



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ESTUDIO CLÍNICO DE LESIÓN HIPOTALÁMICA EN EL  
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL CRANEOFARINGIOMA  
EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL MÉXICO FEDERICO  
GÓMEZ 2008-2014

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

PRESENTA

DRA. JACKELINE ANZURES ENRÍQUEZ

DIRECTOR DE TESIS: DR. VICENTE GONZÁLEZ CARRANZA

MÉXICO D.F.

Febrero 2015





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.

---

Dra. Rebeca Gómez Chico  
Jefa de enseñanza del Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

---

Dr. Vicente González Carranza.  
Neurocirujano Pediatra. Adscrito al Departamento de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil  
de México "Federico Gómez".

## DEDICATORIAS

A mis padres que son el máximo ejemplo de amor, cariño, confianza, amistad y respeto, a ustedes por ese apoyo incondicional que siempre se me impulso a nunca dejarme vencer, gracias por cada una de sus palabras que día a día me hacen ser una mejor persona, para ustedes este pequeño gran logro, los amo.

A mis hermanos que son mi alma gemela y que siempre han estado ahí incondicionalmente y de la mano hemos construido un sin fin de sueños.

A mi abuela Carmen para la que dijo que no era fácil ser alguien en la vida, que siempre tu ejemplo me enseñó a saber que nunca es demasiado.

A ti Julio por tu paciencia, comprensión, cariño y amor, que preferiste sacrificar tu tiempo para que yo pudiera cumplir con el mío. Por qué tu bondad y sacrificio me inspiraste a ser cada día mejor para ti y por ese apoyo infinito.

A usted Dr. Vicente, gracias por el apoyo y la confianza para realizar este trabajo y por el enorme ejemplo que es usted para todos nosotros. Fue un placer trabajar a su lado.

Mil palabras no bastarían para agradecerles su apoyo, su comprensión y sus consejos en los momentos difíciles.

A todos, espero no defraudarlos y contar siempre con su valioso apoyo, sincero e incondicional.

## INDICE

<b>Título</b>	<b>Página</b>
1. Introducción	5
2. Antecedentes	6
3. Planteamiento del problema	11
4. Pregunta de investigación	11
5. Justificación	12
6. Objetivos	13
7. Hipótesis	13
8. Metodología	13
9. Plan de análisis estadístico	14
10. Variables	15
11. Consideraciones éticas y bioseguridad	17
12. Resultados	18
13. Discusión	23
14. Conclusiones	23
15. Cronograma de actividades	26
16. Limitación del estudio	26
17. Bibliografía	27
18. Anexos	30

## INTRODUCCION

El craneofaringioma es un tumor, con frecuencia quístico, habitualmente supraselar, que deriva de restos de células embrionarias de la bolsa de Rathke. Si bien es un tumor benigno, tiene un comportamiento agresivo con frecuentes secuelas neurológicas y endocrinas. La clínica depende de la localización, el tamaño, el potencial de crecimiento y la edad de presentación. Clínicamente suele aparecer como una combinación de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, alteraciones visuales, deficiencias hormonales y disfunción hipotalámica. Las técnicas de neuroimagen, especialmente la resonancia magnética, permiten caracterizar la lesión. La apariencia varía dependiendo de la proporción del componente sólido y quístico, de las posibles calcificaciones y de la composición de un eventual quiste. Antes del abordaje terapéutico debe efectuarse una completa evaluación endocrinológica y oftalmológica. Las opciones terapéuticas incluyen cirugía de las cuales aún se desconoce cuál es el procedimiento quirúrgico de elección, y en cuál de estas el paciente cursara con menores complicaciones. La extensión óptima de la cirugía también es motivo de controversia.

Motivo por el cual considerando la magnitud de esta enfermedad en términos epidemiológicos, económicos y de problemática de salud, y las repercusiones para los pacientes afectados. Parece de consideración importante para la toma de decisiones la experiencia del cirujano, la edad del paciente, la localización en relación con el hipotálamo, las vías visuales y las estructuras vasculares, la técnica quirúrgica, el grado de resección.

Por lo que no parece de gran interés conocer la estrategia de tratamiento quirúrgico más adecuada, para conocer la evolución postquirúrgica en áreas como la escolaridad; el deterioro visual, endocrinológico, intelectual ; conocer el tiempo al diagnóstico y el grado de invasión hipotalámica, y comparar los desenlaces de éxito entre el abordaje frontal transbasal y otros abordajes quirúrgicos, dentro de la población pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez que cuenta con el diagnóstico de craneofaringiomas.

## ANTECEDENTES

El craneofaringioma (**CF**), es un tumor epitelial de la región silla derivado de la bolsa de Rathke. Benigno en su histología, es maligno en su comportamiento al invadir estructuras adyacentes: nervio óptico, tallo hipofisario, hipotálamo y polígono de Willis, asociando diferentes síntomas visuales <sup>22</sup>, endocrinológicos, hipotalámicos <sup>28</sup> y conductuales <sup>23</sup> que suelen estar presentes en el periodo previo al diagnóstico y se acentúan en la etapa postquirúrgica, siendo los responsables de la morbilidad y mortalidad a largo plazo <sup>15</sup>.

La primer descripción de la enfermedad la realizó en 1857 el patólogo alemán Zenker <sup>4</sup>, su histopatología fue definida por Erdheim en 1904. Halstead en 1909 reportó la primer resección exitosa, en los años 1930 con el advenimiento de tecnología como fuentes de luz mas potentes, la penicilina y el electrocoagulador se logró abatir la mortalidad y morbilidad operatoria siendo pioneros Cushing y Matson, Guiot y Hardy popularizaron el abordaje transeptoefenoidal <sup>3,4</sup>. En las décadas más recientes con el advenimiento de la tomografía, la resonancia magnética, el neuronavegador y la endoscopia se ha popularizado el abordaje transcraneal pterional de Yasargil y Di-Rocco, o bien abordajes subfrontales con diferentes variaciones. <sup>6,10,13,32,35</sup>

## EPIDEMIOLOGIA

Los craneofaringiomas representan entre el 5%-15% de los tumores cerebrales primarios en los niños, con un incidencia constante de 2 / millón de habitantes/ año y 2 picos de incidencia entre los 5-9 y 40-45 años de edad <sup>11,21</sup> , con rangos de 1/millón /año en los Estados Unidos de América, de 0.5 a en Italia , Macedonia y Argentina , 5.25 por millón en Japón<sup>14</sup>, su diferencia entre sexos es indistinta. Durante la infancia constituye del 5 al 10% de todos tumores intracraneales y entre ellos es el tercer tipo más frecuente después de los gliomas y meduloblastomas. Diferentes centros de atención oncológica en el mundo reportan 3-5 intervenciones quirúrgicas por año en la población pediátrica <sup>8,10,11,17,35</sup>.

## HISTOLOGIA

De acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud el **CF**, es un tumor epitelial de la región silla grado I, pueden ser de dos tipos histológicos: *adamantinomatoso*, derivado de la bolsa de Rathke en el trayecto desde su origen en la nasofaringe hasta el infundíbulo y *papilares*, derivado de metaplasma escamosa de la pars tuberallis hipofisiaria. Son benignos, no se reconoce la contraparte maligna aunque se han informado casos aislados de malignización y diseminación con tasas de proliferación celular altas <sup>27</sup>. Diferentes autores consideran la variedad adamantinomatosa pudiese considerarse un tumor grado II de la OMS. <sup>7,12,21</sup>

Es un tumor disontogénico <sup>2</sup>, que se origina por transformación neoplásica a partir de restos embrionarios, crece lentamente desde el nacimiento, extendiéndose dorsalmente y desplazando todas las estructuras diencefálicas dorsales.

La mayoría son quísticos o mixtos, pocos son exclusivamente sólidos. Lo más frecuente es que se presenten como una masa supraselar quística, calcificada, con o sin extensión intrasillar. Otras veces aparece como una masa silla/suprasillar y raramente como una masa exclusivamente intrasillar. Aunque histológicamente son benignos, su comportamiento biológico es agresivo, tienden a invadir e infiltrar estructuras contiguas como el hipotálamo, el tercer ventrículo, la vía óptica y los vasos del polígono de Willis. Con frecuencia se produce gliosis que, combinada con una reacción inflamatoria peritumoral intensa, hace que el tumor esté muy adherido a las estructuras cerebrales adyacentes, factor que dificulta su completa resección y facilita su recurrencia, esto es particularmente importante en los casos de invasión hipotalámica <sup>24</sup>.

## CUADRO CLINICO.

Depende de la edad del paciente y su localización anatómica, ya que estos tumores pueden estar confinados a la silla turca o puede extenderse a través del diafragma y comprimir el quiasma óptico y el III ventrículo <sup>22</sup>. Generalmente se manifiestan por: síntomas visuales, trastornos endocrinos, hipertensión endocraneana, signos hipotalámicos y trastornos de conducta. En ocasiones se pueden extender hacia la fosa



frontal o temporal y causar trastornos de conducta, pérdida de la memoria, convulsiones, disimetría y hemiparesia.

Los trastornos endocrinos se originan por la compresión de la hipófisis o del hipotálamo, causando talla baja, obesidad o pubertad retardada y diabetes insípida. A veces las manifestaciones endocrinas se comprueban después de diagnosticado el tumor, suelen estar presentes en el periodo preoperatorio y se consideran de exacerbarse en el postoperatorio una complicación esperada. Con la progresión del tumor se agregan los síntomas de hipotiroidismo e insuficiencia adrenal. En términos generales involucran las hormonas del eje hipotálamo hipofisario y los correspondientes síndromes neuroendocrinos, son irreversibles a pesar del procedimiento quirúrgico <sup>22</sup>. Los trastornos visuales tales como la pérdida de la visión son consecuencia de la compresión directa del nervio óptico o por el aumento de la presión intracraneal. Los trastornos hipotalámicos <sup>15</sup> son la principal morbilidad sobre todo en aquellos pacientes en los que existe invasión hipotalámica preoperatorios. Los trastornos conductuales como inatención, trastornos de la memoria de trabajo, del talante, depresión y síntomas psiquiátricos frecuentemente están presentes en el periodo preoperatorio y se exacerban luego de la resección quirúrgica.

## ESTUDIO DE IMAGEN

Para el diagnóstico y planeación operatoria se requieren de estudios de imagen: la radiografía de cráneo en vistas anteroposterior y lateral suele mostrar alteraciones en el 80% de los casos como son: erosión de la apófisis clinoides, deformidad de la silla turca y calcificaciones. La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo sugiere el diagnóstico al mostrar una imagen tumoral, de tamaño variable, localizada en la región suprasillar, de consistencia quística, sólida o mixta, con áreas de calcificación y zonas de captación de contraste yodado. La resonancia magnética nuclear de cráneo es útil e imprescindible a la hora de planear la estrategia quirúrgica. <sup>22</sup>, es precisa para demostrar la localización y extensión del tumor y como este se encuentra relacionado a las estructuras neurovasculares, visuales e hipotalámicas. Es útil también en diferenciar componentes sólido o quístico y planear estrategias de ataque neuroquirúrgico: inter-óptico, optico-carotídeo, retro-quiasmático, etc.

## TRATAMIENTO

La cirugía radical es el tratamiento de primera elección <sup>8,32,34,35</sup>. Su posibilidad de cura es mayor con menor riesgo de recidiva, pero a costa de una mayor morbilidad y mortalidad. Se han descrito varias técnicas para la resección de craneofaringiomas, estas pueden ser simplificadas en la resección anterior (subfrontal) <sup>12,34</sup>, anterolateral (pterional, orbitozigomática) e intraventricular (transcallosa- transventricular, transcortical-transventricular, translaminar).

La cirugía subtotal, con residuales pequeños que involucran estructuras hipotalámicas, seguido radioterapia tiene menor morbilidad y una aceptable 75-95% sobrevida libre de la enfermedad a 10 años <sup>1,5,10,14,20</sup>. Una revisión sistemática mostró que no existe diferencia en el tiempo de sobrevida libre de la enfermedad cuando se compara la cirugía radical, con la cirugía subtotal + radioterapia <sup>9</sup>. El tratamiento con radioterapia estereotáctica con volúmenes de 10 cc tiene una probabilidad del 80% - 100 % para el control de la enfermedad definido como la disminución en sus dimensiones o mantener un tamaño constante con 24 meses de seguimiento <sup>12</sup>, es una buena alternativa a la reintervención en los casos de recurrencia o recidiva <sup>18,20</sup>. Se han descrito las siembras tumorales condicionantes de recaída por el trayecto operatorio y la siembra cefaloraquídea.<sup>27</sup>

Con el objetivo de mantener la calidad de vida y evitar el síndrome hipotalámico se ha descrito individualizar <sup>19</sup> el tratamiento con cirugías subtotales, tratamientos endoscópicos, aspiración por estereotaxia, colocación de reservorios para aspiración <sup>17</sup>, seguidos de radioterapia fraccionada o radiocirugía, además de los procedimientos quirúrgicos descritos previamente. <sup>18</sup>

Desde el año 2002 se emplea quimioterapia local, principalmente en los CF quísticos, con bleomicina e interferón 2- $\alpha$  , 2- $\beta$  y más recientemente interferón pegilado, con disminución tumoral del 70 al 95% y morbilidad mínima.

Independientemente de la estrategia a emplearse , el tratamiento de los craneofaringiomas rompe con los dogmas clásicos en el tratamiento oncológico, ya no

basta con realizar resecciones tumorales totales para preservar la vida, ahora se debe preservar la función y la calidad de vida, con estos objetivos en mente, la estrategia de tratamiento en los craneofaringiomas es individualizada <sup>17,19</sup> y multimodal: resecciones tan extensas o limitadas como la función lo permita, considerando alternativas como la quimioterapia local y la radioterapia. <sup>20</sup>

## PRONOSTICO

Los factores de buen pronóstico incluyen la resección quirúrgica completa, la edad pediátrica, tumores pequeños sillaes, la variante papilar; los factores de mal pronóstico y recaída incluyen: tamaño tumoral, la resección parcial, la diseminación e invasión al hipotálamo y vías visuales, la variedad adamantinomatosa, la presencia de atipias celulares, figuras de mitosis y altos índices de proliferación celular, el tiempo de evolución. Hasta el momento, tanto los factores de bueno como de mal pronóstico no han sido bien estudiados y definidos.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El CF es un tumor benigno de localización hipofisiaria-hipotalámica que limita realizar resecciones radicales, o bien el realizarlas condiciona una inaceptable morbilidad hipotalámica y visual.<sup>13,17</sup> Para aquellos pacientes en los cuales no fue posible una resección total o en los casos de recidiva, la radioterapia es una opción aceptable.<sup>12,13,14</sup>

Se recomienda un abordaje pterional cuando el tumor tiene una localización sillar, otros autores han descrito un abordaje subfrontal<sup>34</sup> o interhemisferico frontal transbasal<sup>12</sup> como estrategias que permiten visualizar el hipotálamo y por lo tanto protegerlo o evitar el daño quirúrgico.<sup>29</sup>

A pesar de la magnitud de la enfermedad en términos epidemiológicos, económicos y de problemática de salud, y las repercusiones para los pacientes afectados, el tratamiento ideal no se conoce<sup>16</sup>. Parece importar para la toma de decisiones la experiencia del cirujano, la edad del paciente, la localización en relación con el hipotálamo, las vías visuales y las estructuras vasculares, la técnica quirúrgica, el grado de resección .

Nos planteamos conocer la estrategia de tratamiento quirúrgico más adecuada en términos de variables medibles como la escolaridad; el deterioro visual, endocrinológico, intelectual ; conocer el tiempo al diagnóstico y el grado de invasión hipotalámica, y comparar los desenlaces de éxito entre el abordaje frontal transbasal y otros abordajes quirúrgicos del craneofaringioma en la población pediátrica que acude al Hospital Infantil de México Federico Gómez .

## PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál es la estrategia de tratamiento quirúrgico más adecuada para determinar la morbilidad, el grado de afectación del deterioro visual, endocrinológico, intelectual, social, el tiempo al diagnóstico y grado de invasión hipotalámica en pacientes con el diagnóstico de craneofaringioma, en la población pediatría que acude al Hospital Infantil de México Federico Gómez?

## JUSTIFICACION

La principal justificación es conocer los patrones de lesión hipotalámica derivados de las diferentes estrategias de tratamiento quirúrgico en el tratamiento del craneofaringioma para generar estrategias basadas en la evidencia.

El Hospital Infantil de México Federico Gómez se ha convertido en la institución pública con mayor demanda en la atención oncológica neuroquirúrgica pediátrica, y un importante centro en la formación de recursos humanos y de investigación. El craneofaringioma es el 4º tumor sólido más frecuente en la población pediátrica atendido en el Instituto. Es una patología tan compleja que no suele ser manejada en instituciones de 2º nivel. Centros de alta especialidad en Europa<sup>8</sup> y América Latina <sup>34,35</sup> intervienen 3-5 pacientes con diagnóstico de craneofaringioma por año, suponemos nuestra Institución atiende un número mayor de pacientes.

La población atendida incluye pacientes con diagnóstico tardío, con historia natural de la enfermedad tan avanzada que hace que la mayor parte de los pacientes acudan a la Institución con tumores que involucran invasión al hipotálamo, justificando la investigación clínica básica como apoyo en la toma de decisiones quirúrgicas .

Conocemos la epidemiología de la enfermedad y su cuadro clínico, pero no los resultados de nuestra institución en términos de lesión hipotalámica, visual, endocrina y conductual, así como la capacidad para reintegrarse a una actividad escolar de acuerdo a la edad, principales objetivos de cualquier estrategia de tratamiento.

## OBJETIVOS.

### OBJETIVO GENERAL:

Describir la experiencia quirúrgica en el tratamiento quirúrgico de los craneofaringiomas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### OBJETIVO ESPECIFICOS:

- Describir el tiempo al diagnóstico.
- Identificar el grado de invasión hipotalámica.
- Reportar la morbilidad visual, endocrina, hipotalámica derivado de las diferentes estrategias de tratamiento quirúrgico.
- Reportar el tiempo de sobrevida libre de la enfermedad y la mortalidad.

### HIPOTESIS

El paciente que cuenta con el diagnóstico de craneofaringioma, el cual suele cursar con un diagnóstico tardío, una historia natural de la enfermedad agresiva y secuelas postquirúrgicas importantes. Es motivo de interés conocer cuál es la estrategia de tratamiento quirúrgico de elección, para determinar un adecuado tiempo al diagnóstico, el grado de invasión, lesión hipotalámica, morbilidad visual, endocrina y social, del paciente con diagnóstico de craneofaringioma posterior a la resección quirúrgica; en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

## METODOLOGIA

### **Tipo de Estudio**

Ambispectivo, Descriptivo, Observacional y Transversal.

### **Lugar del Estudio**

Archivo clínico del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Servicio de Neurocirugía Pediátrica.

### **Población**

Pacientes los cuales cursan con el diagnóstico de craneofaringioma y fueron intervenidos quirúrgicamente del 1º enero 2002 al 1º junio del 2014.

### **Unidades de observación**

Pacientes pediátricos que recibieron atención quirúrgica en el servicio de Neurocirugía pediátrica, con diagnóstico histopatológico de CF entre comprendido entre el 1º enero 2002 y el 1º junio del 2014.

### **Criterios de inclusión**

- Paciente menor de 18 años.
- Paciente con el diagnóstico histopatológico de craneofaringioma corroborado en el servicio de patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- Expediente clínico completo.

### **Criterios de exclusión**

- Pacientes con diagnóstico de craneofaringioma intervenidos fuera de la institución.

### **Criterios de eliminación**

- Expediente clínico incompleto.

## Clasificación de variables

Nombre	Tipo	Valores posibles Escala de medición
<b>Variables</b>		
Edad Edad del paciente en años	Numérica continua	Números naturales
Sexo Género del paciente	Nominal	1. Masculino 2. Femenino
Índice de masa corporal preoperatorio. Índice de masa corporal postoperatorio.  Peso (kg) /talla (m2) en el periodo preoperatorio y postoperatorio.	Numérica continua	Números naturales
Tiempo al diagnóstico en meses  Tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y signos hasta el diagnóstico histopatológico.	Numérica discreta	Números naturales
Abordaje quirúrgico.  Técnica quirúrgica empleada.	Nominal	Números naturales. 1. Frontal transbasal 2. Pterional 3. Endoscopia/Ommaya 4. Orbitocigomático
Invasión hipotalámica.  Clasificación por resonancia magnética del grado de invasión hipotalámica de acuerdo a la clasificación propuesta por Puguet y cols. <sup>26</sup>	Nominal	Números naturales. 0. Sin invasión hipotalámica. Sillar. 1. Invasión al piso del III ventrículo. 2. Invasión hipotalámica
Grado de resección  Recurrencia: Tumor luego de la evidencia de ausencia de lesión en estudio de resonancia nuclear magnética a 1 año del tratamiento quirúrgico.  No recurrencia : evidencia de ausencia de tumor a en estudios de resonancia magnética de control.  Residual: evidencia de tumor residual en estudio de control por resonancia magnética en el periodo postoperatorio menor a 3 meses.	Nominal	Números Naturales 1. Recurrencia 2. No Recurrencia 3. Tumor residual
Tiempo de recurrencia Tiempo transcurrido desde la resección quirúrgica en pacientes sin evidencia de lesión residual en estudio de control, hasta la presencia de tumor en estudio de resonancia de control.	Numérica continua	Números Naturales
Tiempo de sobrevida Tiempo transcurrido desde el momento del inicio de los síntomas hasta la defunción.	Numérica continua	Números naturales
resonancia nuclear magnética.	Numérica continua	Números naturales
Deterioro visual Disminución de la agudeza visual en el periodo	Nominal	1. Si 2. No



preoperatorio y postoperatorio empleando campimetría electrónica.		
Deterioro endocrino Disminución de los valores hormonales en el periodo preoperatorio y postoperatorio a 3 meses del procedimiento quirúrgico.	Nominal	1. Sí 2. No
Deterioro hipotalámico Constructo de afección hipotalámica en el periodo postoperatorio: incremento ponderal, agresividad-impulsividad, pasividad. Trastornos del sueño.	Nominal	1. Sí 2. No
Escolaridad Capacidad de asistir a una escuela sin requerir atención especial.	Nominal	1. Asiste a la escuela. 2. No asiste a la escuela o requiere escolaridad especial.
Mortalidad. Muerte posterior al procedimiento quirúrgico.	Nominal	1. Si 2. No

## RECOLECCION DE DATOS

Revisión de pacientes con diagnóstico de craneofaringioma intervenidos en el servicio de neurocirugía pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez del 1º de enero del 2008 al 1º de junio de 2014.

## MATERIAL

Se empleará estadística descriptiva para las variables continuas empleando media y rango. Un análisis de sobrevivencia para la mortalidad y el tiempo medio de recurrencia. Estudio comparativo de tablas de 2x2 con medidas de asociación Fisher o Pearson. Se plantea una regresión logística para las variables predictoras de lesión hipotalámica.

## CONSIDERACIONES ETICAS

Riesgo de la investigación. De acuerdo a los principios éticos de la declaración de Helsinki para la investigación médica el presente protocolo presenta riesgo menor al mínimo. Contribuciones y beneficios del estudio para los participantes y la sociedad en su conjunto. El participante no obtiene ningún beneficio directo por su participación en el estudio, el beneficio principal es para la sociedad y consiste en la generación de conocimiento validez científica. Desconocemos los resultados quirúrgicos del tratamiento del craneofaringioma en términos objetivos. Forma de selección de los participantes. La investigación se lleva a cabo en población vulnerable, se protege la autonomía disminuida mediante el consentimiento informado quirúrgico y el respeto a la privacidad y confidencialidad almacenando la información en una base de datos segura y codificada. La población objetivo es la población beneficiada de los resultados de la investigación, se respeta el principio de justicia al incluir a todos los pacientes craneofaringioma que acudan a las instituciones participantes. Se evita la explotación al prevalecer el respeto por el participante y su contribución con la sociedad. Índice riesgo-beneficio. Los participantes no incrementan el riesgo por participar más allá del que el tratamiento quirúrgico de la enfermedad representa. Revisor independiente. El presente estudio de investigación será sometido al comité de Investigación, Ética y Bioseguridad del Hospital Infantil de México Federico Gómez en caso de ser publicado formar parte de un protocolo de tratamiento. Consentimiento informado. Se trata de un estudio descriptivo en el que no es necesario un consentimiento informado especial al que se realiza durante la autorización quirúrgica de los pacientes ingresados al Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México. Respeto por los participantes. El presente estudio reconoce la autonomía disminuida del participante y lo protege mediante el consentimiento quirúrgico, tiene como fin último el beneficio del participante y la sociedad . La Institución participantes cubrir las necesidades médicas hasta los 18 años, una vez alcanzada esta edad, será canalizado a la institución que más convenga a sus intereses. El seguimiento del participante asegura la retroalimentación sobre los resultados del mismo. Confidencialidad. Los resultados serán analizados de manera grupal, no caso por caso, por lo que no se publicarán resultados individuales sino el comportamiento de grupos, respeta la confidencialidad.

## CONSIDERACIONES DE BIOSEGURIDAD

En el estudio no contempla procedimientos invasivos o exposición adicional a radiaciones.

## RESULTADOS

27 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión, no fueron incluidos 25 pacientes al no contarse con expediente clínico completo. Los pacientes tuvieron un seguimiento de 59.6 meses (3-150 meses).

Frecuencia de craneofaringioma / año.

AÑO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
2002	2	7.4
2003	2	7.4
2006	1	3.7
2007	2	7.4
2008	3	11.1
2009	2	7.4
2010	3	11.1
2011	2	7.4
2012	1	3.7
2013	7	25.9
2014	2	7.4
Total	27	100

Tabla 1. Frecuencia de casos de craneofaringioma por año.

Fueron estudiados 27 pacientes, se encontró una incidencia de 4 pacientes / año con un incremento en la frecuencia de 7 pacientes / año en el 2013. Fueron incluidos 10 mujeres y 17 hombres con edad promedio de 8.6 año (rango 2-13). El tiempo al diagnóstico (tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico histopatológico) fue de 15.7 meses, (rango 3-52). De la mano con este tiempo de evolución, según a la clasificación del grado de invasión hipotalámica descrita por Puguet y cols <sup>27</sup>, 3.7% (3/27) de los pacientes correspondieron al tipo 0, 14.8% (4/27) al tipo 1 y 81.5% (22/27) al tipo 2.

El 48% de los pacientes fueron capaces de reintegrarse a una escolaridad normal, teniendo la mayor proporción aquellos pacientes intervenidos mediante el abordaje frontal

transbasal (12/12). El deterioro endocrino fue del 63% (17/27), el hipotalámico del 55.6 (15/17), intelectual (56% (15/27).

La mortalidad operatoria encontrada fue del 0%, 0.03% en los primeros 30 días. La sobrevivida a 1 año fue del 93% (1 ventriculitis, 1 paciente reintervenido por progresión de la enfermedad con infarto hipotalámico) , a 5 años fue del 88% (1 suicidio) .

Nuestra serie documentó una recurrencia del 37%, resección total sin recurrencia en el 55.6% y tumor residual en el 7.4%, este residual fue manejado con radioterapia fraccionada en 1 caso y radiocirugía en otro.

La principal morbilidad de nuestros pacientes la constituyó la infección nosocomial (ventriculitis), siendo responsable de la muerte postoperatoria mediata en 2/3 pacientes.

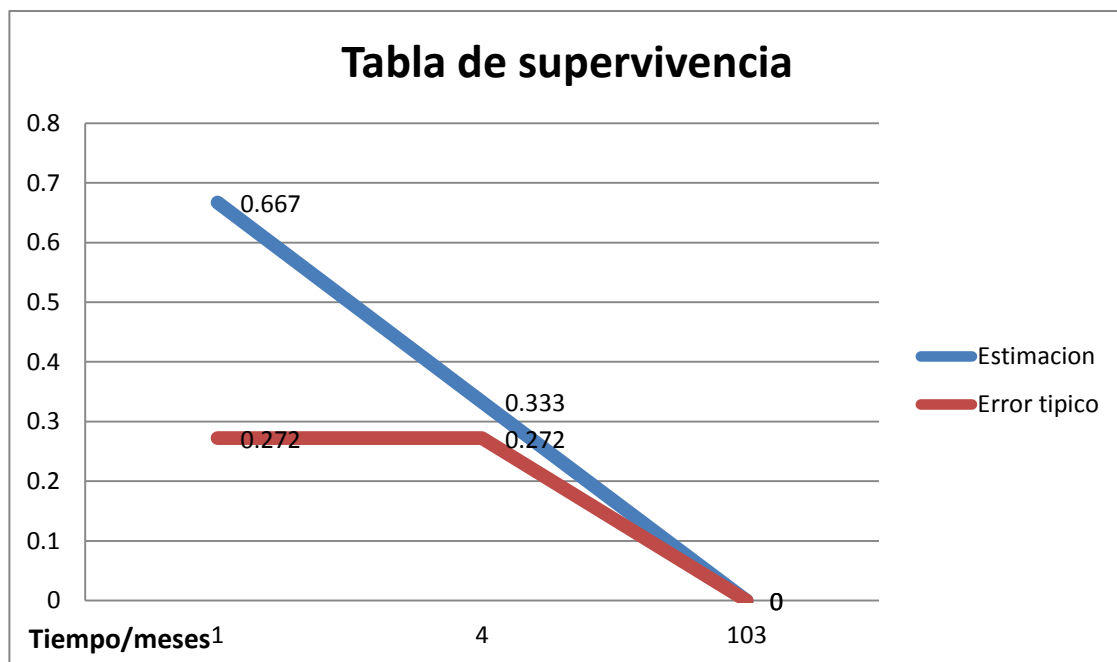


Tabla 2. Tabla de defunciones.

Se encontró un 37% de recurrencia (n=10), con tiempo medio de recurrencia de 65.7 meses (rango 20-110 meses).

### Tabla de recurrencia de Kaplan-Meier

		Proporción acumulada de recurrencia de la enfermedad			
Tiempo	Estado	Estimación	Error típico	Nº de eventos acumulados	Nº de casos que permanecen
3.000	88	.900	.095	1	9
14.000	110	.800	.126	2	8
34.000	20	.700	.145	3	7
54.000	102	.600	.155	4	6
62.000	20	.500	.158	5	5
86.000	45	.400	.155	6	4
87.000	58	.300	.145	7	3
89.000	55	.200	.145	8	2
89.000	98	.100	.095	9	1
149.000	108	.000	.000	10	0

Tabla 3. Tabla de recurrencia

### Función de supervivencia

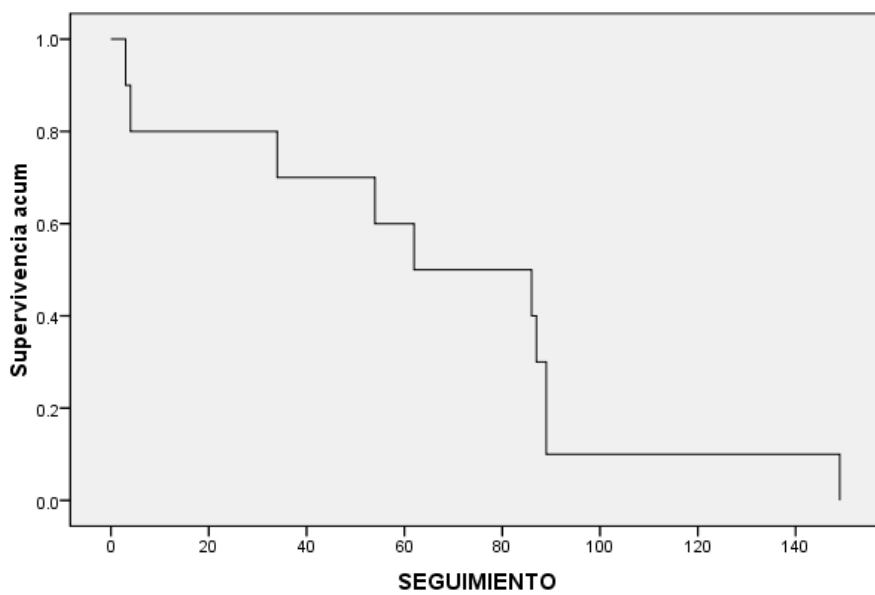


Figura 1. Gráfico de supervivencia de Kaplan-Meier .Recurrencia de la enfermedad.

En cuanto a las variables de resultado para la lesión hipotalámicas: se encontró diferencia en el abordaje pterional ( $p=0.7$ ) y orbitocigomático ( $p=.59$ ), sin existir diferencias significativas en el abordaje frontal transbasal ( $p=0.001$ ).

**Resultados de patrones de lesión hipotalámica, variación del índice de masa corporal pre y postoperatorio, mortalidad y recurrencia para los abordajes frontal-transbasal, pterional, endoscópico, orbitocigomático y transcortical.**

	Frontal-transbasal	Pterional	Endoscopia	Orbitocigomático	Transcortical
n	12	9	1	4	1
Invasión 0		1			
Invasión 1	1	2		1	
Invasión 2	11	6	1	3	1
Deterioro visual	2	7	1	3	1
Deterioro endocrino	4	8	1	2	1
Deterioro hipotalámico	2	8	1	4	1
Deterioro intelectual	1	8	1	4	1
Escolaridad normal	12	2	2	0	0
Variación IMC preoperatorio-postoperatorio	No***	No*	Sí	Sí	Sí
Recurrencia	2	5	0	2	1
Mortalidad	0	1	1	0	1

Tabla 4. Resultados de patrones de lesión hipotalámica, variación del índice de masa corporal pre y postoperatorio, mortalidad y recurrencia para los abordajes frontal-transbasal, pterional, endoscópico, orbitocigomático y transcortical. <sup>22,25,27</sup> Altamente significativo.

El estudio demostró la independencia del deterioro hipotalámico y el patrón de invasión hipotalámica por resonancia nuclear magnética.

Likelihood-ratio  $\chi^2(2) = 2.2808$  PR = 0.320

Fisher's exact = 0.443

Deterioro Hipotalámico 1=si 2=no	Invasión 0	Invasión 1	Invasión 2	Total
0	1	1	10	12
1	0	3	12	15
Total	1	4	22	27

Tabla 5. Tabla de frecuencias deterioro hipotalámico y patrón de invasión hipotalámica por resonancia nuclear magnética<sup>26</sup>.

El estudio sugirió la dependencia del tipo de abordaje quirúrgico y el patrón de deterioro hipotalámico,

Likelihood-ratio  $\chi^2(2) = 19.68$  Pr 0.0001

Fisher's exact =0.0000

Deterioro Hipotalámico 0= no 1= sí	Frontal – Transbasal	Pterional	Endoscopia	Orbitocigomático	Transcortical
0	11	1	0	0	0
1	1	8	1	4	1
Total	12	9	1	4	1

Tabla 6. Tabla de frecuencias deterioro hipotalámico y técnica quirúrgica empleada.

En una regresión logística empleando como dependiente el daño hipotalámico, las únicas variables de importancia resultaron: el abordaje frontal transbasal<sup>20,21,25</sup>, tiempo al diagnóstico<sup>21</sup> y la invasión hipotalámica<sup>25</sup>.

## DISCUSIÓN.

Los diferentes centros de atención neuroquirúrgica reportan 3 procedimientos por año <sup>8,10,11,34,35</sup> . En el presente estudio, partiendo de la población atendida en el Hospital Infantil de México Federico Gómez ingresaron al estudio 4 pacientes por año, con un incremento en el año 2013 donde la incidencia se incrementó a 7 , probablemente debido a que la Institución se ha convertido en un centro de referencia Nacional para los tumores del sistema nervioso central .

El tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de la enfermedad (tiempo al diagnóstico) influye sobre la morbilidad y mortalidad de la enfermedad <sup>30</sup>, el tiempo al diagnóstico de los craneofaringiomas, al ser un tumor congénito, es largo, a pesar de ser un problema de salud el tiempo al diagnóstico del craneofaringioma no había sido considerado. Nuestro estudio documenta un tiempo al diagnóstico de 15.7 meses y la mayor parte de los pacientes presentaron invasión hipotalámica en estudios de resonancia nuclear magnética preoperatoria, 81.5% (n=22/27) y fue un predictor de lesión hipotalámica <sup>10</sup>.

La mortalidad operatoria encontrada fue del 0%, es menor a la reportada por Yasargil<sup>10</sup> (16.7%) y Fahlbusch (1%)<sup>10</sup>, sin embargo en los primeros 30 días del procedimiento quirúrgico ocurrió 1 defunción (0.03%) asociado a ventriculitis.

Caldarelli <sup>8</sup> reporta una atención de 3 pacientes/ año, con mortalidad transoperatoria del 3% (n=2), recurrencia del 17%, y un 80% deterioro endocrino, todos los pacientes presentaron estabilidad visual o mejoría. Nuestra serie atendió 4 pacientes pediátricos por año con una recurrencia mayor, del 37%, con tiempo medio de recurrencia de 65.7 meses . El deterioro endocrino de nuestra serie fue menor: 63% con un deterioro visual mayor, del 52% .

La morbilidad hipotalámica posterior al abordaje frontal transbasal en una serie de 12 pacientes adultos y pediátricos reportada por Inoue y cols <sup>13</sup>, fue del 35%; principalmente diabetes insípida transitoria, ningún paciente presentó lesión hipotalámica, la lesión hipotalámica documentada en nuestro estudio fue del 56% , al igual que el estudio de Inoue Hiroshi, ningún paciente intervenido con la técnica frontal-transbasal <sup>8,10,30</sup> presentó lesión hipotalámica.

Karavitaki <sup>15</sup> y colaboradores en estudio retrospectivo reporta menor probabilidad de sobrevida en los casos de invasión hipotalámica, un tiempo de recurrencia de 2.5 años,



irreversibilidad del déficit hormonal posteriores a la cirugía. También una menor probabilidad de sobrevida en los casos recurrentes. Nuestro tiempo de recurrencia fue mayor, (5.5 años), la invasión hipotalámica estuvo presente en el 82% de nuestros pacientes y fue un factor presente en los 3 casos de defunción, al igual que la reintervención quirúrgica.

Ondruch <sup>23</sup>, Schulte <sup>30</sup>, en diferentes estudios cognitivos documentan alteraciones en las relaciones sociales, control de emociones y aprendizaje evaluables mediante pruebas específicas que finalmente se traducen en la capacidad de llevar una educación normal o no, nuestro estudio documentó 52% de capacidad para llevar una escolaridad normal, la proporción de pacientes intervenidos mediante el abordaje frontal transbasal y escolaridad normal fue del 100%.

Pan <sup>24</sup> y Park <sup>25</sup> y sugieren la invasión hipotalámica como responsable del síndrome hipotalámico en el postoperatorio, nuestro estudio documentamos 5% de síndrome hipotalámico en el patrón de invasión 0, 30% en el 1 y 80% en el 2. Los resultados sin embargo no fueron significativos intergrupo, sólo fueron significativos<sup>22,23,30</sup> al comparar el abordaje frontal transbasal-patrón de invasión hipotalámico .

VInchon <sup>33</sup> reportó un 62%, Sahakitrungruang <sup>28</sup> un 80% de obesidad postoperatoria así como una relación dependiente de la invasión hipotalámica, mientras que ningún estudio ha relacionado el patrón de invasión hipotalámico, con el abordaje quirúrgico y la obesidad, nosotros encontramos un 10% de obesidad en el patrón de invasión hipotalámica 0, 25% en el 1, y 75% en el 2. Nuestro estudio sugiere poca variación en el índice de masa corporal pre y postoperatorio empleando el abordaje frontal transbasal ( $p=0.001$ )<sup>15,23,30</sup>, nunca antes documentado en la literatura y sugerente de menor probabilidad de daño hipotalámico documentable con el estudio ponderal.

Sughrue <sup>31</sup> reportó 37% de posibilidad de incrementar déficit endocrino y 5% de deterioro visual, sólo el abordaje frontal transbasal <sup>23,25,30</sup> documentó posibilidades menores de incrementar el déficit endócrino o de incrementar el daño visual.

## CONCLUSIONES.

El estudio sugiere como principales determinantes del daño hipotalámico el tipo de abordaje quirúrgico, siendo el frontal transbasal el de menor posibilidad de variación en el índice de masa corporal pre y postoperatorio, deterioro visual, endocrino, intelectual, hipotalámico y mayor posibilidad de llevar una escolaridad normal en comparación con el resto de los abordajes. Es necesario un estudio prospectivo para evaluar comparativamente todas las opciones operatorias. Y de esta manera considerar como una mejor elección en cuanto el abordaje quirúrgico frontal transbasal una de las mejores opciones para disminuir la morbi-mortalidad en caso de pacientes con este diagnóstico.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad / Mes	Mes 1	Mes 2	Mes 3	Mes 4	Mes 5	6 mes	7 mes
Levantamiento de los datos							
Captura de los datos							
Análisis de los datos							
Interpretación de los resultados							
Discusión y Conclusiones							
Presentación del Informe Final							

### LIMITACION DEL ESTUDIO

Se encontró como limitantes del estudio, el expediente clínico incompleto, debido a que durante la revisión fue imposible obtener los datos que este estudio exigía como el tipo de cirugía realizada, o evolución postquirúrgica del paciente. Se consideró también como limitación del estudio, la no localización del expediente clínico del paciente, lo que motivo que este fuera un criterio de exclusión dentro del estudio, ya que es fundamental la revisión del expediente clínico para determinar los objetivos dentro de este estudio.

## BIBLIOGRAFIA

1. Aggarwal Ajay, Fersht Naomi, Brada Michael. Radiotherapy for craniopharyngioma. *Pituitary*; 2013, 16:26-33.
2. Andoniadou Cynthia, Gaston Carls, Reddy Rukmini, Schneider Ralph, Blasco Maria A., Le Tissier Paul, Jacques Thomas, Pevny Laryssa, Dattani Mehul, Martinez-Barbera Juan Pedro. Identification of novel pathways involved in the pathogenesis of human adamantinomatous craniopharyngioma. *Acta Neuropathology*; 2012, 124: 259-271.
3. Barkhoudarian Garni, Laws Edward. Craniopharyngioma: History. *Pituitary*; 2013, 16: 1-8.
4. Barkhoudarian Garni, R. Laws Edward. Craniopharyngioma: History. Springer Science, Business Media 2012.
5. Barlas O., Bayindir C., Can M. Interstitial Irradiation for Craniopharyngioma. *Acta Neurochirurgica*; 2000, 142: 389-395.
6. Buchfelder Michael, Schlaffer Sven Martin, Lin Fuhua, Kleindienst Andrea. Surgery for craniopharyngioma. *Pituitary*; 2013, 16: 18-25.
7. C. Hankinson Todd, Fields Emma, Torok Michelle, Beaty Brenda, Handler Michael, Foreman Nicholas, O'neill Brent, Liu Arthur. Limited utility despite accuracy of the national SEER dataset for the study of craniopharyngioma. *Neurooncologic Journal*; 2012, 110: 271-278.
8. Caldarelli M, Massimi L, Tamburrini G, Cappa M, Di Rocco C. Long-term results of the surgical treatment of craniopharyngioma: the experience at the Policlinic Gemelli, Catholic University, Rome. *Child's Nerv System*; 2005, 21: 747-757.
9. Clark J. Aaron, Cage A. Tene, Aranda Derick, Parsa T. Andrew, Sun P. Peter, Auguste I. Kurtis, Gupta Nalin. A systematic review of the results of surgery and radiotherapy on tumor control for pediatric craniopharyngioma. *Childs Nerv system*; 2013, 29: 231-238.
10. Fahlbusch Rudolf , Honegger Jurgen, Paulus Werner, Huk Walter, Buchfelder Michael. Surgical treatment of Craniopharyngiomas: Experience with 168 patients. *Journal Neurosurg*; 1999, 90: 250-199.
11. Gucev Zoran, Danilovski Dragan, Tasic Velibor, Ugrinosvski Jovica, Nastova Vesna, Jancevska Aleksandra, Krstvska-Konstatinova Marina, Pop-Jordonava Nada, Kirovski Ilija. Childhood craniopharyngioma in Macedonia: Incidence and outcome after subtotal resection and cranial irradiation. *World Journal Pediatric*; 2011, 7(1): 74-78.
12. Hashizume Chisa, Mori Yoshimasa, Kobayashi Tatsuya, Shibamoto Yuta, Nagai Aiko, Hayashi Naoki. Stereotactic radiotherapy using Novalis for craniopharyngioma adjacent to optic pathways. *Journal Neurooncology*; 2010, 98: 239-247.

13. Inoue Hiroshi, Fujimaki Hiroya, Kohga Hideaki, Ono Nobuo, Hirato Masafumi, Ohye Chihiro. Basal interhemispheric supra- and/ or infrachiasmatic approaches via superomedial orbitotomy for hypothalamic lesions: preservation of hypothalamo – pituitary function in combination treatment with radiosurgery. *Child's Nerv System*; 1997, 13: 250-256.
14. Iwata Hiromitsu, Tatewaki Koshi, Inoue Mitsuhiro, Yokota Naoki, Baba Yoshimi, Nomura Ryutaro, Shibamoto Yuta, Sato Kengo. Single and Hypofractionated stereotactic radiotherapy with CyberKnife for craniopharyngioma. *Neurooncology Journal*; 2012, 106: 571-577.
15. Kharavitaki N. Craniopharyngiomas in children and adults: systematic analysis of 121 cases with long-term follow-up. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2005;63(4):397-409.
16. Khan Nickalus, Auschwitz Tyler, McAbee Joseph, Boop Frederick, Klimbo Jr Paul. Highly cited publications in pediatric neurosurgery: part 2. *Child's Nerve System*; 2013, 1007-2293.
17. Mallucci Conor, Pizer Barry, Blair Jo, Dibi Mohammed, Doss Arun, Upadrasta Swathi, Newman William, Avula Shivaram, Pettorini Benedetta. Management of craniopharyngioma: the Liverpool experience following the introduction of the CCLG guidelines. Introducing a new risk assessment grading system. *Child's Nerve System*; 2012, 28: 1181-1192.
18. Maranzano Ernesto, Trippa Fabio, Casale Michelina, Draghini Lorena, Basagni Maria Luisa, Chirico Luigia, Principi Massimo, Carletti Sandro, Conti Carlo, Giorgi Cesare. Stereotactic fractionated radiotherapy for post-surgery progressive or recurrent craniopharyngioma. *Journal Radiat Oncology*; 2013, 2:401-406.
19. Marchall J., Klein O., Thouvenot P., Bernier V., Moret C., Chastagner P. Individualized treatment of craniopharyngioma in children: ways and means. *Child's Nerv System*; 2005, 21: 655-659.
20. Minniti V, Esposito V, Amichetti M, Maurizi Enrici. The role of fractionated radiotherapy and radiosurgery in the management of patients with craniopharyngioma. *Neurosurg Rev*; 2009, 32:125- 132.
21. Nielsen E. H, Feldt-Rasmussen U, Poulsgaard L., Kristensen L., Astrup J., Jorgensen O., Bjerre P., Andersen M. Incidence of craniopharyngioma in Denmark and estimated world incidence of craniopharyngioma in children and adults. *Neurooncology Journal*; 2011, 104: 755-763.
22. Nielsen H., Jorgensen O., Bjerre P., Andersen M., Andersen C., Feldt-Rasmussen, Poulsgaard L., Kristensen O., Astrup J. Acute presentation of craniopharyngioma in children and adults in a Danish national cohort. *Pituitary*; 2013, 16: 528-535.
23. Ondruch Agnieszka, Maryniak Agnieszka, Kropiwnicki Tomasz, Roszkowski Marcin, Pawet Kaszkiewicz. Cognitive and social functioning in children and adolescents after the removal of craniopharyngioma. *Child's Nerv System*; 2011, 27: 391-397.

24. Pan Jun, Qi Songtao, Lu Yuntao, Fan Jun, Zhang Xi'am, Zhou Jie, Peng Junxiang. Intraventricular craniopharyngioma: morphological analysis and outcome evaluation of 17 cases. *Acta Neurochirurgic*; 2011, 153: 773-784.
25. Park Wan Seung, Jung Woon Hae, Lee Ah Young, Shin Ho Choong, Yang Won Sei, Cheon Jung-Eun, Kim In-On, Phi Jin Hoon, Kim Seung-ki, Wang Kyu-Chang. Tumor origin and growth pattern at diagnosis and surgical hypothalamic damage predict obesity in pediatric craniopharyngioma. *Journal Neurooncology*; 2013, 113: 417-424.
26. Puget S. Prierre-Khan M , Saint-Rose C, y cols. Pediatric craniopharyngioma: a classification and treatment according of the degree of hypothalamic involvement. *Journal of Neurosurgery* 2007;106:3-12.
27. Romani Rossana, Niemela Mika, Celik Ozgur Isarakui Puchong, Paetae Anders, Hernesniemi Juha. Ectopic recurrence of craniopharyngioma along the surgical route: case report and literatura review. *Acta Neurochirurgic*; 2010, 152: 297-302.
28. Sahkitrungruang Tanienee, Klomchan Tippayyakarn, Supornsilchai Vichit, Wacharasinduhu Suttipong. Obesity, metabolic síndrome and insulin dynamics in children after cranyopharyngioma surgery. *Europe Journal Pediatric*; 2011, 170: 763-769.
29. Sainte-Rose Chrsitian, Puget Stephanie, Wray Alison, Zerah Michel, Grill Jacques, Brauner Raja, Boddaert Nathalie, Pierre-Kahn Alain. Craniopharyngioma: the pendulum of surgical managment, *Child's Nerv System*; 2005, 21: 691-695.
30. Schulte F. Barrera M. Social competence in Childhood brain tumor survivors: a comprehensive review. *Support Care Cancer*;2010;18:1499-1513.
31. Sughrue Michael, Yang Issac, Kane Ari, Fang Shanna, Clark Aaron, Aranda Derrick, Barani Igor, Parsa Andrew. Endocrinologic, neurologic, and visual morbidity after treatment for craniopharyngioma. *Journal Neuroncology*; 2011, 101: 463-476.
32. Van Efenterre R. Boch AL. Craniopharyngioma in adults and Children: a study of 122 surgical cases. *J. Neurosurg* 2002;97(1):3-11.
33. Vinchon Mathieu, Weill Jacques, Delestret Isabelle, Dhellemmes Patrick. Craniopharyngioma and hypothalamic obesity in children. *Child's Nerv System*; 2009 25:347-352.
34. Zuccaro Graciela, Jaimavich Roberto, Mantese Beatriz, Monges Jorge. Complications in peadiatric craniopharyngioma treatment, *Child's Nerv System*, Springer Science, Business Media 1996.
35. Zuccaro Graciela. Radical resection of craniopharyngioma. *Child's Nerv System*; 2005, 21: 679-690.

APENDICE

**HOJA DE CONCENTRACION DE DATOS CRANEOFARINGIOMAS**

Nombre: \_\_\_\_\_ Edad \_\_\_\_\_ Sexo \_\_\_\_\_

Fecha de Nacimiento \_\_\_\_\_ Expediente \_\_\_\_\_ Estado de Procedencia \_\_\_\_\_

Fecha de Ingreso: \_\_\_\_\_ Diagnóstico \_\_\_\_\_

Hospital \_\_\_\_\_ Teléfono/mail \_\_\_\_\_

**1. Antecedentes de Importancia:**

Cáncer  Neurofibromatosis  Li-Fraumeni

Von-Hippel-Lindau  Turcot/ Esclerosis tuberosa  Craneofaringioma

Otros \_\_\_\_\_

**2. Cuadro Clínico:**

Tiempo de evolución de los síntomas (fecha de inicio) \_\_\_\_\_

Cefalea  Vómito  Alt. visual  Alt. Endocrina  Alt. conductual

Otros: \_\_\_\_\_

**3. Manejo extra HIM**

Conocido por primera vez en el HIM \_\_\_\_\_

Atención previa (sí/no),(fecha),(Estado de la república) \_\_\_\_\_

Médico General  Médico Pediatra  Médico Especialista

Hospital 1er Nivel  Hospital 2º Nivel  Hospital 3er Nivel

Tratamiento Quirúrgico previo (sí/no)(fecha). \_\_\_\_\_

Referencia:  Por sus propios medios  Sin Referencia  Con referencia

**4. Exploración Física**

Peso (gr)	Cerebeloso
	Marcha/Ataxia/Dismetría

Talla (cm)	Meníngeos (si/no)
Perímetro Cefálico (cm)	Sistema Motor (si/no)
Estado de alerta (Alerta, inatento, confuso, somnoliento, estupor, coma)	Sistema Sensitivo (si/no)
Afección de Funciones Mentales (si/no)	Esfínteres (si/no)
Nervios Craneanos I II III IV V VI VII VIII IX X XII XII	Hidrocefalia (si/no)
Rendimiento escolar (normal, alterado)	Glasgow (3 a 15)

### 5. Clasificación Funcional:

#### Karnofsky \_\_\_\_\_

100: Normal, sin quejas, sin indicios de enfermedad.

90: Actividades normales, pero con signos y síntomas leves de enfermedad.

80: Actividad normal con esfuerzo, con algunos signos y síntomas de enfermedad.

70: Capaz de cuidarse, pero incapaz de llevar a término actividades normales o trabajo activo.

60: Requiere atención ocasional, pero puede cuidarse a sí mismo.

50: Requiere gran atención, incluso de tipo médico. Encamado menos del 50% del día.

40: Inválido, incapacitado, necesita cuidados y atenciones especiales. Encamado más del 50% del día.

30: Inválido grave, severamente incapacitado, tratamiento de soporte activo.

20: Encamado por completo, paciente muy grave, necesita hospitalización y tratamiento activo.

10: Moribundo.

0: Fallecido.

#### Lanski (menor de 3 años) \_\_\_\_\_

100: Normal, sin quejas, sin indicios de enfermedad.

90: Juego normal, pero con signos y síntomas leves de enfermedad.

80: Juego con esfuerzo, algunos signos y síntomas de la enfermedad.

70: Juega, pero es incapaz de llevar actividad normal. Restricción moderada.

60: Restricción severa del juego..

50: Inválido, incapacitado, necesita cuidados y atenciones especiales. Encamado menos del 50% del día.



40: Inválido, incapacitado, necesita cuidados y atenciones especiales. Encamado más del 50% del día.

30: Inválido grave, severamente incapacitado, tratamiento de soporte activo. Extrahospitalario.

20: Encamado por completo, paciente muy grave, necesita hospitalización y tratamiento activo.

10: Moribundo.

Fallecido

## 6. Calidad de vida

Evaluación psicológica/IQ	Preoperatorio	Post <1año	Post >1año
CLASE I va a escuela normal			
CLASE II va a escuela especial			
CLASE III sin educación			
Campimetría Mejor, igual, peor, ceguera			
EEG Normal/Anormal			

Endocrinología (+ o -)	Pre	Post 3m	Post 6m	Post 12 m	>12 m
Panhipopituitarismo					
Diabetes insípida					
Hipotiroidismo					
ACTH					
LH/FSH					
HC					

**7.- Evaluación preoperatoria.**

Fecha de ingreso al HIM. \_\_\_\_\_

Fecha de ingreso a neurocirugía. \_\_\_\_\_

Fecha de cirugía. \_\_\_\_\_

Fecha del diagnóstico histopatológico: \_\_\_\_\_

Fecha de ingreso a TQ y egreso TQ \_\_\_\_\_

Fecha de egreso. \_\_\_\_\_

**Infradiafragmático**

**Intraselar/Supraselar/Hipotalámico**

**Intraselar/Supraselar/  
Hipotalámico/ventricular**

Sólo está sillar

Sillar-suprasillar , crece al  
hipotálamo

Sillar, suprasillar, hipotalámico,  
ocupa el III ventrículo y ventrículos  
laterales.

TC de cráneo

RNM

Abordaje Quirúrgico

Sangrado

Tiempo quirúrgico

Transbasal

Pterional

Orbitocigomático

Otro

Incidentes (sí/no)

Cirujano:

**8.- Evaluación Postoperatoria:**

Completa (> 90%)

Parcial (50-90%)

Biopsia (<50%)

Diagnóstico Histopatológico \_\_\_\_\_

- Sin hidrocefalia preoperatoria.
- Con hidrocefalia preoperatoria.

Tratamiento de la Hidrocefalia (fecha ) Pre-resección <input type="radio"/> Post-resección <input type="radio"/>	Fallo <input type="radio"/> Número de fallos <input type="radio"/>	Complicaciones <input type="radio"/>
TVE pre-trans-post DVP pre-trans-post Ventriculostomía pre-trans-post	Causa del fallo: <input type="radio"/> Obstrucción mecánica <input type="radio"/> Infección	Infección nosocomial

**9.- Evolución postoperatoria:**

Fístula de LCR                                      Escaras                                       Infección nosocomial   
Ventriculitis / Urinaria/ Herida / Sepsis

**10.- Tratamiento : (anotar el orden 1,2,3)**

O Cirugía Fecha	O Quimioterapia Fecha	O Radioterapia Fecha	O Radiocirugía Fecha
	O Esquema	Volumen Dosis Fracciones Dosis por Fracción	Volumen Dosis Fracciones Dosis por Fracción
	Respuesta <input type="radio"/> Completa <input type="radio"/> Parcial <input type="radio"/> Enfermedad estable	Respuesta <input type="radio"/> Completa <input type="radio"/> Parcial <input type="radio"/> Enfermedad estable <input type="radio"/> Enfermedad	Respuesta <input type="radio"/> Completa <input type="radio"/> Parcial <input type="radio"/> Enfermedad estable

	O Enfermedad progresiva	progresiva	O Enfermedad progresiva
--	-------------------------	------------	-------------------------

11.- **Recaída** (fecha). \_\_\_\_\_

12.- **Defunción** (fecha). \_\_\_\_\_

<input type="radio"/> Causa	<input type="radio"/> Radiotoxicidad.	<input type="radio"/> Progresión de la enfermedad	
-----------------------------	---------------------------------------	---	--

Nombre y firma del médico responsable

\_\_\_\_\_