitis química. Cuando se realiza la punción lumbar se encuentran cristales de colesterol en el líquido cefalorraquídeo. El diagnóstico se confirma si existe el tumor supraselar por TAC o IRM. (22)

El hallazgo incidental de un craneofaringioma se puede detectar por TAC o radiografías en niños con traumatismo craneal. (6)

## **VII DIAGNÓSTICO**

### **A) CLÍNICO Y POR LABORATORIO:**

Por las características de ésta neoplasia, los pacientes requieren una evaluación completa multidisciplinaria, que incluya un perfil hormonal completo, una valoración oftalmológica y psicológica.

En los pacientes con craneofaringioma son muy comunes las alteraciones endocrinológicas manifestadas en el eje hipotálamo hipofisario, por lo que es necesaria la evaluación pre y postoperatoria de las hormonas involucradas. Esto incluye la búsqueda de diabetes insípida, los niveles de cortisol deben ser medidos en la mañana y en la tarde. La deficiencia de hormona adrenocorticotrópica (ACTH) se encuentra en el 25 al 37% de los pacientes (14) y ésta deficiencia puede afectar los niveles absolutos de cortisol, pero únicamente varía en el nivel matutino. Los pacientes que no tienen una reserva adrenal suficiente deben recibir esteroides antes de la cirugía. Debe ser valorada también la función tiroidea con los niveles de TSH, T3 y T4, hay deficiencia de hormona estimulante de la tiroides (TSH) en 25 a 34%. Los pacientes con hipotiroidismo deben recibir L-tiroxina. Para terminar deben ser medidos los niveles de hormona de crecimiento, prolactina, hormona luteinizante y

folículo estimulante en los pacientes pre y pospúberes. (10) Hay disminución en la hormona de crecimiento en el 77 a 82% (5,11,19,21,23,27) y los niveles de prolactina pueden estar elevados del 20 a 50% en el momento de presentación. (14)

Todos los pacientes con éste diagnóstico, deben ser examinados de su función visual por un neuro-oftalmólogo con experiencia, que analice la agudeza visual, campimetría y fondo de ojo. (5)

La presencia del tumor puede afectar las columnas del fórnix, que causan en el paciente alteraciones de la memoria y del carácter; por lo que antes y después de la cirugía, debe realizarse un examen neuropsicológico. (5)

## **B) DIAGNÓSTICO POR IMAGEN**

Los craneofaringiomas tienen un origen común de la bolsa de Rathke que se adhiere a la región infundibular. Debido a esto el patrón de crecimiento puede variar enormemente. Para seleccionar el tipo de abordaje e identificar las características del tumor el estudio de imagen recomendable es aquel que ofrezca las tres dimensiones. Tanto la tomografía computada y la Imagen por Resonancia Magnética (IRM) son utilizadas para evaluar éstos tumores. Sin embargo se puede sospechar el diagnóstico desde la placa simple de cráneo. (8,14,17)

### **1) PLACA SIMPLE DE CRÁNEO.**

Pueden mostrar calcificaciones supraselares, expansión de la silla turca y erosión del dorsum sellar, (Fig. 4) tales hallazgos en un niño son altamente sugerentes de un craneofaringioma (13)



Fig. 4 Radiografía simple de cráneo que muestra la expansión de la silla turca y calcificaciones supraselares, con impresiones digitiformes en el calvario.

## 2) TOMOGRAFÍA COMPUTADA.

Muestra normalmente una masa supraselar lobulada y de aspecto quístico con un nódulo mural sólido. (17) En casi todos los craneofaringiomas pediátricos hay calcificaciones nodulares o en forma de reborde, en el 90% de los casos comparado con el 50%, en los adultos.(8) (Fig.5)

El contenido del quiste muestra típicamente una atenuación ligeramente superior al líquido cefalorraquídeo (Fig. 5). Los estudios postcontraste muestran un realce nodular o en un reborde en más del 90% de los casos. (17)

## 3) IMAGEN POR RESONANCIA MAGNÉTICA.

De todas las masas de la región selar, los craneofaringiomas son los que tienen un espectro más heterogéneo en RM. La señal es muy variable. El patrón de mayor frecuencia es un quiste hipointenso en las secuencias ponderadas en T1 e



hiperintenso en T2. En los estudios de análisis del contenido del líquido del craneofaringioma se ha llegado a la conclusión de que la mayor intensidad de señal observada en IPT1 en algunos tumores es causada por la elevada concentración proteica, los productos de degradación de la sangre en solución libre o en ambas a la vez. (2,17) (Fig. 4,5,6)

Los craneofaringiomas realzan de forma intensa pero heterogénea tras la administración del contraste. (17)

El diagnóstico diferencial incluye los quistes de la hendidura de Rathke, el adenoma hipofisario necrótico, el aneurisma trombosado y el glioma óptico-quiasmohipotalámico quístico. (9)

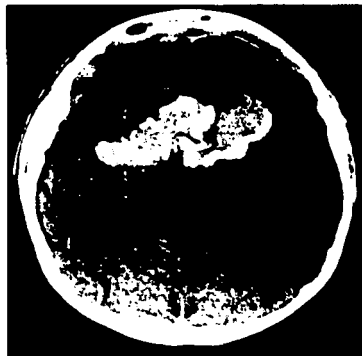


Fig. 5. TAC de cráneo, axial, simple, que muestra lesión heterogénea, con calcificaciones multiformes y cavidades quísticas, a nivel de la parte anterior del III ventrículo



Fig.6 TAC de cráneo axial contrastada, que muestra imagen quística, localizada en el valle silviano derecho con compresión de estructuras de la línea media e hidrocefalia

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

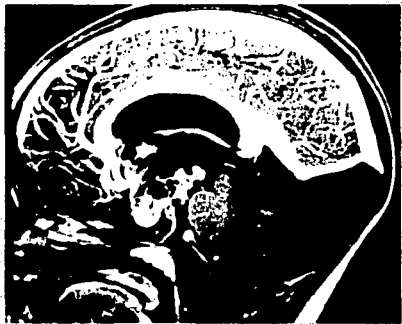
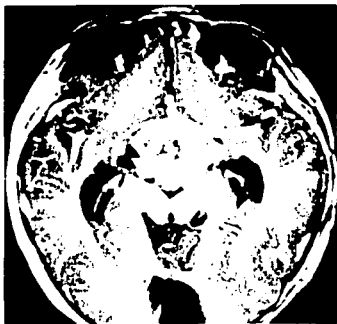
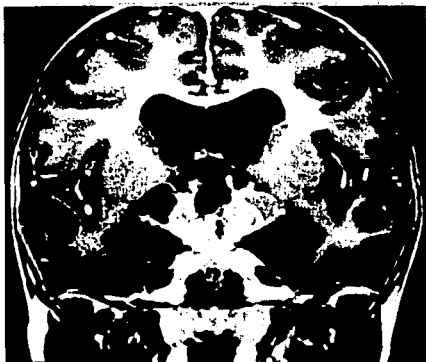


Imagen por Resonancia Magnética, ponderada en T1, con gadolinio, con cortes axial y sagital en donde se demuestra lesión neoplásica extra-axial, en la línea media supraselar, heterogénea, con múltiples áreas quísticas y sólidas, que exhiben realce heterogéneo e intenso con el contraste. Se asocia a hidrocefalia supratentorial.



Corte coronal de IRM, en secuencia ponderada en T1 con gadolinio, del caso anterior, que demuestra los quistes que comprimen el tercer ventriculo y producen hidrocefalia.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **VIII TRATAMIENTO**

En tiempos pasados y pese a su benignidad histológica, muchos pacientes seguían un curso de deterioro progresivo y fallecían por su enfermedad. Actualmente esto ha mejorado con la introducción de técnicas microquirúrgicas especiales y el diagnóstico precoz. (11)

El manejo de los craneofaringiomas continua siendo controversial en el que algunos evocan un abordaje quirúrgico agresivo y otros un tratamiento quirúrgico parcial conservador con radioterapia y/o quimioterapia. (28)

### **A) TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA**

La hidrocefalia es una complicación encontrada en el 15 al 30% de los pacientes con craneofaringioma. (14,28)

Se ha propuesto el manejo del tumor y la hidrocefalia simultáneamente para evitar mayores complicaciones sin embargo cuando los síntomas y signos están únicamente relacionados con el aumento de la presión intracraneal, el tratamiento de la hidrocefalia es el primer paso, aun cuando la descompresión de la hidrocefalia puede provocar que el tumor cambie de posición, así como provocar otro tipo de complicaciones como son la formación de hematomas o higromas, por lo que en ocasiones se prefiere usar un drenaje externo con válvula de regulación para controlar la tasa de descompresión y no un drenaje permanente hasta haber realizado el tratamiento definitivo, porque la hidrocefalia generalmente se resuelve después de la resección total. (28)

## **B) TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS**

La mejor ruta de abordaje depende de la forma, tamaño y dirección del crecimiento de cada craneofaringioma, así como la localización de quistes, los cuales crean normalmente una vía hacia la porción sólida del tumor. El abordaje debe ofrecer la mejor exposición del tumor y de las adherencias subaracnoideas de la base del cráneo. Deben preferirse aquellos abordajes que evitan sacrificar o dividir estructuras neurales. Es mejor abordar en forma unilateral que movilizar ambos lados del cerebro. (28) Se debe evitar en los neurocirujanos la tendencia a utilizar su abordaje favorito en todos los casos de craneofaringioma, (14) pero también debe emplearse la técnica mejor dominada.

### **1) ABORDAJE SUBFRONTAL Y PTERIONAL**

Los 2 abordajes más comúnmente utilizados son el subfrontal (11) y el pterional. (29) Ambas rutas permiten al cirujano abordar el tumor por debajo del polígono de Willis, con una excelente visualización de los nervios y el quiasma.

La vía pterional es un abordaje corto y permite una buena visualización del área retroquiasmática. Es utilizado por muchos neurocirujanos pediatras y es el abordaje mas utilizado por Yasargil y colaboradores, en sus grandes series (29) y permite la disección a lo largo de los planos aracnoideos entre los nervios ópticos y la arteria carótida y al tentorio, con la mínima retracción. (29)

Utilizando las técnicas de base de cráneo se puede reseca el anillo orbitario y diseca a nivel del III nervio craneal permitiendo una trayectoria inferior con mejor visualización del tallo hipofisario. Este abordaje se puede utilizar en combinación con un segundo abordaje, tal como el transesfenoidal y el transcalloso, en los casos de craneofaringiomas extensos. (14)

El abordaje subfrontal es el de mayor uso en las lesiones de la línea media, extra-axiales, que desplazan al hipotálamo hacia arriba y el quiasma posteriormente, permite una excelente exposición de la porción anterior de las vías ópticas, por lo que tumores retroquiasmáticos extensos pueden ser resecados en forma segura con éste abordaje, (14) además permite un acceso directo al tercer ventrículo a través de la lámina terminalis si se requiere. (28)

La resección de la porción intraselar es complicada con éste abordaje, pero resecando el tubérculo selar con fresado, da una vista adecuada del remanente intraselar; debe previamente realizarse un colgajo extenso perióstico o galeal para cubrir el defecto óseo y el seno esfenoidal se empaqueta con músculo. (14)

Ambos abordajes se pueden dividir en las siguientes vías:

1. **Subquiasmática:** Este es el abordaje tradicional entre los nervios ópticos.
2. **Opticocarotídea:** Esta ruta, entre la carótida interna y el nervio ópticos derechos se utiliza cuando el quiasma se encuentra desplazado hacia delante por el tumor y aparece prefijado con los nervios ópticos cortos.
3. **Lámina terminalis:** La lámina terminalis puede ser expuesta por encima del quiasma dividiendo entre los 2 tractos ópticos. Abriendo la lamina terminalis normalmente no se expone el tumor porque está cubierto por una delgada capa del piso tercer ventrículo, que puede ser abierto o puede desplazarse la masa hacia abajo o lateralmente para removerlo subquiasmático o lateralmente. Este abordaje es válido para el tratamiento de los craneofaringiomas intraventriculares puros, que pueden ser resecados sin secuelas significativas
4. **Lateral a la arteria carótida:** Abriendo la aracnoides que termina rostral a la cisura de Silvio y retrayendo el polo temporal da un acceso a la superficie lateral del tumor.

Es importante mantener el plano subaracnoideo por seguridad y para lograr la resección total. Se puede insertar una aguja en el tumor y se puede aspirar 1 o 2 ml del quiste para continuar la disección. (28,14) Se debe tratar de preservar las arterias pequeñas de la circulación anterior. Las adherencias del tumor al tracto óptico, hipotálamo y los vasos arteriales basales deben ser disecadas con un microscopio a alta magnificación, el remanente del tumor generalmente es fácilmente disecado.

El tallo pituitario debe ser identificado para su preservación, bajo alta magnificación del microscopio se observa con un patrón estriado, que es causado por la localización paralela de las venas porta, por el crecimiento tumoral puede encontrarse normalmente en una localización posterior pero también puede ser desplazado lateralmente o anterolateralmente. Los pacientes con un tallo hipofisiario intacto recobran una función endocrina más fácilmente y completa que en otros pacientes.

Ocasionalmente es necesario la realización de 2 procedimientos para realizar la resección total Koos y Miller han descrito un procedimiento en el cual se realiza una resección intracraneal, de la porción supraselar del tumor seguido de un abordaje transesfenoidal para la resección intraselar. Este método se ha utilizado para preservar el tallo hipofisiario cuando está desplazado por el tumor con ambos componentes intra y supraselares. (8)

## **2) ABORDAJE TRANSCALLOSO**

Se utiliza primariamente para tumores intraventriculares o combinado con otros abordajes. En éste el cirujano visualiza directamente la extensión superior del tumor que llena el tercer ventrículo, por medio de una craneotomía parasagital y una retracción interhemisférica del lóbulo frontal. (14)

### **3) ABORDAJE SUBTEMPORAL**

Este abordaje se utiliza preferentemente para los craneofaringiomas retroquiasmáticos que se extienden lateralmente bajo el lóbulo temporal (24) requiere la retracción gentil del lóbulo temporal hacia arriba y el drenaje de la cisterna frontotemporal. El tentorio puede ser incidido para ofrecer acceso a la porción posterior del tumor, identificando fácilmente el III y IV nervios craneales. Cuando el tumor se extiende dentro de la fosa posterior a lo largo del clivus, puede combinarse con un abordaje petroso.(7) El tumor generalmente se encuentra separado por una barrera aracnoidea (membrana de Lilliequist) de la arteria basilar. Esta barrera aracnoidea facilita la disección. (14)

### **4) TRANSFRONTAL-TRANSESEFENOIDAL**

Esta ruta fue descrita por Patterson y Danylevich. (18) Requiere del fresado del tubérculo selar, abriendo el seno esfenoidal y removiendo la pared anterior de la silla. Este abordaje es útil cuando el quiasma está prefijado y el tumor llena la silla turca. Puede emplearse la apertura de la lámina terminalis.

El abordaje transesfenoidal es un método efectivo para el tratamiento de tumores contenidos en la silla o con extensión a la cisterna supraselar, la técnica de disección tumoral debe ser practicada con la preservación del diafragma selar con una resección intracapsular, sin embargo esta técnica puede asociarse a altos riesgos de complicaciones transoperatorias. (12)

## **C) MANEJO POSTOPERATORIO**

Los pacientes quienes han sido sometidos a una resección de craneofaringioma deben ser monitorizados estrechamente. Si se realizó una retracción del lóbulo frontal, se debe administrar fenitoina por un periodo de 7 a 10 días de manera profiláctica. Si se abordó por vía transesfenoidal y el tubérculo selar, deberán administrarse también antibióticos. (10)

Muchos pacientes que son sometidos a una resección total o subtotal tienen una disfunción temporal o permanente del eje hipotálamo-hipofisario, el daño al tallo hipofisario puede resultar en varias deficiencias endocrinas.

La falta de producción de corticoesteroides secundaria a la pérdida de la producción de ACTH, es rara vez un problema en pacientes quienes reciben grandes dosis de esteroides sintéticos para el control del edema cerebral. La diabetes insípida se nota en el postoperatorio inmediato y puede aparecer durante el procedimiento quirúrgico y debe ser manejado inicialmente con reemplazo de líquidos, posteriormente con vasopresina de preferencia de acción corta, en pacientes que se ha utilizado vasopresina de acción prolongada existe el riesgo de insuficiencia renal. Deben realizarse determinaciones de electrolitos, densidad urinaria y la tasa de excreción urinaria en intervalos de 2 a 3 horas. (14,28)

Deben realizarse también estudios tiroideos y de hormona del crecimiento, para identificar su deficiencia y administrarse en forma sintética. (10)

Otros déficits hipotalámicos pueden incluir alteraciones en el balance calórico, alteración del ciclo de sueño, estado afectivo y memoria. (28)



## **D) RADIOTERAPIA**

Fue controvertido establecer si la radioterapia podía destruir el epitelio del craneofaringioma, se ha demostrado que se requieren altas dosis para destruir dicho epitelio, que dañarían el cerebro, sin embargo en los pacientes con una resección subtotal, tiene un papel importante con gran efectividad. (10,28)

En 1961, Kramer y sus colaboradores reportaron un grupo de 6 niños y 4 adultos quienes habían sido tratados con radiación en 1954, (28) los 6 niños sobrevivieron con un seguimiento de más de 20 años. Los resultados en adultos no fueron tan alentadores. Desde éste reporte inicial muchos han indicado que la radiación incrementa la sobrevida y prolonga el intervalo de tiempo para la recurrencia. (25) Las tasas de sobrevida para los pacientes tratados con cirugía y radioterapia son mejores que los tratados únicamente con cirugía.

Algunos grupos evocan la efectividad de radioterapia, a un tratamiento quirúrgico conservador, sin embargo Shapiro y colaboradores han descrito mejores resultados sin recurrencia cuando se realiza una resección subtotal, que cuando se realiza una biopsia o el drenaje del quiste, antes de la radioterapia.

La radioterapia no está libre de complicaciones, se han reportado necrosis por radiación, calcificación de los ganglios basales, deficiencia endocrina, neuritis óptica y demencia. En los niños se puede observar vasculopatía. (28) En algunos casos la radiación crea una intensa reacción que hace extremadamente difícil un segundo abordaje quirúrgico. (10) la radioterapia puede originar sarcomas meníngeos y oclusión bilateral de la carótida en niños. (5)

## **E) TRATAMIENTO CON BLEOMICINA**

Las propiedades antineoplásicas de la bleomicina, un antibiótico producido por el *Streptomyces verticillus*, fueron descubiertas por primera vez por Umezawa y

colaboradores en 1966. Esta acción está basada principalmente en la inhibición de la síntesis de DNA y en menor grado la del RNA. La bleomicina también inhibe la síntesis de proteínas.

Se encontró que la Bleomicina era efectiva en varios tipos de tumores epiteliales y en cultivos de craneofaringioma, sin embargo la concentración de bleomicina en el líquido de la cavidad quística por administración intramuscular o intravenosa es insuficiente para controlar el tumor. En 1985, Takahashi y cols. demostraron la reducción del quiste después de la inyección directa de bleomicina dentro del quiste. Estos resultados fueron confirmados 4 años después por Broggi en una serie de 18 pacientes con craneofaringioma quístico, en los que se utilizó una técnica estereotáxica. Los autores describieron 2 complicaciones: una lesión isquémica en el territorio de la arteria cerebral media y una hipoacusia bilateral, resultado de una fistula de la bleomicina fuera del quiste. (5)

La acción positiva de la bleomicina en los casos de craneofaringioma recurrente fue reportada recientemente por Mottolese y cols. (15)

**REVISIÓN DE LA SERIE DE  
CRANEOFARINGIOMAS EN EL HOSPITAL  
INFANTIL "FEDERICO GOMEZ"**

## **JUSTIFICACIÓN**

Siendo el craneofaringioma uno de los tumores intracraneales más frecuentes del niño y no contando con estudios de ésta patología, está justificado su realización, describiendo las características clínicas, métodos diagnósticos utilizados, abordajes quirúrgicos utilizados, tratamientos adyuvantes y los resultados, así como el pronóstico que pueden servir como base para la búsqueda de nuevos tratamientos.

## **OBJETIVOS**

Estudiar los casos de craneofaringioma que fueron atendidos por primera vez, en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en un periodo de 20 años.

Conocer la frecuencia, características clínicas, método diagnóstico utilizado, tratamiento, evolución y sobrevida de éstos casos.

Analizar los resultados de los tratamientos aplicados, que servirán de base para definir el tratamiento óptimo para cada caso en el futuro y mejorar la calidad de vida y sobrevida de los pacientes.

Comparar los resultados con otras series publicadas.

# **MATERIAL Y MÉTODOS:**

## **MODELO DE TRABAJO.**

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal.

## **CRITERIOS DE INCLUSIÓN :**

Pacientes menores de 18 años.

Ambos sexos.

Atendidos por primera vez en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil "Federico Gómez", entre el 1 de Mayo de 1982 al 30 de abril del 2002.

Con expediente clínico-radiológico completo.

Sometido a tratamiento quirúrgico.

Con diagnóstico histopatológico de craneofaringioma, confirmado en el Departamento de Patología del Hospital.

## **METODOLOGÍA**

Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico histopatológico de craneofaringioma, atendidos por primera vez y sometidos a tratamiento quirúrgico en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México, en el periodo comprendido entre el 1 de Mayo de 1982 al 30 de abril del 2002.

Se incluyeron 34 casos, que cumplieron con los criterios de inclusión, de los que se clasificó la edad, sexo, grado de nutrición a su ingreso, manifestaciones clínicas (alteraciones visuales, endocrinas, de cráneo hipertensivo y otras neurológicas focales), valoración oftalmológica, psicológica y endocrina incluyendo los estudios de perfil hormonal; estudios de imagen realizados, características morfológicas del tumor y su localización, tratamiento médico, derivación del líquido cefalorraquídeo, abordaje quirúrgico, grado de resección, cirugía subsecuente, complicaciones postoperatorias, otro tratamiento (radioterapia), seguimiento y sobrevida.

Todos los datos se tabularon con el programa SPSS 10.0 for Windows y se realizaron gráficas con el programa Microsoft Excel.

# RESULTADOS

Los resultados se dividieron en los siguientes apartados:

**I DATOS GENERALES:** Incluyen el año de ingreso, edad, sexo, grado de nutrición.

**II MANIFESTACIONES CLÍNICAS:** Se dividieron en alteraciones visuales, de hipertensión endocraneana y neurológicas focales ( que excluyeron las visuales y de hipertensión endocraneana) y las endocrinológicas; al ingreso del paciente.

**III DIAGNÓSTICO:** Se reportan los resultados del perfil hormonal al ingreso, estudios de imagen con las características y localización del tumor y la realización de valoración oftalmológica y psicológica.

**IV TRATAMIENTO:** Se clasificó en tratamiento médico y quirúrgico, se valora la necesidad de derivación de LCR, el abordaje quirúrgico empleado, grado de resección, cirugías subsecuentes, complicaciones.

## V SEGUIMIENTO Y SOBREVIDA.

### I DATOS GENERALES

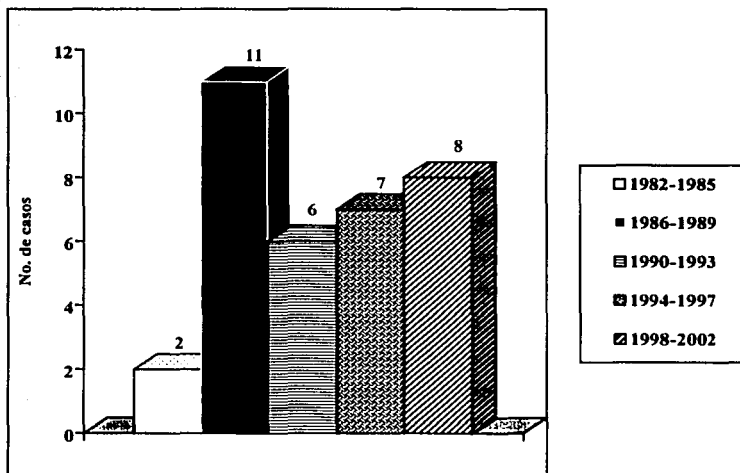
Se incluyeron 34 casos, de los cuales 2 se atendieron de 1982 a 1985, 11 pacientes de 1986 a 1989; 6 casos de 1990 a 1993; 7 pacientes de 1994 a 1997; 8 pacientes, de 1998 al 2002. (Tabla 1, Gráfica 1)

De los 34 pacientes incluidos en el estudio, 16 fueron del sexo femenino y 18 del sexo masculino y la edad de presentación varió de 2 años a 18 años, no hubo ningún caso en las edades de 4, 5, 14, 15 y 16 años, se observó una mayor frecuencia entre 6 y 10 años. (Tabla 2, Gráfica 2) El promedio de edad fue de 8.59 años.

**TABLA NO.1. AÑO DE INGRESO PRIMERA VEZ**

AÑO	Frecuencia	Porcentaje	AÑO	Frecuencia	Porcentaje
1982	1	2.9	1994	2	5.9
1984	1	2.9	1995	1	2.9
1986	1	2.9	1996	2	5.9
1987	4	11.8	1997	2	5.9
1988	4	11.8	1998	1	2.9
1989	2	5.9	1999	4	11.8
1991	2	5.9	2001	2	5.9
1992	3	8.8	2002	1	2.9
1993	1	2.9	TOTAL	34	100.0

**GRÁFICA No.1 FRECUENCIA DE INGRESO POR AÑO**



Fuente : Archivo HIMFG.

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

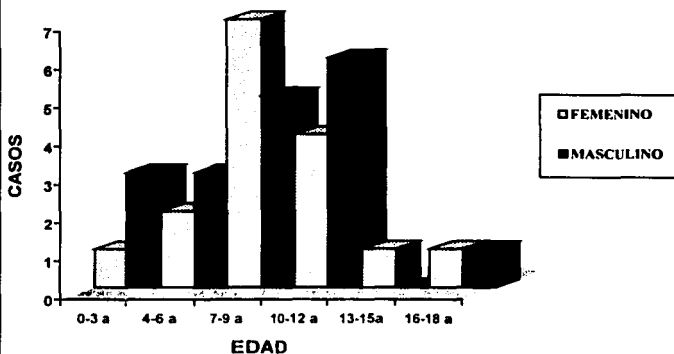


**TABLA No. 2. FRECUENCIA POR EDAD Y SEXO**

		SEXO		TOTAL
		femenino	masculino	
<b>AÑOS</b>	<b>2</b>		1	1
	<b>3</b>	1	2	3
	<b>6</b>	2	3	5
	<b>7</b>	1	3	4
	<b>8</b>	2	2	4
	<b>9</b>	4		4
	<b>10</b>	3	2	5
	<b>11</b>	1	2	3
	<b>12</b>		2	2
	<b>13</b>	1		1
	<b>17</b>		1	1
	<b>18</b>	1		1
<b>TOTAL</b>		16	18	34

Fuente : Archivo HIMFG.

**GRÁFICA No.2 FRECUENCIA POR EDAD Y SEXO**



Fuente : Archivo HIMFG.

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

Se valoró el grado de nutrición de los pacientes, por los médicos pediatras, en donde 21 casos fueron eutróficos (61.8%), 6 cursaban con desnutrición grado I (17.6%), 3 desnutrición grado II (8.8%), 1 desnutrición grado III (2.9%) y 3 fueron obesos (8.8). (Tabla 3)

**TABLA No.3. GRADO DE NUTRICIÓN**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>DESNUTRICIÓN I</b>	6	17.6
<b>DESNUTRICIÓN II</b>	3	8.8
<b>DESNUTRICIÓN III</b>	1	2.9
<b>OBESIDAD</b>	3	8.8
<b>EUTRÓFICO</b>	21	61.8
<b>TOTAL</b>	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

## **II MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

El cuadro clínico manifestado al ingreso se dividió en las siguientes :

### **ALTERACIONES VISUALES**

Incluyó la disminución de la agudeza visual, que fue la de mayor frecuencia, en 17 casos (50%) 4 combinada con otra manifestación ; trastornos del campo visual, edema y atrofia de papila, ésta última la segunda de mayor presentación, en 11 casos (32.4%). En 1 paciente no hubo alteración visual (tabla No.4)

**TABLA No. 4 ALTERACIONES VISUALES**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
Disminución agudeza visual	13	38.2
Disminución agudeza visual y trastornos del campo visual	2	5.9
Disminución agudeza visual y edema de papila	2	5.9
Edema de papila	5	4.7
Atrofia de papila	11	32.4
Ninguna	1	2.9
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

**MANIFESTACIÓN DE HIPERTENSIÓN ENDOCRANEANA**

El síntoma de hipertensión endocraneana más común fue la cefalalgia, la cual se encontró como síntoma aislado en 5 casos (14.7%), combinado con vómito en 21 casos (61.8%), en 6 pacientes se encontró cefalalgia, vómito y alteración del estado de despierto (17.6%) y 2 pacientes cursaron con Tríada de Cushing (5.9%).

**TABLA No. 5 ANTECEDENTES DE HIPERTENSIÓN ENDOCRANEANA**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
CEFALALGIA	5	14.7
CEFALALGIA Y VÓMITO	21	61.8
CEFALALGIA, VÓMITO Y ALT. DE CONCIENCIA	6	17.6
TRIADA DE CUSHING	2	5.9
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

## MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS FOCALES

Las alteraciones neurológicas focales encontradas en los pacientes se dividieron en: motoras, sensitivas, nervios craneales, crisis convulsivas y alteración de funciones corticales superiores. En 14 casos no hubo ninguna alteración de las mencionadas (41.2%), predominaron las crisis convulsivas y la alteración de nervios craneales. (Tabla 6)

**TABLA No. 6 ALTERACIONES NEUROLÓGICAS FOCALES**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>MOTORA</b>	2	5.9
<b>MOTORA, SENSITIVA Y FUNCIONES CORTICALES</b>	1	2.9
<b>MOTORA Y N. CRANEALES</b>	2	5.9
<b>MOTORA, N. CRANEALES Y CRISIS CONVULSIVAS</b>	2	5.9
<b>MOTORA Y FUNCIONES CORTICALES SUPERIORES</b>	2	5.9
<b>CRISIS CONVULSIVAS</b>	4	11.8
<b>NERVIOS CRANEALES</b>	4	11.8
<b>N. CRANEALES Y FUNCIONES CORTICALES</b>	3	8.8
<b>NINGUNO</b>	14	41.2
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

## ALTERACIONES ENDOCRINOLÓGICAS

Al ingreso, se encontraron clínicamente alteraciones endocrinológicas que se dividieron en: talla baja, la cual fue la de mayor frecuencia de presentación, 12 casos (35.3), seguido de la diabetes insípida, en 11 pacientes, (32.4%), hipotiroidismo pubertad precoz, pubertad retardada, panhipopituitarismo, insuficiencia suprarrenal. Algunos pacientes presentaron alteraciones combinadas (Tabla 7)

**TABLA 7 MANIFESTACIONES CLÍNICAS ENDOCRINOLÓGICAS**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
TALLA BAJA ( T, B)	4	11.8
T. B, DIABETES INSÍPIDA (D. I)	3	8.8
T. B, D. I, HIPOTIROIDISMO	1	2.9
T. B, D. I, HIPOTIROIDISMO, PUBERTAD RETARDADA	1	2.9
T. B, HIPOTIROIDISMO	2	5.9
T. B, PUBERTAD PRECOZ	1	2.9
DIABETES INSÍPIDA	5	14.7
D. I, HIPOTIROIDISMO, INSUF. SUPRARRENAL	1	2.9
HIPOTIROIDISMO	1	2.9
PUBERTAD RETARDADA, INSUF. SUPRARRENAL	1	2.9
PANHIPOPITUITARISMO	1	2.9
HIPOTIROIDISMO, INSUFIC. SUPRARRENAL	1	2.9
NINGUNA	12	35.3
TOTAL	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

### III DIAGNÓSTICO

#### Por laboratorio:

Se recabaron los perfiles hormonales preoperatorios de los pacientes en el laboratorio de Endocrinología del Hospital, así como los valores de referencia, cabe mencionar que al principio de nuestra serie los niveles hormonales fueron cuantificados por radioinmunoanálisis; posteriormente la hormona de crecimiento y la ACTH, ( a partir de Marzo del 2002) el cortisol, FSH, LH y perfil tiroideo ( a partir de Abril de 1999) se realizan por quimioluminiscencia, por lo que dependiendo de la fecha en que se realizó se tomaron los valores de referencia para considerarlos aumentados, disminuidos o normales. En 13 casos no se realizó perfil hormonal, en 8 casos fue por el deterioro neurológico agudo ( 2 con tríada de Cushing y 6 con alteraciones del estado de conciencia). Se presentan las tablas con las alteraciones encontradas. (tabla 8 y 9)

**TABLA No 8. PERFIL HORMONAL AUMENTADO**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>ACTH</b>	3	8.8
<b>ACTH, CORTISOL</b>	1	2.9
<b>ACTH, GH</b>	1	2.9
<b>CORTISOL</b>	2	5.9
<b>CORTISOL, T4</b>	1	2.9
<b>T3</b>	1	2.9
<b>T4</b>	1	2.9
<b>LH, FSH</b>	1	2.9
<b>SIN AUMENTO</b>	10	29.4
<b>SIN PERFIL</b>	13	38.2
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

**TABLA No. 9 PERFIL HORMONAL DISMINUIDO**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
ACTH	3	8.8
ACTH, GH	1	2.9
ACTH,T3,T4	1	2.9
ACTH,CORTISOL,GH,T3,FSH	1	2.9
ACTH, CORTISOL, T3,T4	1	2.9
CORTISOL	1	2.9
CORTISOL, T4	1	2.9
CORTISOL, LH, FSH	1	2.9
CORTISOL, T3,T4, TSH	1	2.9
GH	1	2.9
GH, T3	1	2.9
T3	1	2.9
T3,T4,TSH	1	2.9
LH	1	2.9
SOMATOMEDINA	1	2.9
SIN DISMINUCIÓN	4	11.8
SIN PERFIL	13	38.2
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

**Otras valoraciones clínicas:**

Se interconsultó a los servicios de oftalmología y psicología para una valoración preoperatoria de la función visual y mental de los pacientes. (Tabla 10 y 11)

**TABLA 10. VALORACIÓN OFTALMOLÓGICA**

REALIZADA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
NO	13	38.2
SI	21	61.8
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

**TABLA 11. VALORACIÓN PSICOLÓGICA**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
RETRASO PSICOMOTOR	3	8.8
RENDIMIENTO ESCOLAR NORMAL	1	2.9
RENDIMIENTO ESCOLAR DEFICIENTE Y ALTERACIÓN CONDUCTUAL	1	2.9
ALTERACIÓN CONDUCTUAL	2	5.9
NO SE REALIZÓ	27	79.4

Fuente : Archivo HIMFG.



## Diagnóstico por imagen:

Los estudios de imagen que se realizaron para el diagnóstico fueron Rx simple de cráneo en 9 casos, TAC de cráneo en los 34 pacientes y Resonancia Magnética en 2 casos, en algunos pacientes se realizó mas de 1 estudio. (Tabla No. 12)

**TABLA No. 12 ESTUDIOS DE IMAGEN**

	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>Rx simple, TAC</b>	8	23.5
<b>Rx simple, TAC, IRM</b>	1	2.9
<b>TAC</b>	19	55.9
<b>TAC, IRM</b>	6	17.6
<b>TOTAL</b>	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

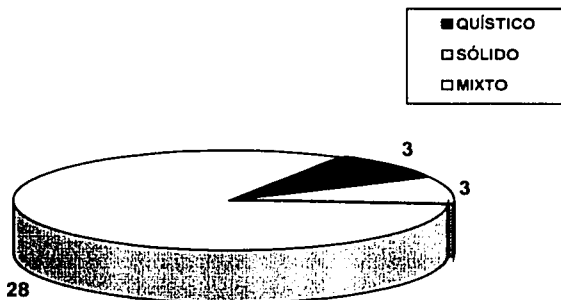
En los estudios de imagen se valoraron las características morfológicas del tumor, observándose 3 quísticos (8.8%), 3 de características sólidas (8.8%) y 28 mixtos (82.4%). (Tabla 13, Gráfica 3)

**TABLA No. 13 CARACTERÍSTICAS DEL TUMOR**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>QUÍSTICO</b>	3	8.8
<b>SÓLIDO</b>	3	8.8
<b>MIXTO</b>	28	82.4
<b>TOTAL</b>	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

### GRAFICA 3. CARACTERÍSTICAS DEL TUMOR



Por medio de los métodos de imagen se observó la localización del tumor, se dividió según la clasificación de Choux-Raybaud, donde se encontró mayor predominio de los de tipo infundibulotuberal (64.7%) (tabla 14), se realizó la correlación con las características morfológicas. (Tabla 15)

**TABLA No. 14 LOCALIZACIÓN DEL TUMOR**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
INFUNDIBULOTUBERAL	22	64.7
INTRAVENTRICULAR PURO	2	5.9
GLOBAL (ABC)	10	29.4
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

TESIS CON  
FALSA DE ORIGEN

**TABLA 15. COMPARACIÓN DE CARACTERÍSTICAS DE IMAGEN Y LOCALIZACIÓN DEL TUMOR**

		LOCALIZACIÓN			TOTAL
		Infundíbulo tuberal	Intraventricular puro	Global	
<b>CARACTERÍSTICAS DE IMAGEN</b>	<b>Quístico</b>	1	1	1	3
	<b>Sólido</b>	2	1		3
	<b>Mixto</b>	19		9	28
<b>TOTAL</b>		22	2	10	34

Fuente : Archivo HIMFG.

## IV TRATAMIENTO

Al ingreso los pacientes fueron valorados, algunos requirieron tratamiento antiedema por presencia de cráneo hipertensivo, 17 casos (50%), 1 requirió tratamiento hormonal sustitutivo y 10 pacientes requirieron ambos tratamientos (29.4%). (Tabla 16)

**TABLA 16. TRATAMIENTO MÉDICO PREOPERATORIO**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
HORMONAL SUSTITUTIVO	1	2.9
HORMONAL SUSTITUTIVO Y ANTIEDEMA	10	29.4
ANTIEDEMA	17	50.0
NINGUNO	6	17.6
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

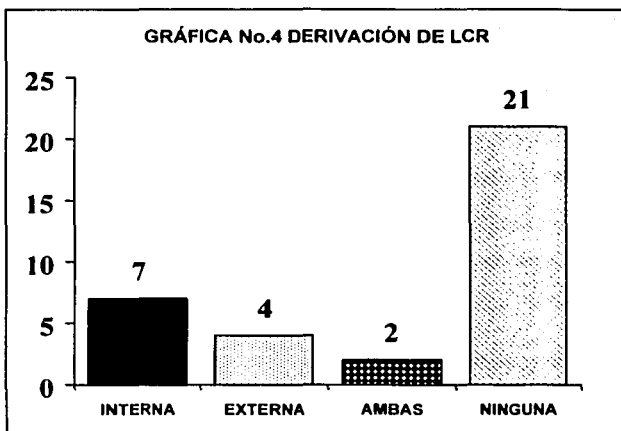
Fuente : Archivo HIMFG.

De los 34 casos, 13 requirieron derivación del líquido cefalorraquídeo en forma preoperatoria, de los cuales a 7, se les colocó una derivación ventriculoperitoneal (20.6%), a 6 pacientes se les colocó una derivación externa transoperatoria y en 2 de éstos pacientes fue necesaria después, la colocación de una derivación ventriculoperitoneal. (Tabla 17, Gráfica 4)

**TABLA 17. DERIVACIÓN DE LIQUIDO CEFALORRAQUÍDEO**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
INTERNA	7	20.6
EXTERNA E INTERNA	2	5.9
EXTERNA	4	11.8
NINGUNA	21	61.8
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.



Fuente : Archivo HIMFG.

El abordaje quirúrgico que se realizó con mayor frecuencia fue el pterional en 20 casos (58.8%), y en segundo lugar el subfrontal en 11 casos (32.4%). Otros se muestran en la tabla 18.

**TABLA No.18 ABORDAJE QUIRÚRGICO (1er. CIRUGÍA)**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SUBFRONTAL	11	32.4
PTERIONAL	20	58.8
TRANSCALLOSO	1	2.9
ORBITOCIGOMÁTICO	1	2.9
PUNCIÓN DE QUISTE POR TRÉPANO	1	2.9
TOTAL	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

El grado de resección se clasificó en resección parcial (- 70%), resección subtotal (del 70 al 95%) y resección total del 95 al 100%. Basándose en lo anterior se logró realizar en el 52.9% de los caos una resección subtotal y en el 41.2% una resección total. Hubo 1 caso de punción de quiste únicamente. (Tabla 19) estos resultados se compararon con las cirugías subsecuentes (9 casos). (Tabla 20)

**TABLA No. 19 GRADO DE RESECCIÓN**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
PUNCIÓN DE QUISTE	1	2.9
RESECCIÓN PARCIAL	1	2.9
RESECCIÓN SUBTOTAL	18	52.9
RESECCIÓN TOTAL	14	41.2
TOTAL	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

**TABLA No. 20 GRADO DE RESECCIÓN Y CIRUGÍA SUBSECUENTE (COMPARATIVO)**

		CIRUGÍA SUBSECUENTE			TOTAL
		NINGUNA	1 CIRUGÍA	4 CIR.	
GRADO DE RESECCIÓN	Punción de quiste	1			1
	Resección parcial		1		1
	Resección subtotal	11	6	1	18
	Resección total	13	1		14
<b>TOTAL</b>		25	8	1	34

Fuente : Archivo HIMFG.

De las complicaciones postoperatorias predominó la diabetes insípida en 14 casos (41.2%) y el edema cerebral en 10 casos (29.4%). (Tabla 21)

**TABLA 21. COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
a=Edema cerebral		
b=Diabetes insípida		
c=Alt. neurológica focal		
d=Hemorragia		
e=Insufic. renal		
f=Hipotiroidismo		
g=Panhipopituitarismo		
h=Infección		
i=Falla orgánica múltiple		
j=Neumonía		
a,b	3	8.8
a,b,d	1	2.9
a,b,d,e	1	2.9
a,b,e	1	2.9
a,b,f,c	1	2.9
a,b,g,h	1	2.9
a,b,g,i	1	2.9
a,g	1	2.9
b	3	8.8
b,g,j	1	2.9
b,a	1	2.9
b,c	2	5.9
b,e,j	1	2.9
b,g	4	11.8
b,h	1	2.9
b,i	1	2.9
c	1	2.9
c,f,d	1	2.9
f	1	2.9
f,c	1	2.9
g	2	5.9
g,h	1	2.9
h	1	2.9
Ninguna	2	5.9
Total	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

## V SEGUIMIENTO Y SOBREVIDA

Después del alta de la hospitalización, los pacientes se citan a la consulta al mes, 3 meses, 6 meses y si su evolución es satisfactoria cada 6 meses al servicio de neurocirugía, oftalmología, endocrinología principalmente. De los pacientes estudiados se presenta el seguimiento, la sobrevida; 12 pacientes están perdidos de vista después de 1 año de seguimiento y se están realizando maniobras de comunicación a través del departamento de Trabajo Social. El seguimiento y sobrevida presentados es general incluyendo el caso operado en el año 2002. (Tabla 22 y 23)

**TABLA 22. SEGUIMIENTO**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
<b>MENOR 30 DÍAS</b>	3	8.8
<b>30 DÍAS A 6 MESES</b>	5	14.7
<b>6 MESES A 1 AÑO</b>	3	8.8
<b>1 A 2 AÑOS</b>	9	26.5
<b>2 A 5 AÑOS</b>	6	17.6
<b>MÁS DE 5 AÑOS</b>	8	23.5
<b>TOTAL</b>	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.

**TABLA 23. SOBREVIDA**

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
<b>MORTALIDAD TRANSOPERATORIA</b>	1	2.9
<b>MORTALIDAD POSTOPERATORIA 30D</b>	2	5.9
<b>1 A 6 MESES</b>	5	14.7
<b>6 MESES A 1 AÑO</b>	3	8.8
<b>1 A 2 AÑOS</b>	1	2.9
<b>2 A 5 AÑOS</b>	2	5.9
<b>MÁS DE 5 AÑOS</b>	8	23.5
<b>PERDIDO DE VISTA DESPUÉS DE 1 AÑO</b>	12	35.3
<b>Total</b>	34	100.0

Fuente : Archivo HIMFG.



De los 34 casos, se han confirmado el fallecimiento de 9 pacientes (26.5%), de éstos hubo 1 muerte transoperatoria y 3 antes del mes de la cirugía (5.9), 12 pacientes están perdidos de vista después de 1 año de seguimiento y se desconoce si están vivos. (Tabla 25)

**TABLA No. 25 MORTALIDAD**

	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>TRANSOPERATORIA</b>	1	2.9
<b>POSTOPERATORIA &gt;30 DÍAS</b>	2	5.9
<b>1 A 6 MESES</b>	4	11.8
<b>6 MESES A 1 AÑO</b>	1	2.9
<b>1 A 2 AÑOS</b>	1	2.9
<b>VIVO</b>	13	38.2
<b>PERDIDO DE VISTA DESPUÉS DE 1 AÑO</b>	12	35.3
<b>TOTAL</b>	<b>34</b>	<b>100.0</b>

Fuente : Archivo HIMFG.

## DISCUSIÓN

El craneofaringioma es un tumor de estirpe epitelial, localizado en la región supraselar.

Aquí se presenta la serie de craneofaringiomas del Hospital Infantil de México en 20 años (1882-2002), en la que se incluyeron 34 casos con diagnóstico confirmado por estudio histopatológico, en menores de 18 años.

En la literatura se reporta una frecuencia del 3 al 5%, de todos los tumores intracraneales pediátricos (5), en esta serie, comparada con la serie de tumores intracraneales del Hospital Infantil de México, (en vías de publicación Dr. Chico y cols.) ocupa el 12%.

La edad de presentación en niños varió de 2 a 18, con una mayor frecuencia entre 6 y 10 años, comparada con 8 a 12 años en la literatura (17-20) Sin predilección de sexo.

Las manifestaciones clínicas encontradas en los pacientes fueron: endocrinas, visuales y de hipertensión endocraneana.

El síntoma predominante al igual que en otros reportes, fue la cefalalgia en 32 casos, (94%) los síntomas endocrinos fueron comunes en la presentación clínica inicial los cuales se comparan en la tabla 26 con la literatura, los números entre paréntesis corresponden a la bibliografía.

**TABLA 26. ALTERACIONES ENDOCRINOLOGICAS COMPARADAS CON LITERATURA**

<b>ALTERACIÓN</b>	<b>SERIE HIMFG</b>	<b>LITERATURA</b>
TALLA BAJA	35.3%	23-45% (14)
OBESIDAD	8.8%	20% (10)
DIABETES INSÍPIDA	32.4%	7.5 A 37% (10)
HIPOTIROIDISMO	14.7%	PRESENTE (6,10,23,26)
RETRASO PUBERAL	59%	PRESENTE (10)
PUBERTAD PRECOZ	2.9%	RARO (5)

Las manifestaciones visuales se reportan en el 60% de los pacientes (10) en nuestra serie fue de 97%, la de mayor frecuencia fue la disminución de la agudeza visual (50%).

Los pacientes requieren una valoración completa en el ámbito clínico y debe ser multidisciplinaria: endocrino y oftalmológica, así como psicológica, de manera preoperatoria.

La valoración oftalmológica se realizó en 21 pacientes por el departamento de Oftalmología, los 13 restantes únicamente fue valorado por el neurocirujano en su examen clínico.

En nuestra serie no se realizaron los estudios preoperatorios completos a todos los pacientes, el perfil hormonal no se realizó en 13 casos, en 8 fue por el deterioro neurológico agudo, que requirieron tratamiento quirúrgico inmediato.

Se comparan los reportes hormonales de la literatura, con los obtenidos en esta serie, en los 21 pacientes con estudio de laboratorio. (Tabla 27)

**TABLA 27. COMPARACIÓN DE PERFIL HORMONAL CON LA LITERATURA**

<b>HORMONA</b>	<b>SERIE HIMFG AUMENTADA</b>	<b>SERIE HIMFG DISMINUIDA</b>	<b>LITERATURA (10,14) DISMINUIDA</b>
ACTH	5 23.8%	7 33.3%	25-37%
CORTISOL	3 14.2%	6 28.5%	
T4	2 9.5%	5 23.8%	
T3	1 4.7%	7 33.3%	
TSH		2 9.5%	25-34%
LH	1 4.7%	3 14.2%	
FSH	1 4.7%	4 19.0%	
GH		2 9.5%	77-82%

Es importante la valoración psicológica, para la identificación de alteraciones de memoria y conductuales, en esta serie la mayoría de los pacientes no fueron valorados en forma preoperatoria, por lo que requiere de una mayor interacción entre éstos departamentos.

El estudio de imagen con mayor frecuencia en su realización fue la tomografía y esto puede obedecer a que el equipo de Resonancia Magnética es de nueva adquisición

La localización más frecuente encontrada en la serie en los estudios de imagen, fue la infundibulotuberal, según la clasificación de Choux-Raybaud (5) En cuanto a las características morfológicas, predominó el de tipo mixto "clásico" con un quiste con contenido de cristales de colesterol, con un nódulo y calcificaciones (82.4%), como se describe en la literatura mundial.

Trece pacientes que cursaron con hidrocefalia obstructiva fueron derivados, 7 con una derivación permanente desde su ingreso y 6 con derivación externa transoperatoria, de estos últimos 2 requirieron derivación permanente. En la literatura

se sugiere realizar derivación externa transoperatoria para evitar un drenaje permanente innecesario, ya que en la mayoría de los casos se resuelve posterior a la resección.

El abordaje más utilizado por los neurocirujanos pediátricos es el pterional (5,14,29), confirmado también en nuestra serie 58.8%.

El grado de resección se dividió en parcial, subtotal y total, como se refiere en la literatura entre más amplia fue la resección menor frecuencia existió de cirugía subsecuente, así en los casos de resección total (41.2%) únicamente un paciente se sometió a una cirugía subsecuente por recidiva, en los pacientes con resección subtotal (52.9%), hubo 7 casos que requirieron cirugía subsecuente.

En cuanto a la evolución la complicación postoperatoria más frecuente fue la diabetes insípida, sobre todo en los casos de resección total, que va en razón directa de la manipulación del eje hipotálamo hipofisario.

Ocurrieron 9 fallecimientos, con 1 muerte transoperatoria, por diabetes insípida con falla orgánica múltiple y 3 fallecimientos dentro de los primeros 30 días después de la cirugía.

No es posible calcular la supervivencia y calidad de vida de éstos pacientes, ya que esta serie incluye pacientes con cirugía reciente y algunos están perdidos de vista después de un control de un año, en vías de comunicación a través de Trabajo Social, debido a que en el Hospital se atiende una población de bajos recursos económicos y muchos son foráneos y abandonan el tratamiento.

## **CONCLUSIONES**

El craneofaringioma es un tumor de estirpe epitelial que se origina de restos de la bolsa de Ratke, en la región supraselar.

Es uno de los tumores intracraneales más frecuentes en la población pediátrica de nuestro país (12%).

La edad de presentación en esta serie es de 6 a 10 años, sin predominio de sexo.

Su localización más frecuente es la infundibulotuberal.

Las manifestaciones clínicas dependen de la localización, extensión, tamaño y la existencia de hidrocefalia asociada, sin embargo se encuentra una tríada clínica: alteraciones visuales, endocrinológicas y de hipertensión endocraneana en la mayoría de los casos.

Se debe realizar un estudio clínico completo preoperatorio que incluya la revisión neurológica, oftalmológica, endocrinológica y psicológica en todos los pacientes, realizar la investigación completa de los niveles hormonales, para decidir el tratamiento sustitutivo preoperatorio y la condición del eje hipotálamo-hipofisario para el manejo médico en el pre, trans y postoperatorio, así como los estudios de imagen que brinden la información para realizar un abordaje adecuado de la lesión como la Tomografía Computada y la Resonancia Magnética.

La derivación del líquido cefalorraquídeo debe realizarse de preferencia en el transoperatorio con un drenaje externo y posteriormente valorar un drenaje permanente si después de la resección es necesaria.

El tratamiento de elección es la resección lo más amplia posible, sin dañar el eje hipotálamo hipofisario, para no condenar al paciente a un tratamiento sustitutivo permanente y a complicaciones graves que lo lleven a un fallecimiento.

No tenemos experiencia en otro tipo de tratamiento alternativo (radioterapia, bleomicina) como de elección en pacientes con éste diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.-Adamson TE, et al: Correlation of clinical and pathological features surgically treated Craniopharyngioma. *Journal of Neurosurgery*, 73: 12-17, 1990.
- 2.-Ahmadi J, et al: Cystic fluid in Craniopharyngioma: MR imaging and quantitative analysis, *Radiology* 182:783-785, 1992.
- 3.-Azar-Kia B, Kreskman VR, et al: Neonatal Craniopharyngioma: case report. *J Neurosurgery* 1975;42:1991.
- 4.-Burger PC, Scheithauer BW, et al: *Surgical pathology of the Nervous System and its Coverings*, ed 3, New York, Churchill Livingstone, 1991.
- 5.-Choux M, Di Rocco C, et al: *Pediatric Neurosurgery*. ed.1, Churchill Livistone, London 1999.
- 6.-Curtis J, Daneman D, Hoffman HJ: The endocrine outcome after surgical removal of craniopharyngiomas. *Pediatric Neurosurgery*. 21(Suppl 1): 24-27,1994
- 7.-Hakuba A, Nishimura S, Inoue Y: Transpetrosal-transtentorial approach and its application in the therapy of retrochiasmatic craniopharyngiomas. *Surg Neurol* 24: 405-415, 1985.
- 8.-Harwood-Nash DC: Neuroimaging of childhood craniopharyngioma. *Pediatric Neurosurgery* 21 (Suppl 1): 2-10, 1994. 7. Hershey BL: Suprasellar masses: diagnosis and differential diagnosis, *Sem Us, CT, MR*, 14: 215-231, 1993.
- 9.- Hershey BL: Suprasellar masses: diagnosis and differential diagnosis, *Sem Us, CT, MR*, 14: 215-231, 1993.
- 10.-Hoffman JH, Drake JM, Stapleton RS.: Craniopharyngiomas and pituitary tumors. *Pediatric Neurosurgery*, ed. 1, Churchill Livistone, London. 1999.
- 11.-Hoffman JH, et.al.: aggressive surgical management of Craniopharyngioma in children, *Journal Neurosurgery* 76:47-52,1992.
- 12.- Kaptain JG, Vincent AD, et al: Transsphenoidal approaches for extracapsular resection of Midline Suprasellar and anterior cranial base lesions. *Neurosurgery* 2001; 49: 94-101.



- 13.-Lee SH, et al: Cranial MRI and CT, ed.4, McGraw Hill, 1999.
- 14.-McLone DG, et al: Pediatric Neurosurgery: Surgery of the developing nervous system. Ed.4, Saunders, 2001.
- 15.-Mottolese C, Guyotat J, et al: Treatment of craniopharyngiomas with local intracystic chemotherapy with bleomycin: our experience. Annual Meeting of the American Association of Neurological Surgery. Minneapolis, Minnesota. Journal of Neurosurgery 1996; 84:343A.
- 16.-Okasaki H: Fundamentals of Neuropathology, ed 2, New York, Igaku-Shoin, 1989.
- 17.-Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology , ed. 1, Mosby 1996
- 18.-Patterson RH, Danylevich A. : Surgical removal of Craniopharyngioma by a transcranial approach through the lamina terminalis and sphenoid sinus. Neurosurgery 1980; 7: 111-117.
- 19.-Raimondi AJ: Parasellar tumors. In Pediatric Neurosurgery : Theoretical Principles. Berlin, Springer, 1987.
- 20.-Russell DS, Rubenstein LJ: Craniopharyngioma and suprasellar epidermoid cysts : Pathology of tumors of the Nervous System, ed. 5, Baltimore,1989.
- 21.-Rutka JT, Hoffmann HJ, Drake JM, et al: Suprasellar and sellar tumors in childhood and adolescence. Neurosurg Clin North Am 3:803-820,1992.
- 22.-Sato H, Uozumi T, Arita K, et al: Spontaneous rupture of craniopharyngioma cysts: A report of five cases and review of the literature. Surg Neurol 40: 414-419,1993.
- 23.-Sklar CA: Craniopharyngioma: Endocrine abnormalities at presentation. Pediatric Neurosurgery 21 (Suppl 1): 18-20,1994.
- 24.- Symon L: An approach to radical excision of craniopharyngioma by the temporal route. Pediatric Neurosurgery 21 (Suppl 1): 64-68,1994.
- 25.-Sung DI, Chang CH, Harisiadis L, et al: Treatment results of craniopharyngiomas. Cancer; 47:847-852, 1981
- 26.-Tomita T, McLone DG: Radical resections of childhood Craniopharyngioma . Pediatric Neurosurgery 19: 6-14, 1993.

27.-Weiner HL, Wisoff JH, Rosenberg ME, et al: Craniopharyngiomas: A clinicopathological analysis of factors predictive of recurrence and functional outcome. Neurosurgery 35: 1001-1011,1994.

28.-Wilkins R.H: Neurosurgery, ed.2, New York,1996.

29.-Yasargil MG, Curcic M, et al. : Total removal of Craniopharyngioma: approaches and long-term results in 144 patients. Journal Neurosurgery 1990; 73:3-11.