



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

Abordaje neuroquirúrgico efectivo
para la resección de
craneofaringiomas: Hospital Infantil
de México Federico Gómez.
Experiencia de 10 años.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A :

Dr. Reynaldo Laura Burgoa

TUTOR:
Dr. Fernando Chico Ponce de León



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2022



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

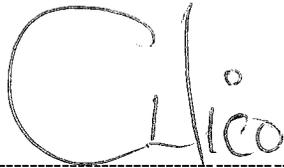
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

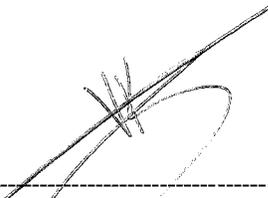
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**Abordaje neuroquirúrgico efectivo para la resección de craneofaringiomas:
Hospital Infantil de México Federico Gómez. Experiencia de 10 años.**

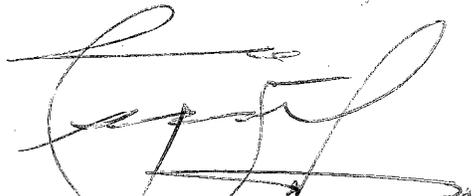
DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
DIRECTOR DE TESIS



DR. VICENTE GONZALEZ CARRANZA
MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
ASESOR DE TESIS



DR. REYNALDO LAURA BURGOA
RESIDENTE DE 2° GRADO DE LA SUBESPECIALIDAD DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
TESISTA

DEDICATORIAS

A mis tres compañeros de vida...mi familia.

INDICE

Contenido	Páginas
1. Antecedentes	1
2. Marco Teórico	2
3. Planteamiento del problema	38
4. Pregunta de investigación	38
5. Justificación	39
6. Hipótesis	40
7. Objetivos	41
8. Métodos	42
9. Plan de análisis estadístico	43
10. Descripción de variables	44
11. Resultados	46
12. Discusión	59
13. Conclusiones	62
14. Cronograma de actividades	63
15. Referencias bibliográficas	64
16. Limitación del estudio	67
17. Anexos	68

ANTECEDENTES

Los tumores intracraneanos son, después de las leucemias, las neoplasias más frecuentes de la infancia. Constituyen el 20% de todas las neoplasias pediátricas. En el estudio realizado por el Dr. Chico sobre tumores intracraneanos en niños, realizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez desde 1970 hasta el 2006, dio como resultado 810 casos estudiados. De este grupo de pacientes los craneofaringiomas representaron el 11%¹.

Otros dos trabajos realizados en nuestra institución, donde se analizaron variables tanto clínicas como quirúrgicas, fueron realizados, el primero desde 1982 hasta el 2002, y el segundo de 1999 al 2010 dando resultados similares con la literatura^{2,3}. Todos estos antecedentes nos llevan a pensar que los craneofaringiomas aún siguen siendo estudiados, y traen controversias en cuanto a su manejo, clínico, clasificaciones topográficas y sobre todo para conocer el pronóstico según se plantee un tratamiento quirúrgico total, o subtotal más radioterapia.

En los últimos 20 años, no solo a nivel nacional, sino internacional, se opta por realizar abordajes quirúrgicos endonasales endoscópicos para la resección de los craneofaringiomas; pero este tipo de abordaje solo se puede realizar en casos específicos; no cabe duda que aún la microneurocirugía sigue siendo la técnica eficaz para la resección de este tipo de tumores y que la microneuroanatomía dominada por el neurocirujano es el camino seguro para evitar la morbimortalidad de los pacientes⁴.

Tenemos como antecedente principal, una tesis realizada el 2011 en nuestro hospital, comparando el abordaje Pterional y el Subfrontal²; nos planteamos continuar este estudio, pero tomando los últimos 10 años, describiendo no solo variables clínicas, sino imagenológicas y sobre todo comparando la resolución segura de la resección de los craneofaringiomas.

MARCO TEÓRICO

1.- HISTORIA

Joseph Engel (1816-1899) fue un anatomista y patólogo vienés formado bajo la tutela de Carl von Rokitansky (1804-1878), el hombre que sentó las bases de la patología anatómica macroscópica. En 1839, Engel completó su primer proyecto científico: la disertación titulada “*Über den Hirnanhang und den Trichter*” (Sobre la glándula pituitaria y el infundíbulo). Este trabajo analizó las características patológicas y clínicas de las muestras de tumores de pituitaria e infundíbulo recogidas en el Museo Anatómico Patológico de Viena. (Fig.1). Este trabajo poco

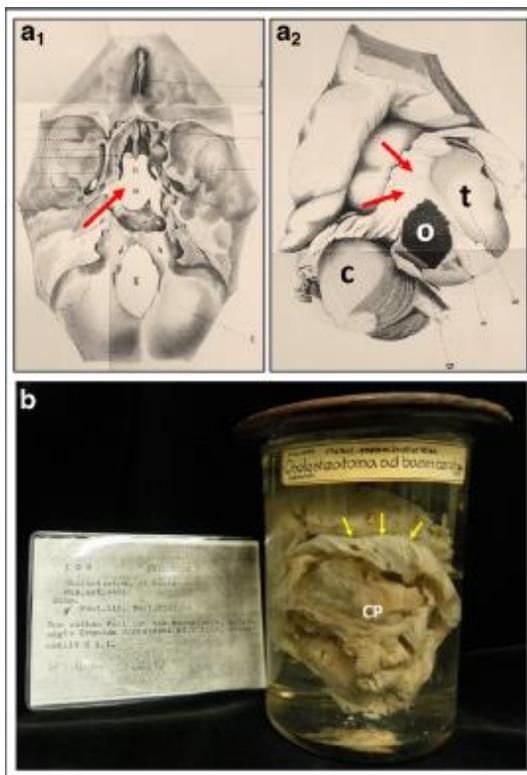


Fig.1.- Tumor Infundíbulo hipofisario descrito en una disertación de Engel.

conocido representa uno de los primeros intentos de determinar la función del complejo infundibular de la glándula pituitaria. Entre los 12 tumores examinados en la disertación de Engel, uno de los casos (n. ° 10) fue fundamental para la definición de tumores hipofisarios. Este enorme quiste, aproximadamente del tamaño de un huevo de gallina (6 x 6 x 4,5 cm), fue encontrado en 1828 durante la autopsia de un paciente de 33 años que padecía cefalea intensa, ceguera, apatía y finalmente somnolencia. El quiste había reemplazado a la hipófisis y se extendía hacia arriba en la región hipotalámica, hacia abajo en el seno esfenoidal y su polo inferior sobresalía a través del paladar blando. En 1904, el

patólogo vienés Jakob Erdheim (1874-1937) reexaminó esta lesión y la categorizó de manera concluyente como un tumor del conducto hipofisario después de un estudio histológico detallado. El espécimen del tumor original correspondiente a este caso todavía se conserva en el Narrenturm, el edificio circular dentro del antiguo Allgemeines Krankenhaus (Hospital General de Viena) que hoy alberga las

colecciones patológicas del Museo Federal de Anatomía Patológica de Viena. Hasta donde sabemos, este tumor es probablemente el espécimen entero de craneofaringioma conservado más antiguo del mundo⁶.

Charles H. Frazier (1870-1936), pionero de la neurocirugía en los EE. UU., es conocido mundialmente por diseñar procedimientos quirúrgicos para aliviar la neuralgia del trigémino y el dolor intratable. Menos conocidas son sus contribuciones sustanciales a la comprensión y el tratamiento de las lesiones hipofisarias y parahipofisarias. Junto con Bernard Alpers, definió los tumores de la hendidura de Rathke como una entidad patológica diferente de los adenomas y los tumores del tallo hipofisario (craneofaringiomas). El desafío quirúrgico planteado para los craneofaringiomas despertó el interés de Frazier por estas lesiones, aunque nunca publicó un relato completo de su serie. A principios de la década de 1910, Frazier desarrolló el abordaje subfrontal (Fig.2), que se convertiría en la ruta quirúrgica principal para acceder a estas lesiones, proporcionando un mejor

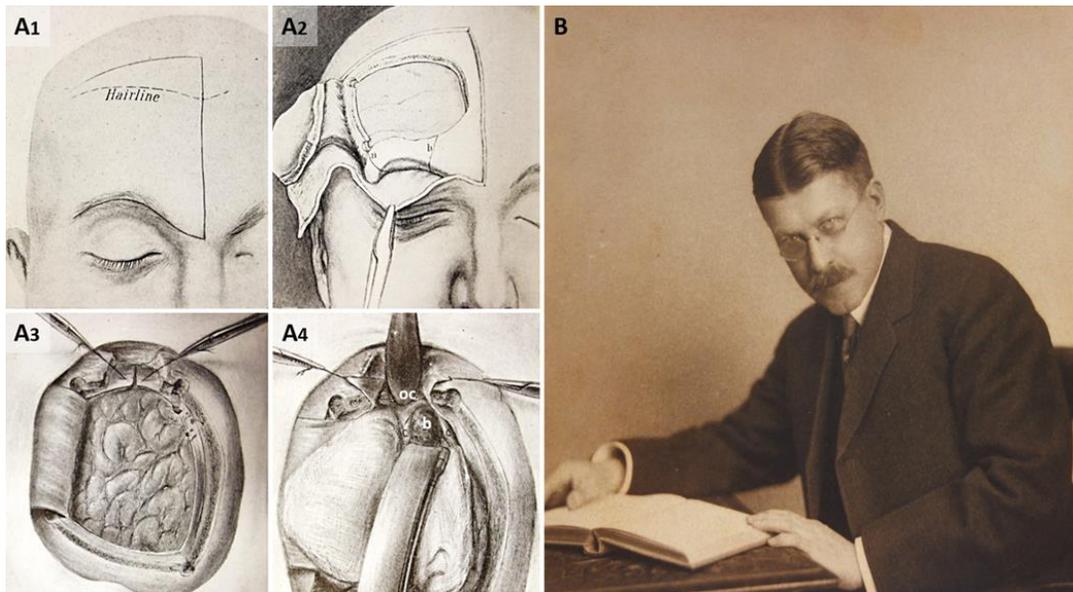


Fig. 2.- Charles H. Frazier y el abordaje Subfrontal para lesiones Selares.

control de las estructuras neurovasculares vitales adyacentes. Sin embargo, las fuertes adherencias entre los craneofaringiomas y el piso del tercer ventrículo, la principal razón detrás de los decepcionantes resultados de Frazier, lo llevaron a abogar por la extirpación incompleta del tumor seguida de radioterapia para reducir

tanto el riesgo de lesión hipotalámica como la recurrencia de los craneofaringiomas⁷.

El papel decisivo que desempeñó el Dr. Harvey Cushing (1869-1939) en la medicina va mucho más allá del desarrollo de la neurocirugía. Su devoción científica y compromiso con la atención al paciente lo convirtieron en un modelo ético de estricta profesionalidad. El Dr. Cushing presentó un caso desafiante de HW, un adolescente con un craneofaringioma, que involucraba el tercer ventrículo (Fig.3). El anterior fracaso de Cushing para eliminar con éxito dos lesiones similares lo alertó sobre la proximidad del tumor de HW y el hipotálamo⁸.

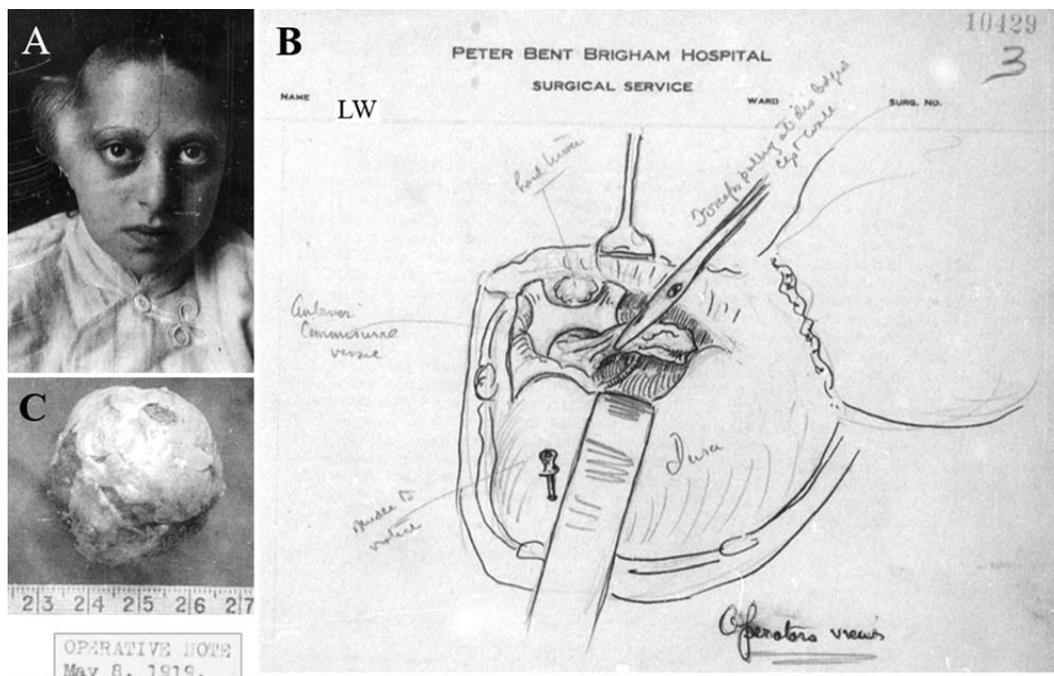


Fig. 3.- Resección de craneofaringioma por Cushing.

En consecuencia, decidió utilizar la técnica de separación de quiasmas por primera vez, con el objetivo de diseccionar los límites entre craneofaringioma e hipotálamo bajo visión directa. Inesperadamente, HW sufrió un paro cardíaco durante la cirugía, pero Cushing no se rindió, continuó con la operación mientras sus asistentes realizaban maniobras de reanimación. Una acción tan decidida y valiente le permitió a Cushing tener éxito en un caso aparentemente desesperado. La voluntad inquebrantable de Cushing de salvar la vida de los pacientes, incluso en

circunstancias extremas, fue un rasgo fundamental que definió su identidad como neurocirujano^{8,9}.

2.- EMBRIOLOGÍA

Para conocer la formación del hipotálamo e hipófisis, debemos partir mencionando, que el cerebro anterior o prosencéfalo está compuesto por el telencéfalo, que da origen a los hemisferios cerebrales y el diencefalo, que participa en la formación de los ojos, la hipófisis, el tálamo, el hipotálamo y la epífisis (glándula pineal).

2.1.-PLACA ALAR, TÁLAMO E HIPOTÁLAMO

Las placas alares forman las paredes laterales del diencefalo. Una hendidura, el surco hipotalámico, divide a esa placa en las porciones dorsal y ventral, el tálamo y el hipotálamo, respectivamente¹⁰. (Fig.4 A y B).

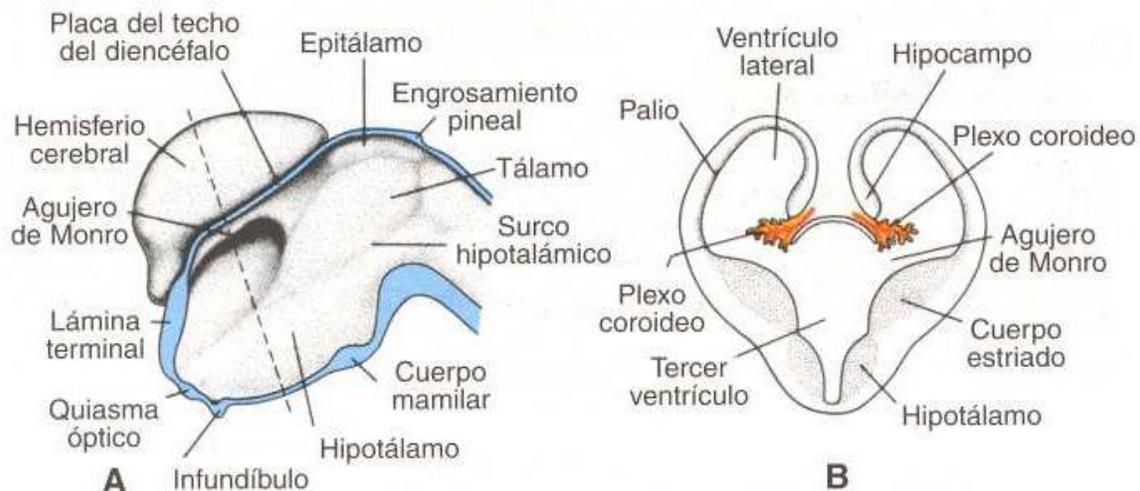


Fig.4.- Superficie medial y transversal del prosencéfalo en embrión de 7 semanas.

Como consecuencia de la actividad proliferativa, gradualmente el tálamo sobresale en la luz del diencefalo. Con frecuencia esta expansión es muy grande, tanto que las regiones talámicas derecha e izquierda se fusionan en la línea media y forman la masa intermedia o comisura gris intertalámica. El hipotálamo, que forma la porción inferior de la placa alar, se diferencia en varios grupos de núcleos, que sirven como centros de regulación de las funciones como el sueño, la digestión, la temperatura corporal y la conducta emocional. Uno de estos grupos, el tubérculo

mamilar, forma una eminencia definida sobre la cara ventral del hipotálamo, a cada lado de la línea media¹⁰. (Fig. 4. A Y B).

2.2.- HIPÓFISIS O GLÁNDULA PITUITARIA

La hipófisis o glándula pituitaria se desarrolla en dos partes completamente distintas: a) una evaginación ectodérmica del estomodéu, inmediatamente por delante de la membrana bucofaringea, denominada bolsa de Rathke y b) una prolongación del diencefalo hacia abajo, el infundíbulo. (Fig.5. A, B y C).

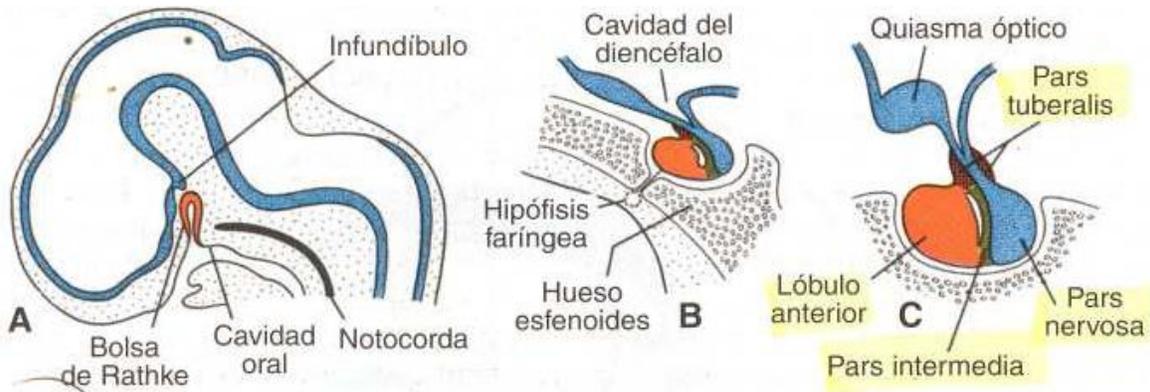


Fig.5. - Corte Sagital que muestra la bolsa de Rathke, embrión de 11 y 12 semanas.

Cuando el embrión tiene tres semanas aproximadamente, la bolsa de Rathke se observa como una evaginación de la cavidad bucal, y luego crece en sentido dorsal hacia el infundíbulo. Hacia el final del segundo mes pierde su conexión con la cavidad bucal y se halla en íntimo contacto con el infundíbulo.

En el curso del desarrollo ulterior, las células de la pared anterior de la bolsa de Rathke aumentan rápidamente de número y forman el lóbulo anterior de la hipófisis o adenohipófisis (Fig.5 B). Una pequeña prolongación de este lóbulo, la pars tuberalis, crece a lo largo del tallo del infundíbulo y por último lo rodea. (Fig. 5 C). La pared posterior de la bolsa de Rathke se convierte en la pars intermedia, que en el ser humano parece tener poca importancia.

El infundíbulo da origen al tallo y a la pars nerviosa o lóbulo posterior de la hipófisis (neurohipófisis) (Fig. 5 C). Está formado por células de neuroglia y posee, además, cierta cantidad de fibras nerviosas provenientes de la región hipotalámica.

En ocasiones persiste una pequeña porción de la bolsa de Rathke en el techo de la faringe, que se denomina hipófisis faríngea. Los craneofaringiomas se originan de

estos remanentes de la bolsa de Rathke. Ellos pueden formarse dentro de la silla turca o a lo largo del pedículo de la hipófisis, pero por lo general se encuentra por encima de la primera^{10,11}.

3.- ANATOMÍA

3.1.- HIPOTÁLAMO

El hipotálamo controla la actividad visceral autonómica y como efector principal del sistema límbico, con sus tres funciones: mnésicas, motivacionales y conductuales. Puesto que posee componentes tanto neuronales como endocrinos, el hipotálamo ejerce su influencia a través del sistema nervioso y el sistema circulatorio. Desempeña un importante papel en el instinto de conservación y en la preservación de la especie. A través de sus conexiones neuronales y vasculares influye en el equilibrio hídrico, ingestión de alimentos, sistema endocrino, reproducción, sueño, conducta y todo el sistema nervioso autónomo vegetativo¹¹.

3.1.1.- SUBDIVISIONES Y NÚCLEOS HIPOTALÁMICOS

A pesar de su extraordinario número de conexiones y funciones, el hipotálamo es extremadamente pequeño, pesando solo unos 13 gr y constituyendo algo menos del 1% de la masa encefálica total. En el plano medial el hipotálamo se limita por la comisura blanca anterior, la lámina terminalis y el receso supraóptico anteriormente, superiormente con el surco hipotalámico, que lo divide del tálamo; su parte inferior está constituida por la parte posterior del quiasma, el receso infundibular, el espacio intermámo-infundibular y los cuerpos mamilares caudalmente (Fig. 6 y 7).

3.1.2.- SISTEMATIZACIÓN

Utilizaremos el concepto morfológico y de sistematización llamado antero-posterior (Clark, 1938). Lo divide en tres partes: *pars supraóptica*, con los núcleos supraóptico y paraventricular. *Pars tuberalis*, con los núcleos ventromedial, dorsomedial, arcuato, lateral y posterior. Y la *Pars mamilaris*, con los cuerpos mamilares (Fig. 8).

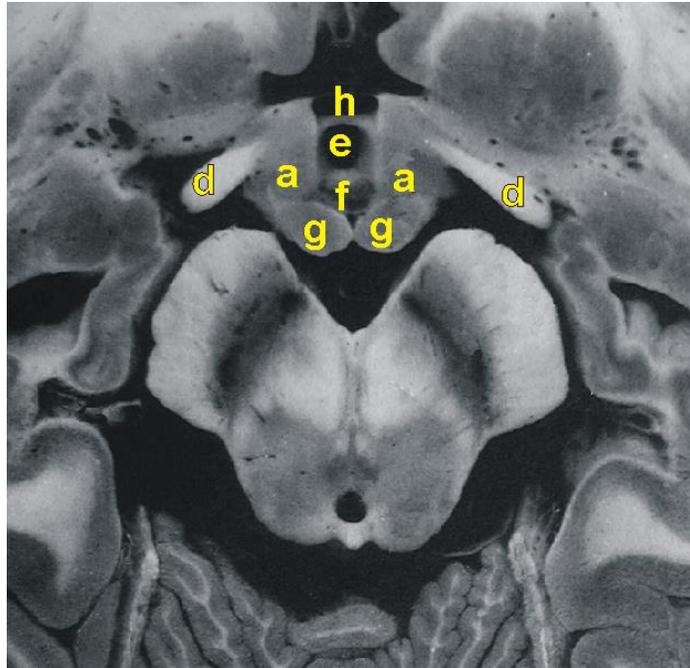


Fig.6.- Imagen anatómica. a. hipotálamo, d. cintillas ópticas, e. receso supraquiasmático, f. receso infundibular, g. cuerpos mamilares.

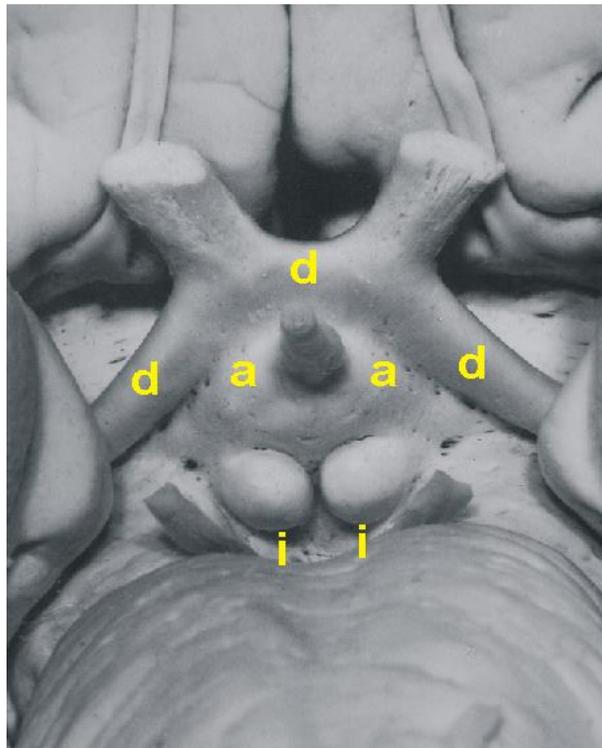


Fig.7.- Imagen anatómica. a. hipotálamo, d. quiasma y cintillas ópticas, i. espacio perforado posterior (cisterna interpeduncular).

El área preóptica es un derivado telencefálico, por similitud de funciones se analiza junto con el hipotálamo. Tanto el arcuato como el lateral se extienden casi sobre las 3 *pars*, el arcuato estará en íntima relación con las paredes del III ventrículo, en tanto que el lateral estará situado por fuera del conjunto nuclear. Los núcleos preópticos serán uno lateral y otro medial. Los núcleos septales, por delante del área preóptica, se estudian también con estas estructuras. Todo el sistema nuclear está ricamente interconectado por medio del fascículo telencefálico medial³³ (Fig. 9 y 10).

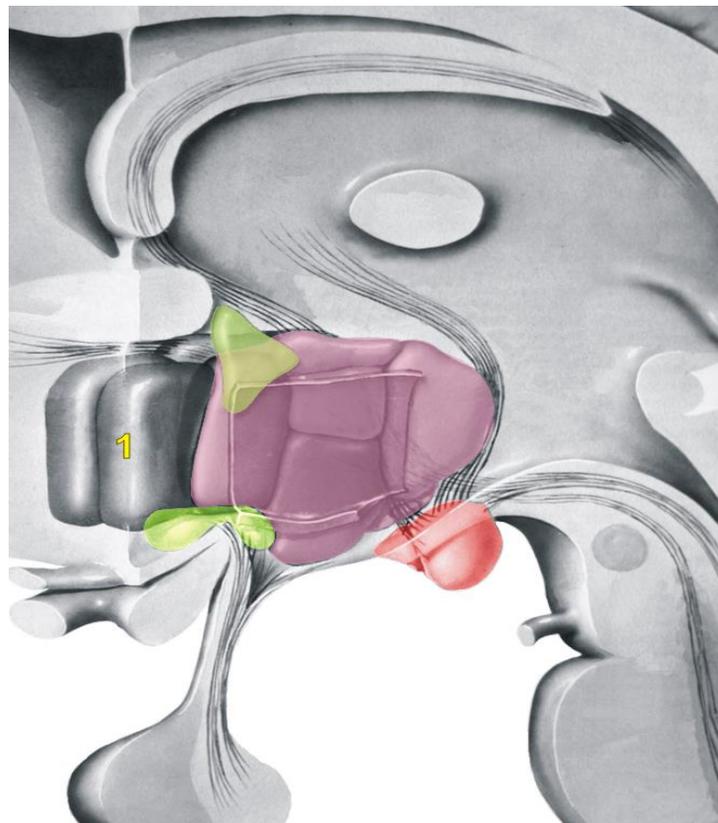


Fig.8.- Imagen anatómica. 1. Área preóptica. En verde, pars supraóptica. En lila, pars tuberalis. En rojo, pars mamilaris.

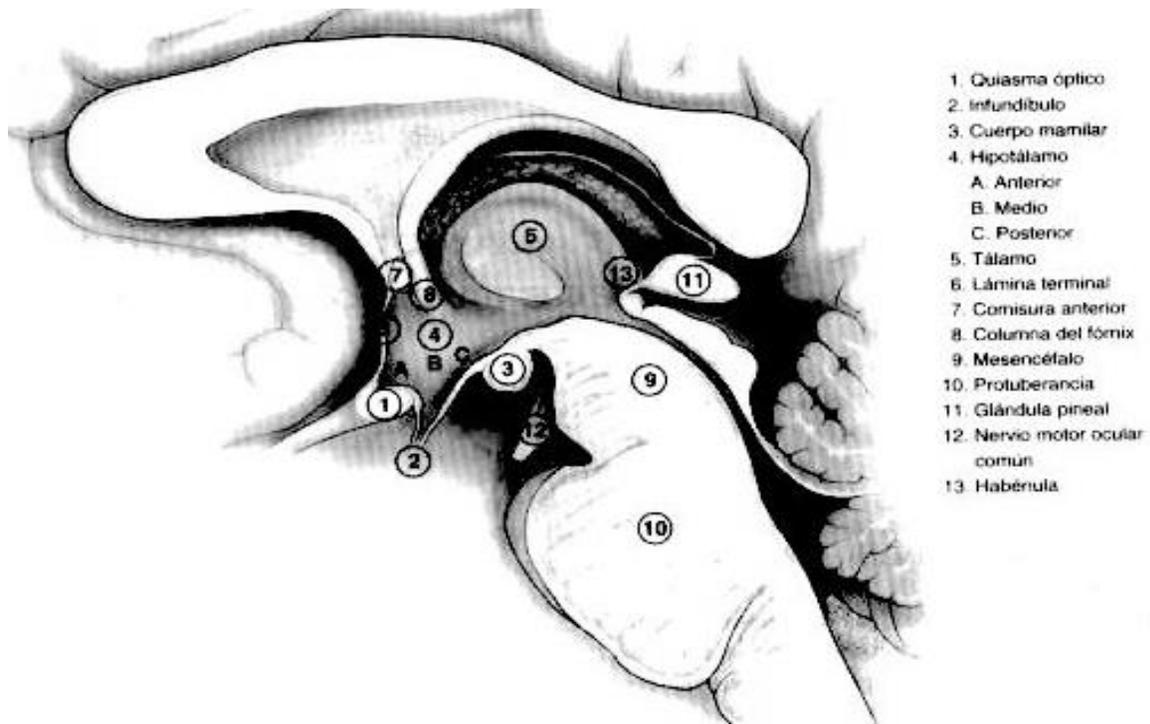


Fig.9.- Visión medial del diencefalo y el tallo cerebral

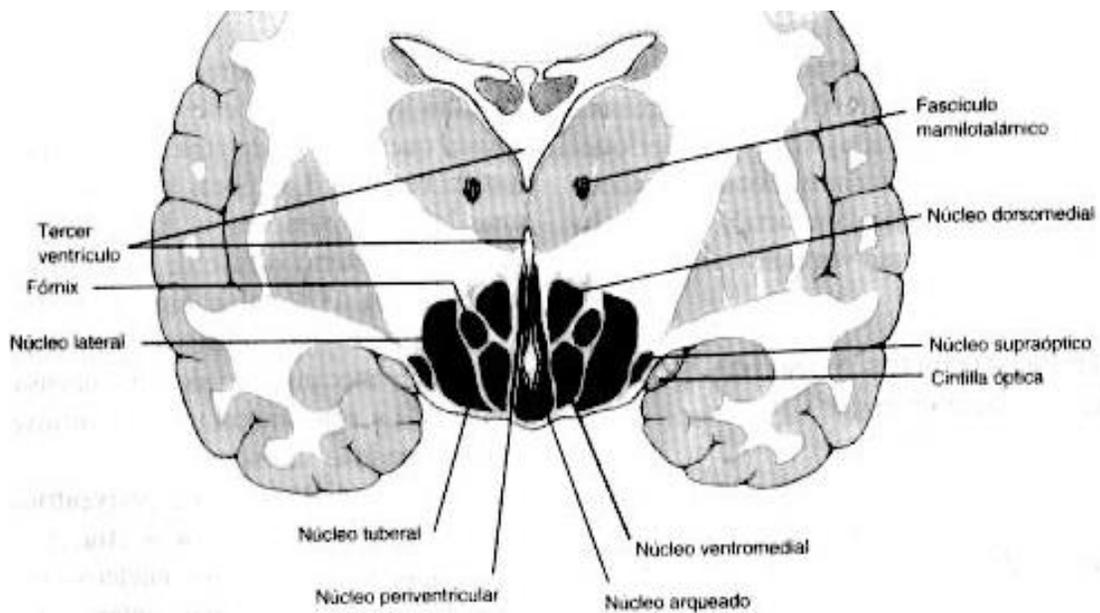


Fig. 10.- Visión coronal de la región tuberal del hipotálamo que muestra sus núcleos principales.

3.1.3.- CONEXIONES

Casi la totalidad de las conexiones son a doble sentido.

a) AFERENCIAS

El Haz medial del cerebro anterior, con fibras que vienen del *locus coeruleus*, área tegmental ventral, sustancia reticular mesencefálica, *locus niger*, núcleos del rafé y otros reticulares. De las áreas septales y de la región olfatoria a todo el hipotálamo y a las estructuras antes mencionadas. Con el fórnix: del hipocampo a la parte mamilar. Con la estría terminal: de la amígdala al hipotálamo. Por el haz pedúnculo mamilar llega información del tallo cerebral y núcleo del haz solitario. Y las aferencias por el asa lenticular y fascículo pálido hipotalámico, fibras subpálido y retinohipotálamicas.

Las aferencias humorales son vasculares, y, a través de las mismas, diversas neuronas hipotalámicas son estimuladas químicamente por sustancias como la glucosa y las hormonas, y físicamente por factores como los cambios de temperatura y la osmolaridad. Además de las neuronas hipotalámicas sensibles a sustancias químicas o a factores físicos, los órganos circunventriculares localizados en la pared del tercer ventrículo también detectan cambios químicos del líquido cefalorraquídeo y la sangre, y retransmiten esta información hasta el hipotálamo cercano¹¹.

b) EFERENCIAS

El haz mamilotalámico: de la parte mamilar al núcleo anterior del tálamo. El haz mamilotegmental de la parte mamilar al tegmento mesencefálico, núcleo tegmental dorsal. El fascículo longitudinal dorsal de Schutz: va a la formación reticular del tallo, núcleo de Edinger-Westphal, salival, dorsal del vago, del tracto solitario, ambiguo, motores del V, VII y XII y gustatorio. De la parte infundibular por la estría talámica a los núcleos habenuares (estos a su vez van hacia el núcleo interpeduncular y sustancia reticular del tallo). Las vías que discurren desde los núcleos hipotalámicos hasta los centros autónomos del tronco cerebral y la medula espinal no están delimitadas claramente. En el mesencéfalo y la protuberancia rostral, las vías

hipotalámicas descendentes se localizan dorsomedialmente, es decir, cerca de la sustancia gris periacueductal y el suelo del cuarto ventrículo, respectivamente. Desde aquí, las vías se extienden lateralmente y desciende a través de la protuberancia caudal y el bulbo raquídeo en la parte lateral de la formación reticular.

Las eferencias humorales hipotalámicas influyen en el sistema endocrino y tienen lugar directamente mediante una secreción en la circulación general e, indirectamente, mediante una secreción en el sistema porta hipofisario. (Fig.11).

La vía humoral directa se relaciona con grandes neuronas de los núcleos supraóptico y paraventricular, cuyos axones a través del fascículo hipotalamohipofisario, alcanzan la hipófisis anterior o neurohipófisis, donde liberan vasopresina y oxitocina a la circulación general. La vasopresina u hormona antidiurética (ADH) controla el equilibrio hídrico y la oxitocina provoca la contracción del músculo liso del útero y de las células mioepiteliales de la glándula mamaria. La vía humoral indirecta se relaciona con pequeñas neuronas, principalmente en la región tuberal, que producen las hormonas reguladoras hipotalámicas que penetran en el sistema portal hipofisario y son transportadas hasta la hipófisis anterior o adenohipófisis. El sistema portal hipofisario es una conexión vascular entre el hipotálamo y la adenohipófisis. Los capilares, derivados de la arteria hipofisaria superior y localizados en la eminencia media y en el infundíbulo, forman los vasos portales que atraviesan el tallo hipofisario hasta un segundo lecho capilar en la adenohipófisis. A través de esta vía las hormonas reguladoras hipotalámicas alcanzan la adenohipófisis¹¹.

3.1.4.- HIPOTÁLAMO FUNCIONAL

1) CONDUCTA Y EXPRESIÓN EMOCIONAL

a) Conducta alimenticia: la ingesta de alimentos se puede producir por estimulación del hipotálamo lateral aún en el animal saciado. La lesión de esta zona producirá afagia. El núcleo ventromedial es el de la saciedad, su estimulación detiene la conducta alimenticia en el animal hambriento. Su lesión produce la hiperfagia. La lesión del núcleo supraóptico producirá sed (diabetes insípida).

b) Conducta sexual: la lesión de las partes anterior y posterior del hipotálamo produce una pérdida del celo aún con niveles hormonales normales.

c) Expresión emocional: la lesión bilateral del núcleo ventromedial producirá además de hiperfagia reacciones de furia o miedo, y respuestas agresivo defensivas coordinadas y dirigidas que se producen por estimulación del núcleo dorso medial, así como reacciones de pseudoira en gatos decorticados. El hipotálamo medial frena estas reacciones. La lesión del hipotálamo lateral produce una conducta de rechazo y la destrucción de los cuerpos mamilares una supresión de las conductas agresivas y disminución de funciones autonómicas.

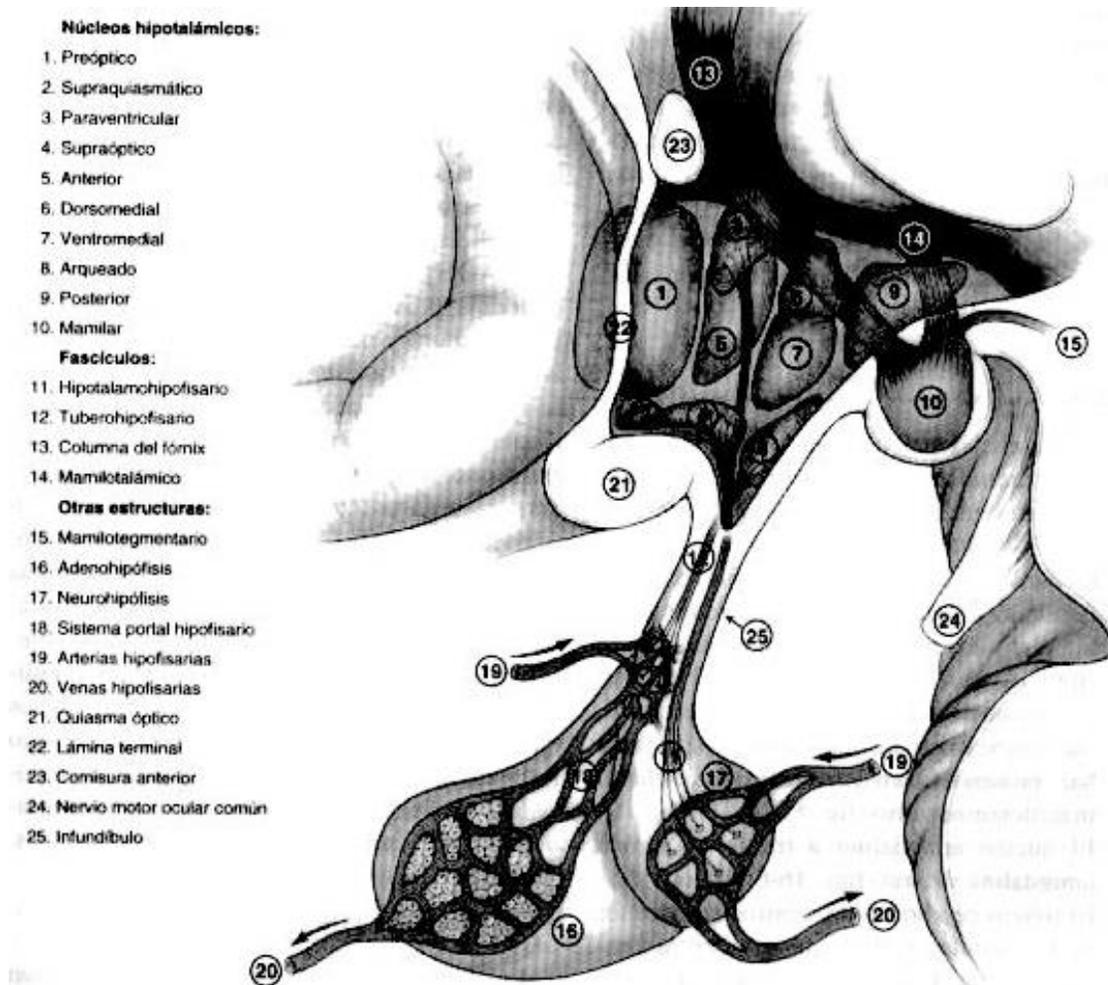


Fig. 11.- Visión sagital del hipotálamo, que muestra los núcleos y conexiones principales.

2) FUNCIÓN MOTIVACIONAL

Reforzamientos positivo y negativo: la estimulación del hipotálamo posterior y el mesencéfalo posterior provoca un reforzamiento positivo. La estimulación de una porción más dorsal y rostral del hipotálamo da como resultado un reforzamiento negativo.

3) ESQUEMAS FUNCIONALES

a) Motivación: es desencadenada por la información sensorial que va a la corteza sensorial asociativa y a la formación de memoria a corto y largo término y actuará directamente sobre la respuesta conductual. La memoria va actuar sobre la motivación mnésica y la respuesta conductual modificará el medio corporal interior que actuará sobre la motivación fisiológica. Existen reverberancias entre el medio interno y la memoria con sus respectivas motivaciones. La motivación actuará sobre la conducta sexual, alimentaria y social. Todo influido por un estado emocional y afectivo dependiendo del hipotálamo y del sistema límbico en general³³. (Fig.12).

b) Conducta: de nuevo la neocorteza influirá sobre la amígdala, que se considera un regulador del comportamiento emocional sobre el giro del cíngulo que está en relación con el estado afectivo y sobre el hipocampo. La amígdala influirá sobre el septum. Tanto la amígdala como septum y el giro del cíngulo impactarán directamente sobre el hipocampo, y sus funciones. El septum actúa como atenuador emocional y está en relación con la vigilancia por sus conexiones con las estructuras reticulares del tallo cerebral. Todas las conexiones son de ida y vuelta³³. (Fig.13).

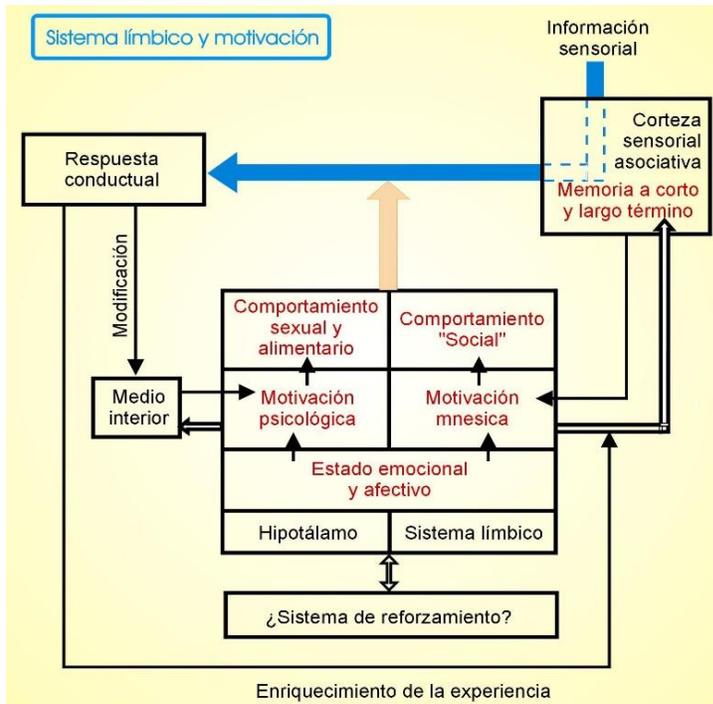


Fig. 12.- Esquema funcional que explica la motivación.

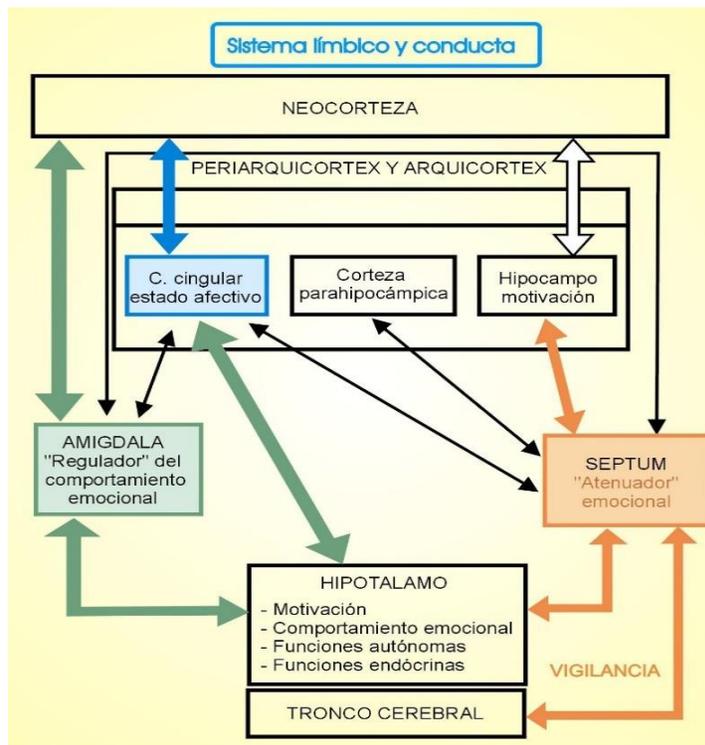


Fig. 13.- Esquema funcional que explica la conducta.

3.1.5.- FISIOPATOLOGÍA CLÍNICA

El síndrome hipotalámico se manifiesta por: a) diabetes insípida; b) desequilibrio endocrino; c) alteración de la regulación de la temperatura; d) anomalía de los patrones del sueño, y e) cambios conductuales.

La diabetes insípida se produce como consecuencia de la ausencia de vasopresina, la ADH, que es producida en las grandes neuronas de los núcleos supraópticos y paraventricular, y liberada al torrente sanguíneo en la hipófisis posterior o neurohipófisis. La ADH aumenta la permeabilidad de los túbulos contorneados distales y los túbulos colectores del riñón. En ausencia de la ADH, el riñón no reabsorbe el agua, y la producción de orina es extremadamente elevada.

El desequilibrio endocrino es consecuencia de la ausencia de las hormonas reguladoras hipotalámicas que influyen en la hipófisis anterior o adenohipófisis. Estas hormonas son producidas por pequeñas neuronas, principalmente en la región tuberal (en especial en el núcleo arqueado), a pesar de que también participan en su producción neuronas similares en la región supraóptica. Las hormonas reguladoras son transportadas a través de axones del fascículo tuberoinfundibular hasta los capilares del infundíbulo, donde se liberan estas hormonas y son transportadas hasta la hipófisis anterior a través del sistema porta hipofisario. (Fig.11).

Dentro de la glándula hipofisaria estas hormonas regulan la producción y liberación de la hormona adrenocorticotropa (ACTH), hormona del crecimiento (GH), tirotrópina (TRH), gonadotropina foliculostimulante (FSH) y gonadotropina luteinizante (LH). Una lesión del hipotálamo o del sistema portal hipofisario provoca, como consecuencia, una disminución de la secreción de todas las hormonas de la adenohipófisis, excepto de la prolactina. Como consecuencia, el paciente manifiesta una hipofunción suprarrenal, hipotiroidismo, anomalías de los ciclos del sistema reproductor y talla baja.

La temperatura corporal es regulada en el hipotálamo por un centro de pérdida del calor, localizado anteriormente, y un centro de recuperación de calor, localizado posteriormente. Las neuronas sensibles a la temperatura, localizadas cerca de los lechos capilares en el hipotálamo, responden a cambios muy pequeños de la

temperatura. Las neuronas del área preóptica son sensibles a un pequeño aumento de la temperatura corporal y dichas neuronas inician las respuestas de la pérdida del calor. Las neuronas del núcleo hipotalámico posterior son sensibles a la disminución de la temperatura e inician los mecanismos de recuperación del calor. Las lesiones del hipotálamo anterior provocan hipertermia, porque las neuronas que inician la sudoración y la vasodilatación cutánea, cuando la temperatura corporal aumenta, no son funcionales. Las lesiones del hipotálamo posterior pueden provocar una disminución de la temperatura corporal debido a la ausencia de los mecanismos de los escalofríos y de la vasoconstricción. Sin embargo, frecuentemente, las lesiones del hipotálamo posterior provocan una poiquilotermita, proceso en el cual la temperatura corporal varía con el medio ambiente. La poiquilotermita se produce porque el centro hipotalámico posterior de recuperación de calor que normalmente suscita vasoconstricción cutánea, piloerección y escalofríos, deja de ser funcional y los impulsos procedentes del centro hipotalámico anterior de la pérdida de calor, que normalmente suscitan sudoración y vasodilatación, están interrumpidos en su trayecto hasta la formación reticular del tronco cerebral.

La ingestión de alimentos está influida por varias áreas hipotalámicas, como los núcleos ventromedial y paraventricular, y la zona hipotalámica lateral. Las neuronas sensibles a la glucosa de estas áreas influyen en las glándulas endocrinas asociadas con el metabolismo. Las lesiones de los núcleos ventromedial y paraventricular provocan aumento del apetito o polifagia y, en el último término, obesidad. Las lesiones del hipotálamo lateral provocan una disminución de la ingesta de alimentos y de líquidos.

Las funciones reproductoras y sexuales están influidas por los núcleos preóptico y ventromedial. Las neuronas sensibles a los estrógenos y a los andrógenos en estas áreas suscitan la producción de las hormonas apropiadas que regulan la producción y liberación de las gonadotropinas en la adenohipófisis. Las lesiones hipotalámicas pueden originar, como consecuencias, alteraciones del ciclo menstrual o una pubertad precoz.

El sueño y el ciclo de sueño-vigilia están influidos por varias áreas del hipotálamo. El núcleo supraquiasmático que recibe aferencias de la retina es el reloj biológico, que desempeña un papel en el ritmo circadiano de aproximadamente 24 horas. El área preóptica puede inducir el sueño y el área hipotalámica lateral participa en la vigilia cortical.

A pesar de que no se ha identificado un centro hipotalámico específico del sueño, es bien conocido que las lesiones hipotalámicas provocan anomalías de los patrones del sueño. La alteración más frecuente es un deterioro de la vigilia que fluctúa desde la somnolencia hasta un coma permanente. Las áreas septales también contribuyen al control de la conciencia y su daño puede ir desde una discreta distracción hasta un coma profundo. El hipotálamo posterior parece asociarse con esta anomalía; las lesiones en este punto provocan frecuentemente una hipersomnia. Posiblemente parte de la influencia que el hipocampo ejerce en la actividad eléctrica de la corteza cerebral tiene lugar a través del hipotálamo posterior en el tegmento mesencefálico, donde complementa al sistema activador reticular ascendente.

La expresión de emociones tales como la ira, el miedo, la vergüenza, tiene lugar a través de las conexiones hipotalámicas con centros apropiados del tronco cerebral y la médula espinal. El hipotálamo posee conexiones recíprocas con los núcleos asociados con la conducta tales como los núcleos amigdalinos a través de la vía amigdalina ventral y el núcleo talámico dorsomedial a través de las fibras periventriculares. Las lesiones hipotalámicas laterales, especialmente e o cerca de los núcleos ventromediales, originan como consecuencia, una extraordinaria perversidad, se enseñó en animales con lesiones de esta zona y con violencia a atacar repetidamente sin precaución. Un fenómeno similar se observa en seres humanos con estas lesiones hipotalámicas. Los pacientes con estas lesiones manifiestan una conducta agresiva y violenta hacia cualquier persona presente incluyendo a los seres queridos. Por esta razón, parece probable que el área ventromedial del hipotálamo normalmente ejerza un efecto regulador sobre las partes posteriores del hipotálamo donde se concentran los mecanismos asociados con la conducta agresiva. Dichos mecanismos incluyen: aumento de la frecuencia

cardíaca, aumento de la presión arterial, piloerección, aumento de la respiración, dilatación pupilar, entre otros, que son fenómenos que se asocian con la actividad del sistema nervioso simpático. En general se acepta que el hipotálamo posterior controla la actividad simpática. Por el contrario, el hipotálamo anterior interactúa con los acontecimientos parasimpáticos¹¹.

3.2.-TERCER VENTRÍCULO

El tercer ventrículo está limitado bilateralmente por el tálamo y el hipotálamo. En ocasiones una conexión entre los talamos, la adherencia intertalámica o la masa intermedia cruza el tercer ventrículo. Anteriormente, el tercer ventrículo está limitado por la lámina terminalis, con la comisura anterior; dorsalmente y el receso óptico ventralmente. El suelo del tercer ventrículo está formado por el receso infundibular y el tubérculo cinéreo con los cuerpos mamilares posteriormente. El techo del tercer ventrículo está formado por la tela coroidea, por detrás de los agujeros de Monro, y contiene las venas cerebrales internas y el plexo coroideo. Posteriormente, los recesos suprapineal e infrapineal están formados alrededor de la glándula pineal, con la comisura inferoposterior (Fig.9). El tercer ventrículo drena en un conducto tubular, el acueducto cerebral (de Silvio)^{11,12}.

4.- CRANEOFARINGIOMA

El craneofaringioma es un tumor derivado del endodermo. Surgen típicamente de nidos de células adenohipofisarias metaplásicas del conducto hipofisofaríngeo (bolsa de Rathke). Salvo el 5% que son puramente intraventriculares, el 92% de estas lesiones se localizan dentro de las cisternas quiasmáticas paraselares. La proliferación temprana del tumor está contenida dentro del espacio subaracnoideo de la cisterna quiasmática, bordeada lateralmente por las cisternas carotídeas medial, y postero superiormente por la cisterna interpeduncular separada por la hoja diencefálica de la membrana de Liliequist. Tras el crecimiento de la masa tumoral y la subsiguiente compresión cisternal, el tumor se infiltra y llena las cisternas circundantes. Estos tumores a menudo se diagnostican de gran tamaño debido a su patrón de crecimiento indolente y poco informado. Cuando miden más de 4 cm de diámetro mayor, estos tumores se consideran gigantes y a menudo muestran

proliferación dentro de múltiples compartimentos del espacio subaracnoideo. Hay dos subtipos patológicos de craneofaringiomas: subtipo adamantinomatoso y papilar¹². Los tumores adamantinomatosos son la variante infantil que es heterogéneamente quística y sólida, que contiene cristales de colesterol y un líquido quístico marrón oscuro, como aceite de cambio de motor. Estos tumores se adhieren y encierran algunas o todas las siguientes estructuras: los nervios ópticos y el quiasma, la glándula pituitaria y su tallo, el polígono de Willis, el tronco del encéfalo, el hipotálamo, el tercer ventrículo y los lóbulos frontal y temporal.

Los tumores papilares se observan tanto en niños como en adultos y son predominantemente sólidos. Este subtipo está generalmente circunscrito y carece de la naturaleza adherente de los tumores adamantinomatosos.

La selección del abordaje quirúrgico apropiado para la resección de un craneofaringioma tiene en cuenta la ubicación de la lesión, el tamaño de presentación, el recubrimiento de las estructuras neurovasculares, la anatomía específica del paciente y la experiencia del cirujano^{12,13}.

4.1.- PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los craneofaringiomas representan del 1,2% al 4% de todos los tumores intracraneales en adultos y del 6% al 10% de los de la población pediátrica. La incidencia de tumores sigue una distribución bimodal con picos en pacientes de 5 a 10 años y de 50 a 60 años, y no tiene predilección por género.

La presentación clínica depende de la ubicación exacta del tumor y del grado de compresión de las estructuras circundantes. En los niños, las alteraciones visuales y los dolores de cabeza son los hallazgos neurológicos de presentación más frecuentes. Los cambios neurocognitivos debidos a la infiltración del hipotálamo también son frecuentes, aunque la disfunción endocrina suele estar relacionado con la insuficiencia de la hormona del crecimiento. Las alteraciones en el comportamiento también pueden resultar de la compresión de los lóbulos frontales basales, generando una variedad de síntomas, que incluyen alteraciones conductuales, abulia, apatía y enlentecimiento psicomotor. La compresión del sistema ventricular adyacente puede provocar hidrocefalia obstructiva y un aumento posterior de la presión intracraneal ¹⁴.

SIGNOS Y SINTOMAS DE CRANEOFARINGIOMAS	
COMÚN	MENOS COMÚN
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cefalea ▪ Náuseas y vómitos ▪ Alteración visual ▪ Papiledema ▪ Hidrocefalia ▪ Estatura baja ▪ Diabetes insípida 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Obesidad ▪ Alteraciones de conducta ▪ Diplopía ▪ Amaurosis ▪ Atrofia óptica

4.2.- EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

La modalidad principal de imagen para evaluar un craneofaringioma es la resonancia magnética (RM). Esta modalidad permite la caracterización del tumor, que generalmente está lobulado con intensidad de señal heterogénea y grandes quistes. La tomografía computarizada (TC) es beneficiosa para estudiar la anatomía de la base del cráneo subyacente. Además, el subtipo adamantinomatoso generalmente contiene áreas de calcificación, mientras que el subtipo papilar, que se observa exclusivamente en adultos, por lo general carece de calcificación¹⁶.

La relación de los craneofaringiomas con estructuras adyacentes según Yasargil.

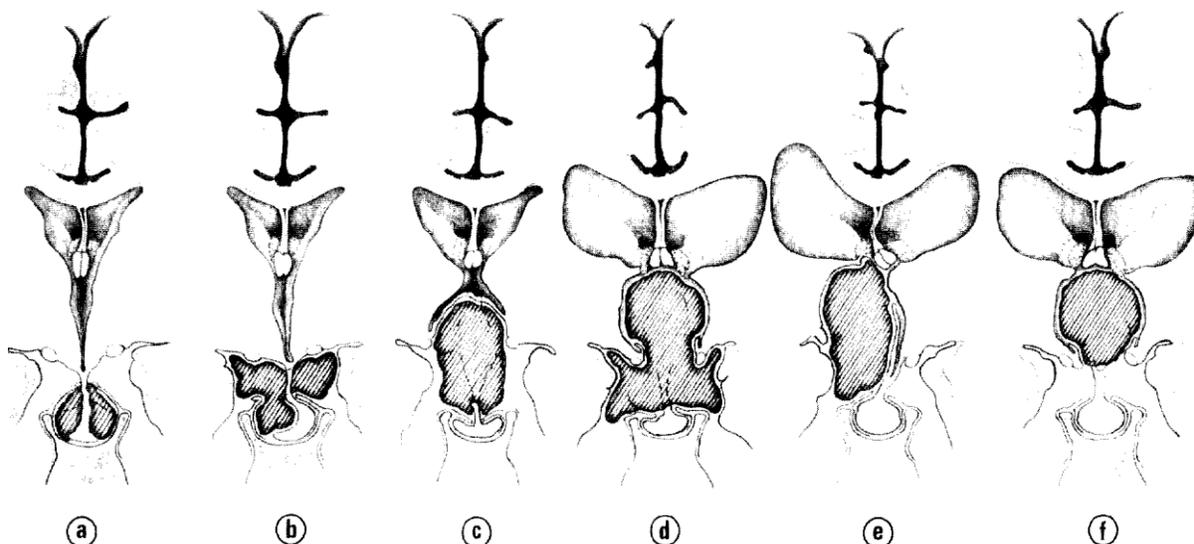


Fig. 9. - Representación gráfica de la localización más común de los craneofaringiomas. a) puramente Intraselar-infradiaphragmática, b) Intra y supraselar, infra y supradiaphragmática, c) supradiaphragmática paraquiasmática extraventricular, d) Intra y extraventricular, e) paraventricular respecto al tercer ventrículo y f) puramente Intraventricular.

Según la clasificación quirúrgica radiológica de Choux-Raybaud de 1991 se divide en^{17,23} (Fig.10):

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 estos casos, se encuentra situado a nivel del piso ventricular y la glándula hipofisaria puede ser identificada.

GRUPO C: A este grupo pertenecen los tumores intraventriculares puros, los cuales se encuentran exclusivamente dentro del espacio ventricular.

GRUPO D: Describe los tumores con características de los 3 grupos anteriores; son tumores globales que se extienden desde la región hipofisaria hasta la cavidad ventricular.

Para describir la subdivisión, esta clasificación utiliza números indicando la dirección de la diseminación, como sigue:

0: Ausencia de expansión.

1: Prequiasmática

2: Subquiasmática

3: Retroquiasmática

4: Expansión lateral

La extensión vertical del tumor puede clasificarse en cinco grados de severidad:

I: El tumor tiene localización puramente Intraselar o infradiafragmática.

II: El tumor se localiza en la cisterna, con o sin componente Intraselar.

III: El tumor se extiende a la mitad inferior del tercer ventrículo.

IV: El tumor invade la mitad superior del tercer ventrículo.

V: El domo de la lesión alcanza el septum pellucidum o se extiende al ventrículo lateral

Dada la alta incidencia de disfunción endocrina preoperatoria con estos tumores, todos los pacientes deben someterse a una evaluación endocrinológica completa. Estas pruebas también facilitarán la identificación y el tratamiento de la deficiencia hormonal posoperatoria.

El orden de prevalencia de la disfunción endocrina asociada, de más común a menos común, es el siguiente: deficiencia de hormona del crecimiento, deficiencia de hormona estimulante del foliculo o luteinizante, deficiencia de hormona

adrenocorticotrópica, deficiencia de hormona estimulante de la tiroides, hiperprolactinemia (debido a la compresión del tallo dopaminérgico) y diabetes insípida (<20% preoperatoriamente). Sin embargo, en el contexto perioperatorio, la insuficiencia suprarrenal y la diabetes insípida son los dos posibles diagnósticos de importancia primordial.

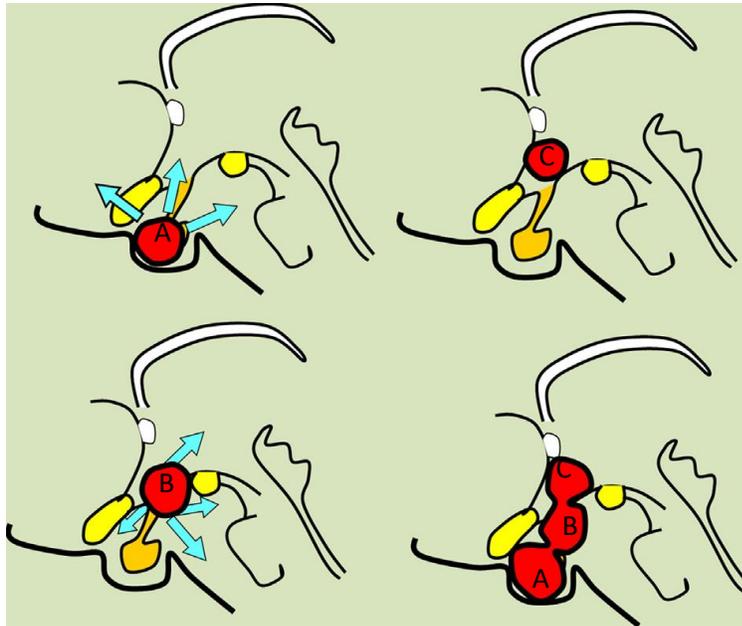


Fig. 10.- Sistema de clasificación topográfica de craneofaringiomas propuesto por Choux-Raybaud et al. basado en los estudios preoperatorios de imágenes de resonancia magnética de 26 craneofaringiomas infantiles. A: tumor Intraselar; B: Tumor del suelo del tercer ventrículo; c: Tumor del tercer ventrículo; 1-4: tipos de expansión tumoral secundaria a través de cisternas quiasmática (1), cavidad ventricular (2), espacio interpeduncular (3) y fosa posterior (4).

Se requieren un examen de campo visual preoperatorio y un examen fundoscópico dilatado, tanto para documentar un estado inicial preoperatorio como para proporcionar un punto de referencia al monitorear la recurrencia del tumor. Es necesario un conocimiento completo de cualquier déficit visual preoperatorio para diseñar completamente el plan quirúrgico óptimo^{13,14}.

Los estudios de imagen vasculares (tomografía computarizada o angiografía por resonancia magnética) descartarán aneurismas atípicos y definirán la vasculatura normal circundante que puede estar involucrada en tumores que se extienden anteriormente (arterias cerebrales anteriores), posteriormente (ápice basilar y arterias comunicantes posteriores) o lateralmente (arterias carótidas internas

distales). El hallazgo de una masa quística calcificada asociada con el tallo hipofisario es casi patognomónico de un craneofaringioma.

Las imágenes preoperatorias deben evaluar el grado de afectación del tallo hipofisario. Esta variable puede definir el riesgo de su sacrificio para lograr una resección total macroscópica.

4.3.- INDICACIONES DE CIRUGÍA

Hay evidencia mínima con respecto a la observación de estas lesiones porque casi siempre son sintomáticas en el momento de la presentación. El objetivo de la cirugía es la resección máxima segura. Aunque es posible una curación quirúrgica con una resección total macroscópica, esto no debe lograrse a costa de dañar el hipotálamo, o la vasculatura, ya que esto conduce a una mala calidad de vida. La radioterapia es la principal modalidad de tratamiento adyuvante, y la radiocirugía y la terapia con haz de protones tienen un papel cada vez más importante para proteger las estructuras vitales circundantes.

Los procedimientos paliativos como la descompresión y/o fenestración del quiste o la derivación ventricular pueden mejorar los síntomas, pero generalmente solo temporizan la situación sin abordar definitivamente el problema¹⁴.

4.4.- ANATOMÍA QUIRÚRGICA

La compleja anatomía supraselar es el factor que más contribuye a la dificultad de la resección de un craneofaringioma. La intrincada disposición de los planos subaracnoideos y las cisternas requiere que el cirujano navegue adecuadamente por estos límites. Los craneofaringiomas complejos pueden afectar a múltiples compartimentos cisternales. La investigación de cada uno de los compartimentos y su contenido neurovascular asociado determinarán la estrategia quirúrgica a seguir. Por ejemplo, la anatomía y las relaciones de la cisterna quiasmática, pueden ser necesarias durante la exploración microquirúrgica (Fig.11) y (Fig.12)¹⁸.

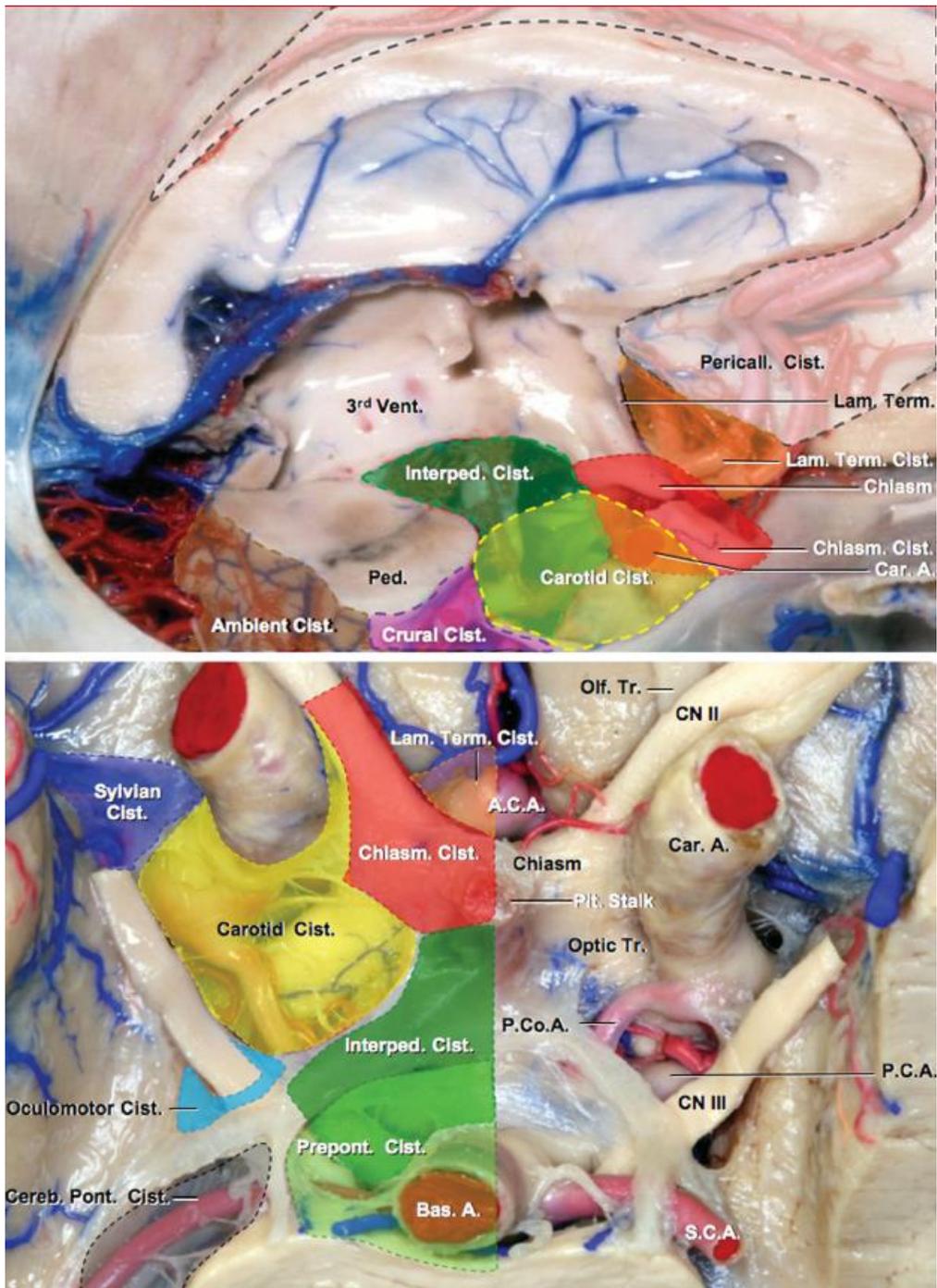


Fig. 11.- Se demuestra la anatomía de las cisternas basales con membranas aracnoideas interpuestas. Los craneofaringiomas residen dentro del espacio subaracnoideo de la cisterna quiasmática, bordeado lateralmente por la cisterna carotídea medial, superior y posteriormente por la cisterna interpeduncular separada por la hoja diencefálica de la membrana de Liliequist. Tras el crecimiento de la masa tumoral y la subsiguiente compresión cisternal, el tumor se infiltra y llena las cisternas circundantes.

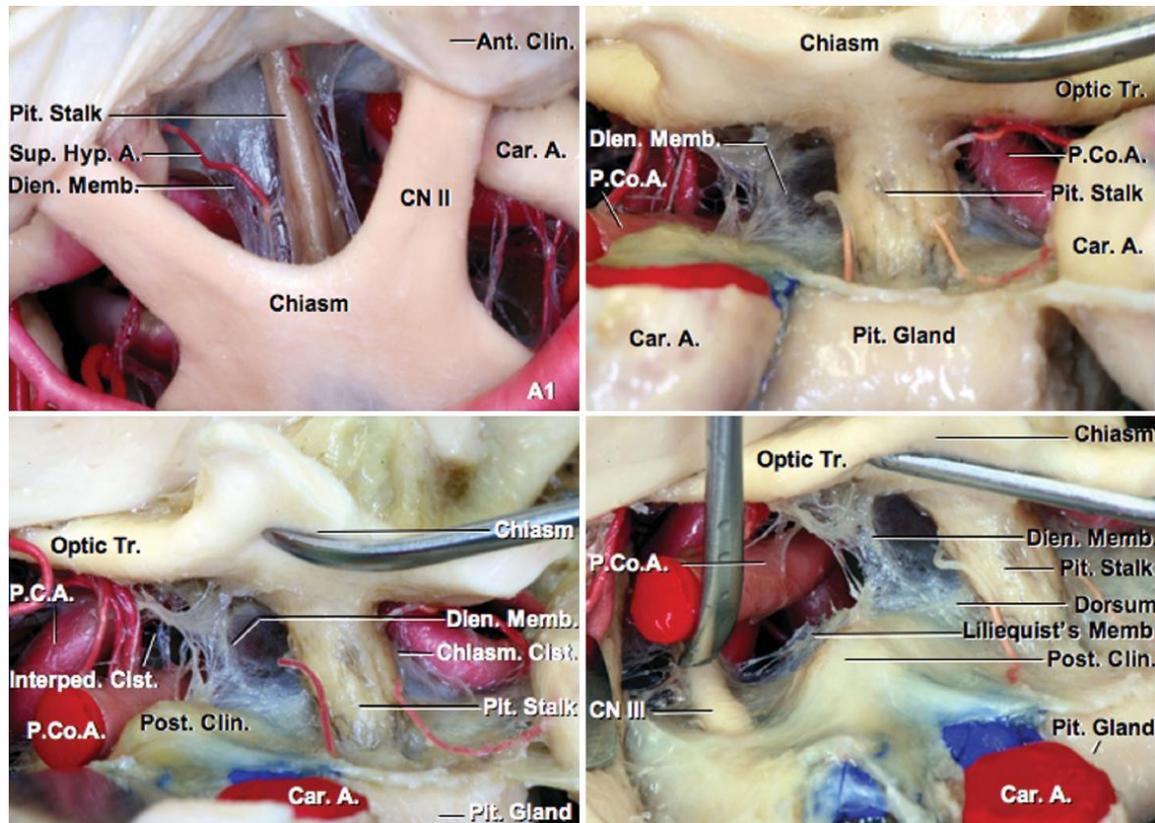


Fig.12.- Cisterna quiasmática a través de la exposición superior (imagen superior izquierda), exposición anterior (imagen superior derecha) v exposición anterolateral (imagen inferior izquierda). La arteria carótida derecha se eleva a través de la exposición anterolateral de la cisterna quiasmática (imagen inferior derecha). Algunos craneofaringiomas engloban el tallo hipofisario, lo que impide su resección total macroscópica a menos que se sacrifique el tallo. La unión íntima del tumor a las estructuras neurovasculares y específicamente al piso del tercer ventrículo prohíbe la extirpación total macroscópica y afecta significativamente el riesgo de recurrencia del tumor.

5.- ABORDAJES QUIRÚRGICOS

Se han diseñado múltiples abordajes quirúrgicos para la resección de los craneofaringiomas. La determinación del abordaje óptimo requiere una consideración cuidadosa de la ubicación y expansión de la lesión, la participación de las estructuras circundantes y la experiencia del cirujano.

Los abordajes transcraneales de uso común en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se presentan a continuación.

5.1.- ABORDAJE PTERIONAL

El abordaje pterional y sus variantes son corredores quirúrgicos subfrontales tradicionales para la resección de lesiones supraselares, incluidos los

craneofaringiomas. Aportan gran versatilidad y eficacia para justificar su uso. El abordaje pterional proporciona una trayectoria más corta y directa al área paraselar, mientras que la osteotomía orbitocigomática facilita una trayectoria de inferior a superior para llegar a las lesiones con crecimiento predominantemente vertical hacia el tercer ventrículo.

Se realiza la craneotomía pterional clásica descrita por Yasargil (Fig.13) y a continuación se detalla el procedimiento intradural, una vez expuesto los lóbulos frontal y temporal¹⁹.

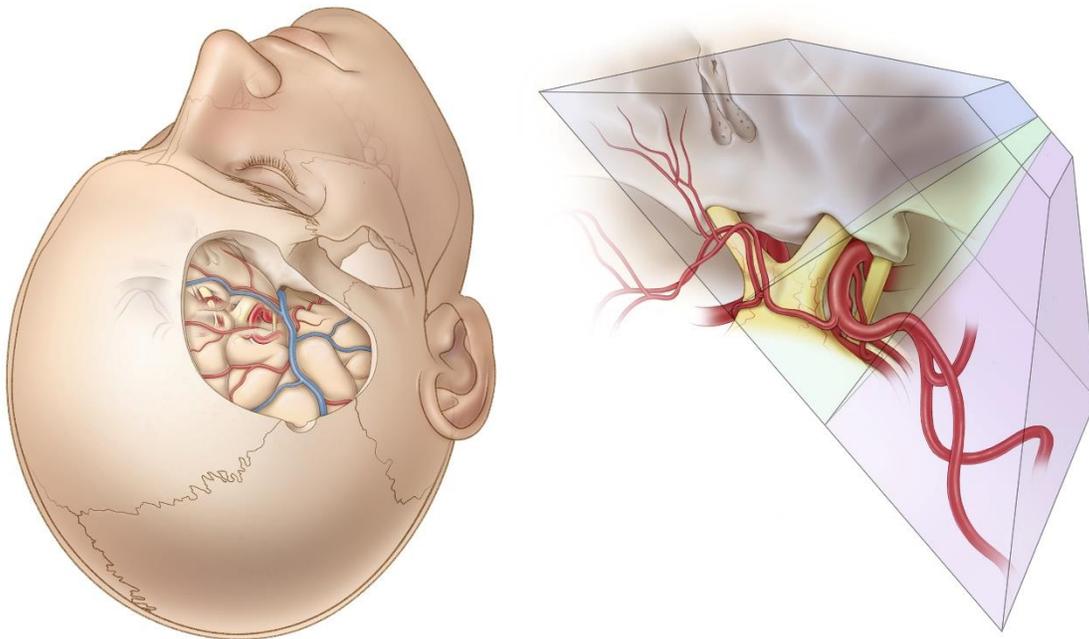


Fig.13.- Grafico de craneotomía pterional clásica descrita por Yasargil. El corredor pterional extendido se puede utilizar para exponer lesiones paraselares alrededor del polígono de Willis y el aparato óptico, tumores de la base del cráneo anterior (incluidas las lesiones orbitarias) y patologías interpedunculares e intrasilvianas.

5.1.2.- PROCEDIMIENTO INTRADURAL

El procedimiento intradural para la craneotomía pterional discutidas anteriormente, implica la apertura de la cisterna esfenoidea silviana y paraselar, para liberar líquido cefalorraquídeo y facilitar la resección del tumor. La microdissección trans-silviana sin tensión es el paso pertinente para asegurar una exposición adecuada. A

continuación, la trayectoria intradural se expande mediante la disección de las bandas aracnoideas alrededor de las cisternas basales para exponer la arteria carótida interna ipsilateral y el nervio óptico (Fig.14). Antes de intentar una disección adicional de las estructuras circundantes, es importante aliviar la tensión ejercida sobre las estructuras vecinas por el efecto de masa del tumor. Se desinfla el tumor quístico perforándolo en el espacio interóptico. Alternativamente, si el tumor es principalmente sólido, se intenta la descompresión a lo largo de la línea media utilizando un aspirador ultrasónico para la exéresis y la reducción del efecto de masa del tumor ^{18,19}.

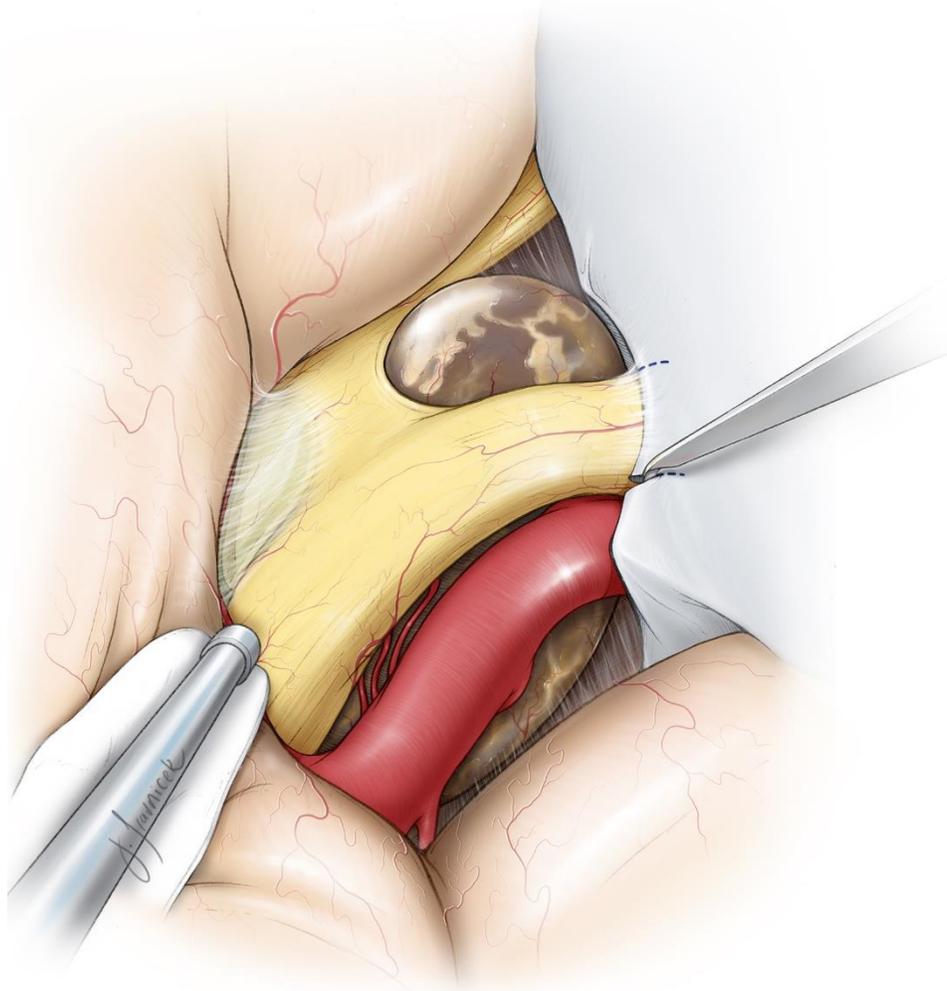


Fig. 14.- Grafico que muestra el tumor comprometiendo estructuras supra y paraselares. En pacientes seleccionados que sufren un compromiso significativo de su nervio óptico ipsilateral, una clinoidectomía intradural parcial alivia la tensión en el nervio. También se realiza una incisión en el liqameto falciforme. Por tanto, esta maniobra reduce el riesgo de lesión del nervio durante la movilización de los componentes sólidos del tumor alrededor del nervio. Además, se amplía el corredor opticocarotídeo.

La descompresión suficiente se confirma cuando el nervio óptico contralateral está a la vista y la anatomía supraselar se nos hace más familiar. A continuación, se puede realizar una disección lateral adicional del tumor de las estructuras circundantes en un entorno sin tensión.

5.1.3.- QUIASMAS PREFIJADOS Y POSTFIJADOS

Los siguientes pasos quirúrgicos para la disección de la cápsula y el nódulo tumoral dependen de la existencia de un quiasma óptico prefijado frente a uno postfijado. Estas dos configuraciones están determinadas por la ubicación del quiasma en el plano vertical en relación con el tumor (Fig.15).

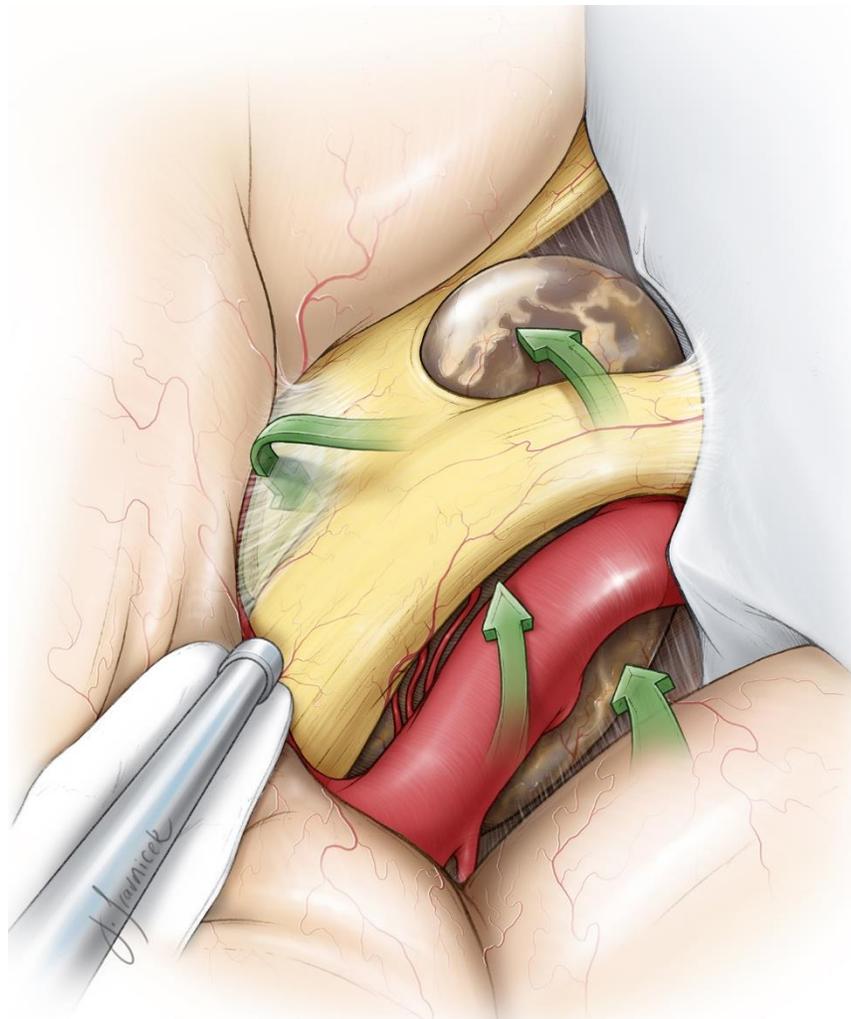


Fig. 15.- Se ilustra una descripción general de las trayectorias quirúrgicas intradurales transcraneales hacia los craneofaringiomas paraselares. Obsérvese las vías interóptica, paracarotídea (incluida la carótida-oculomotora) y translamina terminalis. El quiasma prefijado desplazado anteriormente con nervios ópticos cortos limita la disección subquiasmática y obliga al uso del abordaje de translamina terminalis. Sin embargo, el quiasma postfijado, desplazado posteriormente proporciona un corredor quirúrgico adicional dentro del espacio interóptico.

a) QUIASMA POSTFIJADO

Un quiasma óptico postfijado se presenta típicamente como un quiasma desplazado supraposteriormente. Esta configuración se asocia con espacios interópticos y subquiasmáticos relativamente amplios que facilitan la descompresión interna y la disección del tumor.

La disección procede en el siguiente orden y en estos planos: la superficie medial y luego la inferior del nervio óptico ipsilateral, la superficie medial de la arteria carótida interna y la arteria comunicante posterior. A continuación, se puede encontrar el nervio motor ocular común contralateral mientras se disecciona la porción retroalar del tumor libre, de la arteria basilar cubierta por la membrana de Liliequist. Luego, la resección se dirige al nervio óptico contralateral y la arteria carótida. Finalmente, se liberan las uniones hipotalámicas del tumor.

El cirujano puede considerar el uso de un endoscopio ángulado para identificar bolsas ocultas de tumor, que están particularmente presentes entre el subtipo adamantinomatoso^{12,18,19}.

Si es necesario, estas trayectorias pueden aumentarse mediante el abordaje translamina terminalis para alcanzar y reseccionar los componentes intraventriculares del tumor. Las formas modificadas de este procedimiento reseccionan las extensiones de la fosa media de estas lesiones. Para lograr un acceso lateral suficiente dentro de las cisternas basales, se puede ingresar en el espacio intermedio entre el uncus y la arteria carótida interna. La estrecha proximidad de las arterias comunicante posterior y coroidea anterior junto con sus vasos perforantes asociados limita la resección total macroscópica.

b) QUIASMA PREFIJADO

En un quiasma óptico prefijado para la extirpación de un craneofaringioma paraselar uno se enfrenta a un conjunto único de desafíos porque los espacios interóptico y subquiasmático son significativamente más limitados en comparación con un quiasma postfijado. Los nervios ópticos son cortos y el quiasma se desplaza hacia arriba y hacia delante. Las lesiones quiasmáticas prefijadas comúnmente muestran extensión del tercer ventrículo.

Los siguientes pasos implican la disección del nervio óptico ipsilateral y el segmento A1, mientras se mantiene la integridad de las perforantes corticales A1. Los segmentos móviles A1 y A2 luego se movilizan junto con el lóbulo frontal para despejar un corredor subfrontal para acceder a la lámina terminal. Estas maniobras permiten una entrada sagital media en la lámina terminal. La retracción dinámica con el dispositivo de succión de mano es especialmente beneficiosa para este pequeño y profundo pasillo; el uso de espátulas retractoras fijas dará una buena visualización, pero exigirá una refracción enérgica del cerebro.

A continuación, se realiza una incisión en la lámina terminal y se examina y extrae el contenido anterior del tercer ventrículo. El punto ciego operatorio es amplio y se encuentra alrededor de las estructuras ipsilaterales mencionadas anteriormente y la cara posterior del ventrículo. Desafortunadamente, esta restricción en la exposición al tumor limita la extensión de la resección segura. Por último, se abren las cisternas paracarotídeas para facilitar la resección del tumor dentro de la región subóptica. La reducción del tamaño del tumor hasta este punto puede provocar el colapso de los componentes del tumor supraselar¹⁹.

5.2.- ABORDAJE FRONTAL TRANSBASAL

Las patologías que se colocan en uno o ambos lados de la hoz a lo largo de la fosa anterior se pueden alcanzar quirúrgicamente a través de la ruta parasagital anterior unilateral o bifrontal.

Para la resección de los craneofaringiomas se realiza una craneotomía frontal transbasal, realizando un corredor fronto basal o cuando la lesión es muy grande se puede realizar una ruta interhemisférica y luego subfrontal para llegar a las cisternas de la base (Fig.16).

El conocimiento de la anatomía quirúrgica de la base de cráneo anterior es fundamental para la realización de una craneotomía frontal transbasal²⁰. (Fig.17).

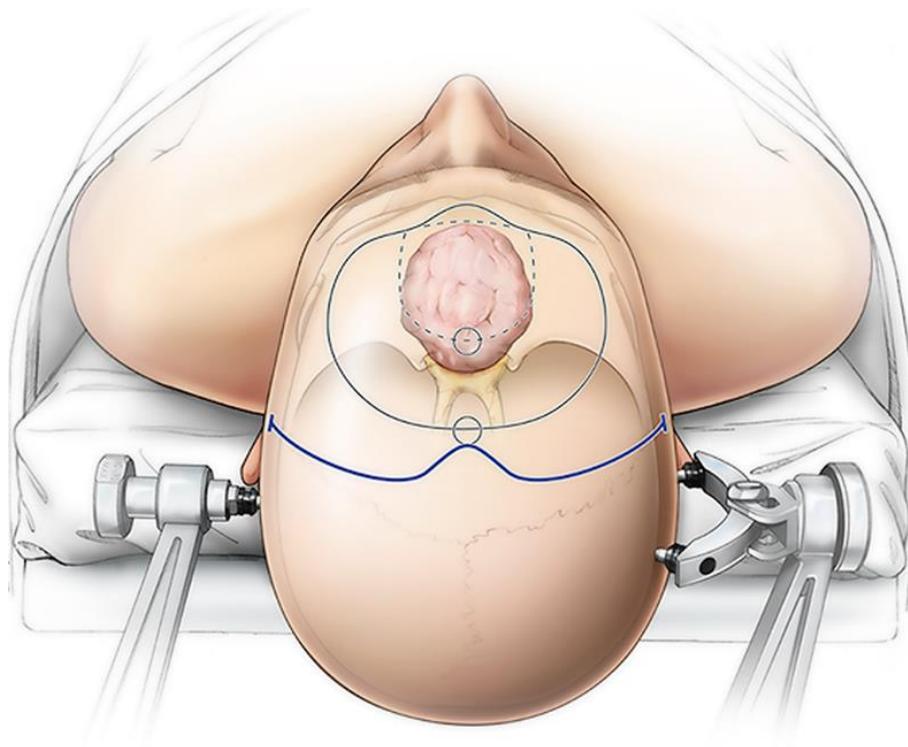


Fig. 16.- Grafico que muestra la incisión, y la craneotomía para llegar a la base de cráneo anterior.

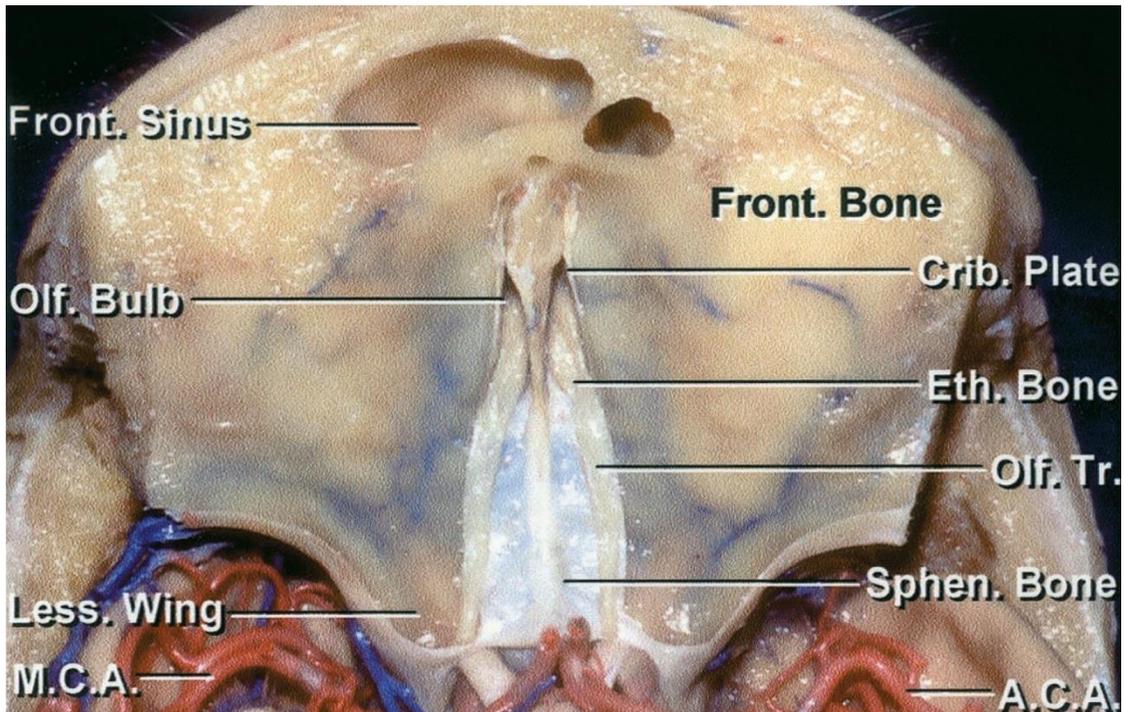


Fig. 17.- La anatomía de la fosa craneal anterior con la duramadre extraída. Nótese la asimetría de los senos frontales, enfatizando la necesidad de revisar las imágenes preoperatorias. La disección extradural de la duramadre a nivel de la crista galli y la placa cribiforme conduce a la exposición del espacio intradural.

5.2.1.- PROCEDIMIENTO INTRADURAL

La lámina terminal es una membrana delgada compuesta de sustancia gris, piamadre y epéndimo, bordeada superiormente por la comisura anterior, lateralmente por los hemisferios cerebrales e inferiormente por la cara superior del quiasma óptico. Embriológicamente, esta lámina representa el extremo más rostral del tubo neural en desarrollo, la cicatriz del cierre del neuroporo anterior. El abordaje fronto basal translamina terminalis utiliza la pared anterior del tercer ventrículo (lámina terminal) para alcanzar las lesiones anteriores en esta área. Es un corredor quirúrgico restringido e inflexible que no se puede expandir de manera segura (Fig.18). Pero además utiliza diferentes espacios para poder resear las lesiones, realizando un ataque interoptico, opticocarotídeo, retroquiasmático, pero además expone bien el respaldo de la silla turca y de forma parcial la parte rostral de la silla. La resección macroscópica total del tumor puede ser problemática. La modificación interhemisferica anterior de este abordaje puede proporcionar un espacio quirúrgico más extenso, pero no es mínimamente disruptivo^{20,21,22}.

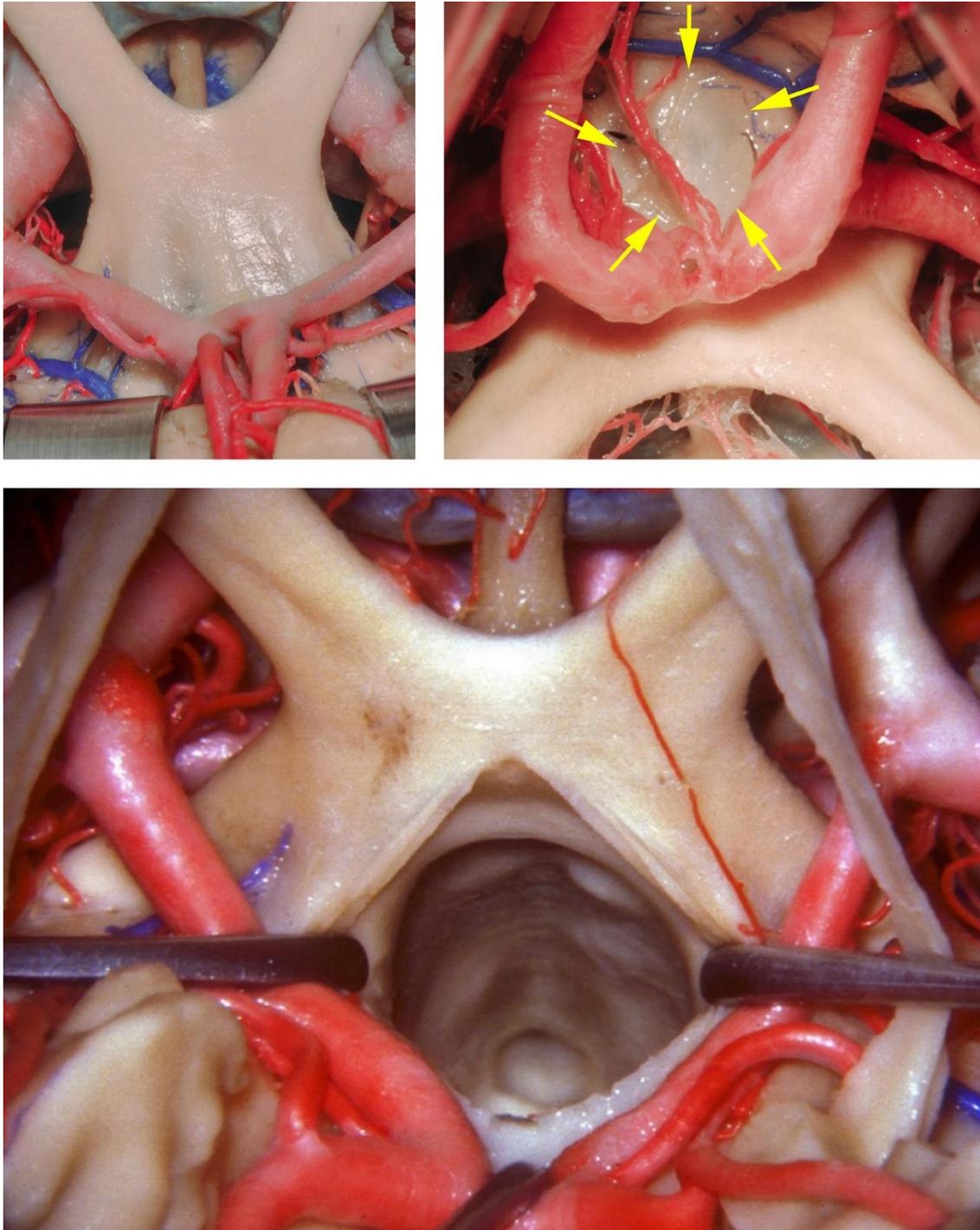


Fig.18.- Las imágenes superiores muestran la textura atenuada de la lámina terminal (flechas amarillas) en relación con el quiasma. En la imagen inferior se muestra una vista del tercer ventrículo a través de la lámina, sin embargo, esta es una vista no operatoria que se logra mediante una disección interhemisférica anterior que requiere una retracción indebida de los lóbulos frontales bilaterales. Nótese la íntima relación del complejo de la arteria comunicante anterior con la lámina.

El uso de retracción dinámica y disección aracnoidea amplia sobre los nervios ópticos bilaterales son necesarios para llegar a la lámina terminal. El vector de retracción es paralelo al nervio óptico ipsilateral²¹ (Fig.19).

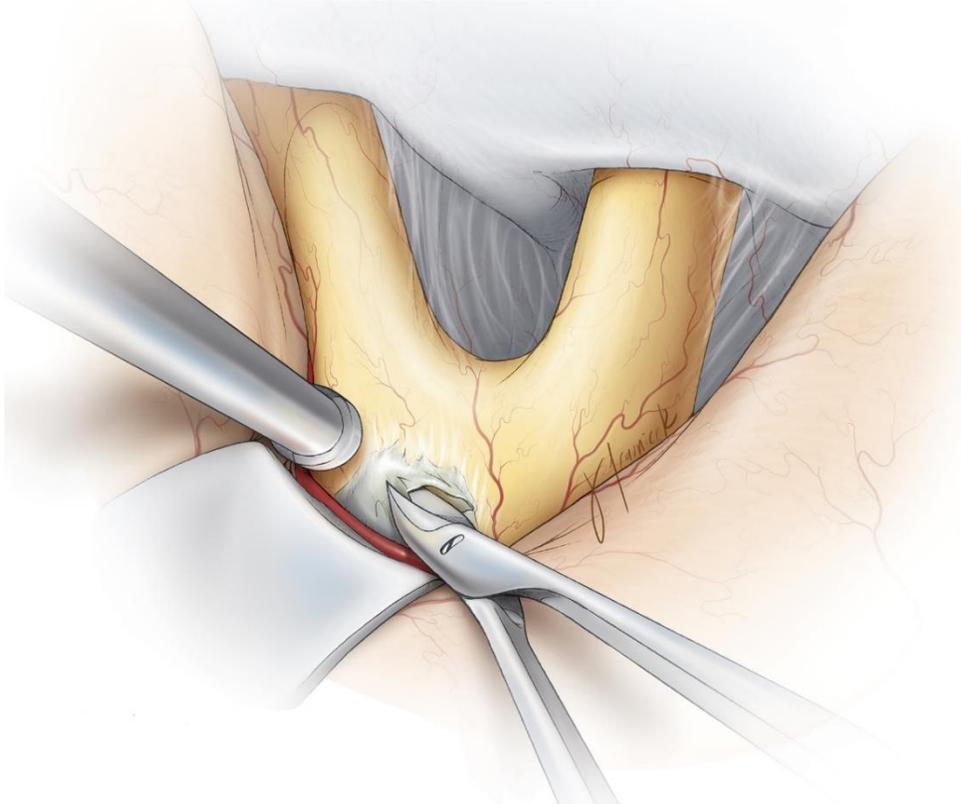


Fig. 19. - Es necesaria una buena cantidad de retracción del lóbulo frontal para exponer y trabajar a través de la lámina terminal. La lámina está invadida por el tumor y tiene un color grisáceo distinto en comparación con el quiasma. El quiasma debe protegerse cuidadosamente de la incisión en la lámina. La disección microquirúrgica generosa sobre el quiasma permite identificar los bordes exactos de la lámina.

Si el tumor alcanza la silla turca, la porción Intraselar del tumor se puede extirpar a través del corredor entre los nervios ópticos. Sin embargo, no se recomienda esta maniobra por su morbilidad asociada que resulta de la manipulación ciega de los nervios ópticos y sus vasos perforantes (Fig.20).

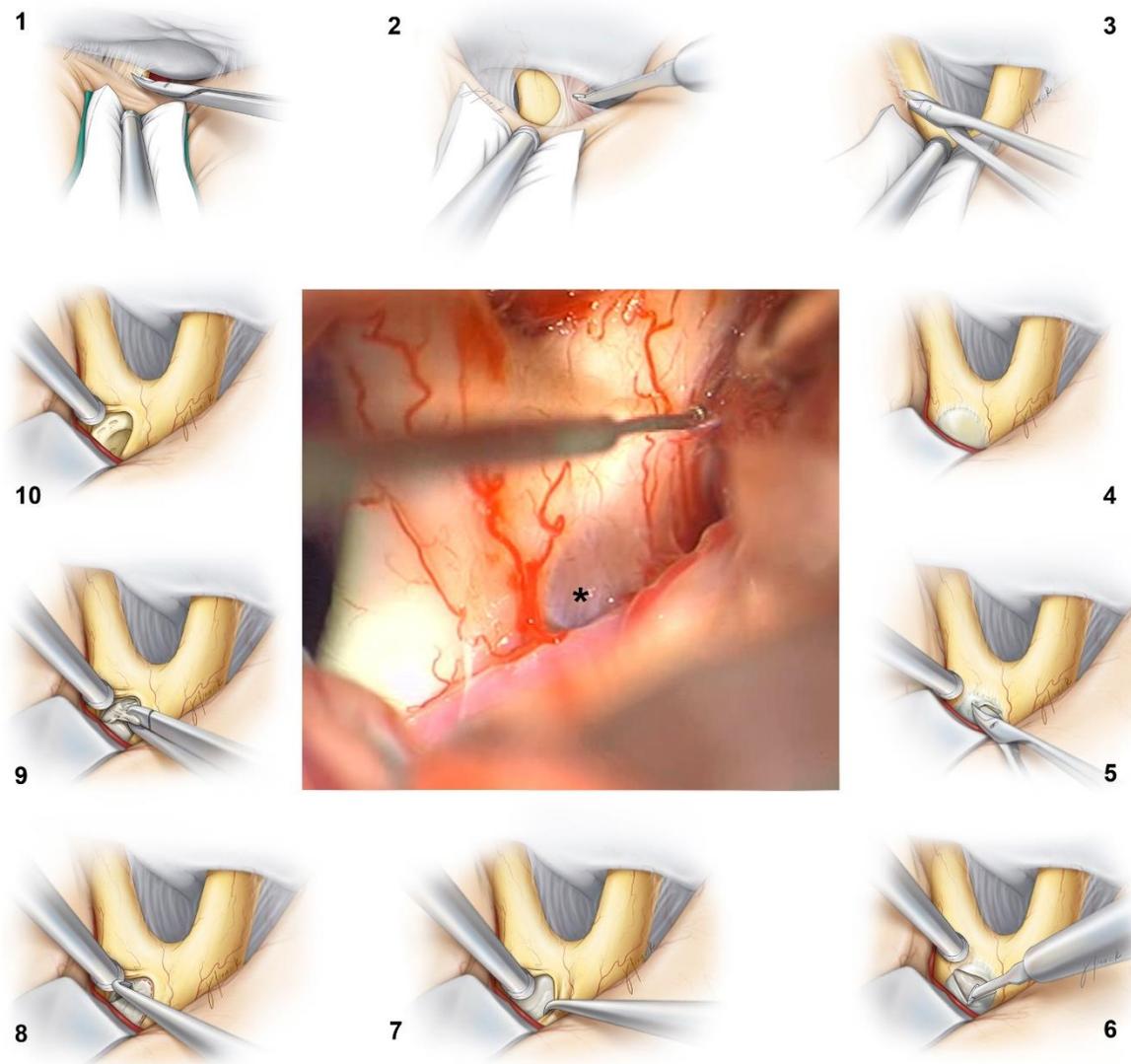


Fig.20.- La fina membrana de la lámina terminal se muestra en la foto intraoperatoria media (). Las otras ilustraciones (en el sentido de las agujas del reloj) detallan las maniobras operativas para la resección de una lesión a nivel hipotalámico.*

6.- CONSIDERACIONES POST QUIRURGICAS

Uno de los argumentos es que el craneofaringioma es un tumor crónico, una enfermedad que es difícil curar; son precisamente las deficiencias hormonales permanentes por la cuales requiere el paciente un tratamiento a vida. Las alteraciones hormonales acompañan a la enfermedad a lo largo de toda su historia natural.

Después de la cirugía, el paciente es observado en la unidad de terapia intensiva. Se obtiene un estudio de imagen posoperatoria para evaluar con franqueza la extensión de la resección y planificar la radioterapia diferida. Se administran anticonvulsivos profilácticos.

La diabetes insípida es una de las complicaciones postoperatorias más frecuentes tras la cirugía de craneofaringioma. Esta condición puede existir en el preoperatorio y empeorar en el posoperatorio. La vigilancia cuidadosa de la entrada y salida de líquidos, la osmolaridad urinaria y las evaluaciones frecuentes de sodio sérico son imperativas durante el período posoperatorio inmediato porque el sodio sérico puede escalar rápidamente a niveles peligrosos ($> 150 \text{ mEq / L}$)¹².

La diuresis posoperatoria temprana de rutina relacionada con bolos de líquidos intraoperatorios frecuentes debe distinguirse de la diabetes insípida. Esto se puede lograr mediante una prueba de privación de agua. La diuresis posoperatoria temprana no afectará la osmolaridad plasmática ni el sodio. La prueba de privación de agua implica retener la ingesta de agua durante 6 a 8 horas y controlar la osmolaridad de la orina, que en un paciente con diabetes insípida no supera los 200 mOsm / kg debido a la incapacidad del paciente para concentrar su orina. Esto corresponderá a un aumento normal de la osmolaridad plasmática, de manera que puede estar cerca de $320 \text{ a } 330 \text{ mOsm / kg}$.

El tratamiento de la diabetes insípida depende del estado funcional del paciente; un paciente consciente con un mecanismo natural de sed intacto puede mantener la osmolaridad plasmática. Los pacientes con diabetes insípida grave o aquellos que están inconscientes pueden mostrar fluctuaciones dramáticas en el sodio sérico y se tratan con acetato de desmopresina.

La desregulación de las hormonas de la hipófisis anterior también es común.

La hiperfagia que conduce a la obesidad mórbida es una complicación bien descrita después de la resección del craneofaringioma causada por una lesión hipotalámica, especialmente en niños¹².

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Es un problema de salud, ya que representa el 10% de las neoplasias cerebrales y se comporta como una enfermedad, en ocasiones de difícil control. Es uno de los tumores que mayor morbimortalidad puede traer en la infancia, por comprometer estructuras neuronales y vasculares.

Una buena parte del problema analizado aquí, es conocer el tipo de abordaje neuroquirúrgico que pueda tener mayor efectividad, no solo planteándonos la resección más segura; también conocer el que más se utiliza en el Departamento de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, a sabiendas que los dos abordajes que se realizan para la resección de los craneofaringiomas en nuestro hospital es el abordaje pterional y el frontal transbasal.

Ambos son abordajes utilizados hace más de 20 años en nuestro hospital, pero conocer a detalle, cual trae más complicaciones, mayor recidiva, mayores alteraciones endocrinológicas, visuales e incapacidad cognitiva, entre otros, es la razón por lo que nos planteamos la siguiente pregunta de investigación.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es el abordaje neuroquirúrgico más efectivo y seguro para la resección de craneofaringiomas, en el departamento de Neurocirugía Pediátrica, del Hospital Infantil de México Federico Gómez, del 2011 al 2020?

JUSTIFICACIÓN

Creemos firmemente que el primer abordaje en un niño con un craneofaringioma es intentar la extirpación total. Harold Hoffman, uno de los grandes maestros en Neurocirugía Pediátrica, comentó en una de sus publicaciones que “quizás el factor más importante que rige el manejo quirúrgico de un craneofaringioma es la actitud del cirujano hacia el tumor; si considera que el tumor no es resecable, se tratará como tal y no se intentará extirparlo; si, por otro lado, el cirujano cree que el craneofaringioma puede extirparse por completo, es probable que su tratamiento sea exitoso”.

Justificamos ampliamente este estudio, dadas las secuelas, en ocasiones enormes, que se presentan tras la exéresis de un craneofaringioma. Entonces, el análisis y comparación de las dos técnicas, pterional y frontal transbasal, se justifica también, ya que como veremos una de estas dos técnicas es menos invasiva y produce menos secuelas que la otra.

HIPÓTESIS

HIPÓTESIS ALTERNA

La elección del tipo de abordaje neuroquirúrgico da mejores resultados en cuanto a la presentación de menos secuelas en la resección de los craneofaringiomas

HIPÓTESIS NULA

La elección del tipo de abordaje neuroquirúrgico no da mejores resultados en cuanto a la presentación de menos secuelas en la resección de los craneofaringiomas.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

- Analizar cuál es el abordaje neuroquirúrgico más resolutivo y seguro para la resección de craneofaringiomas, en el departamento de Neurocirugía Pediátrica, del Hospital Infantil de México Federico Gómez desde 2011 al 2020.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Conocer las características epidemiológicas de los pacientes con craneofaringiomas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- Describir las características clínicas que se presentan en los pacientes con craneofaringiomas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- Clasificar imagenológicamente a los pacientes que fueron diagnosticados de craneofaringiomas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- Comparar las características en cuanto a los abordajes pterional y frontal transbasal realizados para la resección de craneofaringiomas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- Conocer el tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la cirugía.
- Conocer el diagnóstico histopatológico de los craneofaringiomas reseccionados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

METODOS

TIPO DE ESTUDIO

El presente trabajo será de tipo: comparativo, observacional, descriptivo y retrospectivo transversal.

POBLACIÓN

Todos los pacientes con diagnóstico imagenológico e histopatológico de craneofaringiomas, atendidos en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de Enero del 2011 a Diciembre del 2020.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

a) CRITERIOS DE INCLUSION

- Pacientes diagnosticados de craneofaringioma de Enero del 2011 a Diciembre del 2020.
- Pacientes con diagnóstico de craneofaringioma menores de 18 años, intervenidos quirúrgicamente mediante abordaje pterional o frontal transbasal, en el Hospital infantil de México Federico Gómez.
- Con expediente clínico completo.

b) CRITERIOS DE EXCLUSION

- Pacientes con diagnóstico de craneofaringiomas que no fueron intervenidos quirúrgicamente por un abordaje pterional o frontal transbasal.
- Pacientes que fueron tratados solo con reservorio de Omayá.
- Expediente clínico incompleto.
- Pacientes que no fue posible encontrar estudios de imágenes preoperatorios.

PLAN DE ANALISIS ESTADÍSTICO

Se realizó un estudio descriptivo y comparativo; en cuanto al primero, se presentó variables cuantitativas, de tipo continuo y las variables cualitativas de tipo ordinal y nominal, tanto dicotómicas y politómicas, se analizaron la frecuencia, porcentaje, media, mediana y moda.

En el segundo caso, el análisis comparativo entre los dos abordajes neuroquirúrgicos realizados en el departamento de Neurocirugía Pediátrica, las variables cualitativas y cuantitativas se compararon mediante tablas y graficas diseñadas en Excel.

Todos los datos se analizaron a través del paquete estadístico SPSS y Excel.

DESCRIPCION DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION
SEXO	Concepto que distingue entre hombre y mujer.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1= Masculino 2= Femenino
EDAD EN EL MOMENTO DE LA CIRUGIA	Edad cumplida en el momento de la cirugía.	Recabado del expediente clínico.	Cuantitativa Continua	1=Neonato 2=Lactante menor 3=Lactante mayor 4=Pre escolar 5=Escolar 6=Adolescente
CUADRO CLINICO DE PRESENTACION	Malestar que manifiesta el paciente, datos clínicos encontrados.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Politómica	1=HIC 2=Alteraciones visuales 3=Obesidad 4=Talla baja 5=Alteraciones conductuales
LANSKY/KARNOFSKY PRE QUIRURGICO	Forma de medir la capacidad funcional de los pacientes con cáncer.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Politómica	Puntuación del 0 al 100.
ALTERACIONES ENDOCRINOLOGICAS PRE QUIRURGICO	Pacientes con alteración endocrinológica antes de la cirugía.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
ALTERACIONES VISUALES PRE QUIRURGICO	Pacientes con alteración visual antes de la cirugía.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
IMAGEN EN EL EJE VERTICAL	Clasificación anatómo-topográfica en el eje vertical.	Recabado de las imágenes pre quirúrgicas.	Cualitativa Nominal Politómica	1=Intraselar 2=Infundíbulo-tuberal 3=Intraventricular 4=Global
IMAGEN EN EL EJE HORIZONTAL	Clasificación anatómo-topográfica en el eje antero posterior.	Recabado de las imágenes pre quirúrgicas.	Cualitativa Nominal Politómica	1=Pre-sub quiasmático 2=Subquiasmática 3=Sub-retro quiasmático 4=Retroquiasmático
ABORDAJE QUIRURGICO	Abordaje Neuroquirúrgico realizado para la resección del tumor.	Recabado del expediente clínico y las imágenes post operatorias.	Cualitativo Nominal Dicotómico	1=Pterional 2=Frontal transbasal
PORCENTAJE DE RESECCION	Porcentaje de resección tumoral luego de la cirugía.	Recabado del expediente clínico y las imágenes post operatorias.	Cualitativo Nominal Politómica	1=Total (mayor al 90%) 2=Parcial (50-90%) 3=Biopsia (Menor al 50%)
PACIENTES CON VALVULA DE DVP	Pacientes con DVP secundarios al tumor.	Recabado del expediente clínico y las imágenes post operatorias.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No

COMPLICACIONES POST QUIRURGICAS	Eventos adversos atribuidos al tratamiento quirúrgico.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Politómica	1=Hemorragia 2=Infección 3=Fistula de LCR 4=Sind. Hipotalámico 5=Higroma 6=Convulsiones 7=Ninguna
ALTERACIONES ENDOCRINOLOGICAS POST QUIRURGICO	Pacientes con alteración endocrinológica después de la cirugía.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
ALTERACIONES VISUALES POST QUIRURGICO	Pacientes con alteración visual después de la cirugía.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
LANSKY/KARNOFSKY POST QUIRURGICO	Forma de medir la capacidad funcional de los pacientes con cáncer.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Politómica	Puntuación del 0 al 100
RECIDIVA TUMORAL	Tumor que recidiva después de la resección.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO	Tipo de tumor luego de la cirugía.	Recabado del expediente clínico	Cualitativa Nominal Politómica	1=Adamantinomatoso 2=Papilar 3=No indica el tipo
RE INTERVENCION QUIRURGICA	Pacientes que fueron re operados luego de la primera cirugía.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
LANSKY/KARNOFSKY ACTUAL	Forma de medir la capacidad funcional de los pacientes con cáncer.	Recabado del expediente clínico.	Cualitativa Nominal Politómica	Puntuación del 0 al 100
TIEMPO SINTOMAS-CIRUGIA	Tiempo que transcurre desde la fecha del diagnóstico al tratamiento quirúrgico.	Recabado del expediente clínico	Cuantitativa Continua	Expresado en días.

RESULTADOS DEL ESTUDIO

En total se incluyeron 40 pacientes diagnosticados con craneofaringioma, donde tuvo una frecuencia del género Masculino con el 72.5% y el Femenino con el 27.5%.

DIAGNÓSTICO SEGÚN EL GÉNERO

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
MASCULINO	29	72,5	72,5	72,5
FEMENINO	11	27,5	27,5	100,0
Total	40	100,0	100,0	

La edad del paciente en el momento de la cirugía fue de 3 años la edad mínima y la edad máxima fue de 18 años, con una media de 9.85 años.

EDAD EN EL MOMENTO DE LA CIRUGIA

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado			
3	2	5,0	5,0	5,0	N	Válidos	40
4	2	5,0	5,0	10,0		Perdidos	0
5	2	5,0	5,0	15,0	Media		9,85
6	4	10,0	10,0	25,0	Mediana		10,00
7	3	7,5	7,5	32,5	Moda		8
8	5	12,5	12,5	45,0			
9	1	2,5	2,5	47,5			
10	3	7,5	7,5	55,0			
11	3	7,5	7,5	62,5			
12	3	7,5	7,5	70,0			
13	4	10,0	10,0	80,0			
14	1	2,5	2,5	82,5			
15	3	7,5	7,5	90,0			
16	3	7,5	7,5	97,5			
18	1	2,5	2,5	100,0			
Total	40	100,0	100,0				

La presentación clínica inicial de los pacientes fue la HIC con el 75%, seguido de las alteraciones visuales, de talla baja, obesidad y alteración de la conducta.

PRESENTACION CLINICA INICIAL

Válidos	Frecuencia	Porcentaje
HIPERTENSION INTRACRANEAL	30,0	75,0
TALLA BAJA	13,0	32,5
OBESIDAD	12,0	30,0
ALTERACION VISUAL	18,0	45,0
ALTERACION CONDUCTA	3,0	7,5
TOTAL	40 PACIENTES	

La escala funcional de Karnofsky/Lansky antes de la cirugía fue de 90 (70%) y la mínima de 60 (2.5%).

KARNOFSKY/LANSKY PRE QUIRÚRGICO

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
60	1	2,5	2,5	2,5
70	2	5,0	5,0	7,5
80	9	22,5	22,5	30,0
90	28	70,0	70,0	100,0
Total	40	100,0	100,0	

En cuanto a las alteraciones endocrinológicas antes de la cirugía, el 60% de los pacientes ya presentaban algún trastorno hormonal y el 40% ninguno.

ALTERACIÓN ENDOCRINOLÓGICA PRE QUIRÚRGICO

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	24	60,0	60,0	60,0
NO	16	40,0	40,0	100,0
Total	40	100,0	100,0	

Las alteraciones visuales se presentaron en un 52.5% antes de la cirugía, un 47.5% de los pacientes no tenían afectación visual previa.

ALTERACIÓN VISUAL PRE QUIRÚRGICO

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	21	52,5	52,5	52,5
NO	19	47,5	47,5	100,0
Total	40	100,0	100,0	

De los 40 pacientes, 24 (60%) presentan un tumor de tipo global, es decir que afecta desde la región Selar hasta el tercer ventrículo; y solo en 3 pacientes (7.5%), presentan una lesión localizada a nivel selar-supraselar.

CLASIFICACIÓN TOPOGRÁFICA EN EL EJE VERTICAL

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SELAR_SUPRASELAR	3	7,5	7,5	7,5
INFUNDIBULO_TUBELAR	13	32,5	32,5	40,0
GLOBAL	24	60,0	60,0	100,0
Total	40	100,0	100,0	

En cuanto a la clasificación en el eje horizontal, 20 pacientes (50%) presentan una disposición sub-retro quiasmático, y en un porcentaje menor (7.5%) son a nivel pre-sub quiasmático.

CLASIFICACIÓN TOPOGRÁFICA EN EL EJE HORIZONTAL

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
PRE_SUB QUIASMATICO	3	7,5	7,5	7,5
SUB QUIASMATICO	6	15,0	15,0	22,5
SUB_RETRO QUIASMATICO	20	50,0	50,0	72,5
RETRO QUIASMATICO	11	27,5	27,5	100,0
Total	40	100,0	100,0	

La frecuencia del abordaje quirúrgico realizado fueron dos; el pterional (50%), seguido del frontal transbasal (41.7%) y una combinación de los dos abordajes en pacientes que fueron re intervenidos quirúrgicamente (8.3%). Del total de 40 pacientes con craneofaringioma, 36 fueron intervenidos quirúrgicamente y 4 realizaron otro tipo de tratamiento.

ABORDAJE QUIRÚRGICO

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	PTERIONAL	18	45,0	50,0	50,0
	FRONTAL TRANSBASAL	15	37,5	41,7	91,7
	PTERIONAL FRONTAL TRANSBASAL	3	7,5	8,3	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

Del total de 36 pacientes operados, se resecó el total del tumor en 13 pacientes (36.1%), y de forma parcial en 23 (63.9%); no hubo ninguna cirugía donde solo se hizo biopsia del tumor.

GRADO DE RESECCIÓN TUMORAL

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	TOTAL_(MAYOR_90%)	13	32,5	36,1	36,1
	PARCIAL_(50_90%)	23	57,5	63,9	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

Pacientes con válvula de DVP fueron, de los 40 pacientes, el 60% presentan una DVP, en contraposición con el 40% que no la tienen.

DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	24	60,0	60,0	60,0
NO	16	40,0	40,0	100,0
Total	40	100,0	100,0	

De los 36 pacientes operados, el 33.3% no tuvo ninguna complicación luego de la cirugía, los demás se presentaron con alteración hipotalámica, infecciones, hemorragia, higroma, fístula y convulsiones.

COMPLICACIONES POST QUIRÚRGICAS

Válidos	Frecuencia	Porcentaje
NINGUNA	12,0	33.3
SIND. HIPOTALAMICO	10,0	27.7
INFECCION	8,0	22.2
HEMORRAGIA	6,0	16.6
HIGROMA	6,0	16.6
FISTULA DE LCR	3,0	8.3
CONVULSIONES	2,0	5.5
TOTAL	36 PACIENTES	

Las alteraciones endocrinológicas después de la cirugía, se presentaron en 35 pacientes (97.2%) de los 36 pacientes operados.

ALTERACIÓN ENDOCRINOLÓGICA POST QUIRÚRGICO

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	35	87,5	97,2	97,2
Válidos NO	1	2,5	2,8	100,0
Total	36	90,0	100,0	
Perdidos Sistema	4	10,0		
Total	40	100,0		

Las alteraciones visuales después de la cirugía, de los 36 pacientes se presentaron en 18 (50%) y en el otro 50% no tuvieron alteración visual.

ALTERACIÓN VISUAL POST QUIRÚRGICO

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	SI	18	45,0	50,0	50,0
	NO	18	45,0	50,0	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

La escala funcional de Karnofsky/Lansky en el post quirúrgico fue con un 90 (27.8%), y el menor puntaje fue de 50 (2.8%).

KARNOFSKY/LANSKY POST QUIRÚRGICO

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	90	10	25,0	27,8	27,8
	80	10	25,0	27,8	55,6
	70	7	17,5	19,4	75,0
	60	8	20,0	22,2	97,2
	50	1	2,5	2,8	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

De los 36 pacientes que fueron operados con los dos abordajes, en un 33.3% presentaron recidiva del tumor, en contraposición del 66.7% que no tuvieron recidiva.

RECIDIVA TUMORAL

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	SI	12	30,0	33,3	33,3
	NO	24	60,0	66,7	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

Los craneofaringiomas fueron reportados de tipo adamantinoso en el 75%, y no especificaron el tipo en el 25%. No se reportaron craneofaringiomas de tipo papilar.

DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	ADAMANTINOMATOSO	27	67,5	75,0	75,0
	NO ESPECIFICA EL TIPO	9	22,5	25,0	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

En los 36 pacientes operados, 26 (72.2%) no fueron intervenidos nuevamente, y en 10 casos (27.8), si hubo reintervención quirúrgica por el mismo u otro abordaje.

RE INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	SI	10	25,0	27,8	27,8
	NO	26	65,0	72,2	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

Actualmente en la escala de Karnofsky/Lansky los pacientes tienen una puntuación de 90 (44.4%), y el mínimo de 0 (13.9%). Vale decir, que de los 36 pacientes operados de la resección de craneofaringioma, 5 pacientes han fallecidos.

KARNOFSKY/LANSKY EN LA ACTUALIDAD

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	90	16	40,0	44,4	44,4
	80	8	20,0	22,2	66,7
	70	7	17,5	19,4	86,1
	0	5	12,5	13,9	100,0
	Total	36	90,0	100,0	
Perdidos	Sistema	4	10,0		
Total		40	100,0		

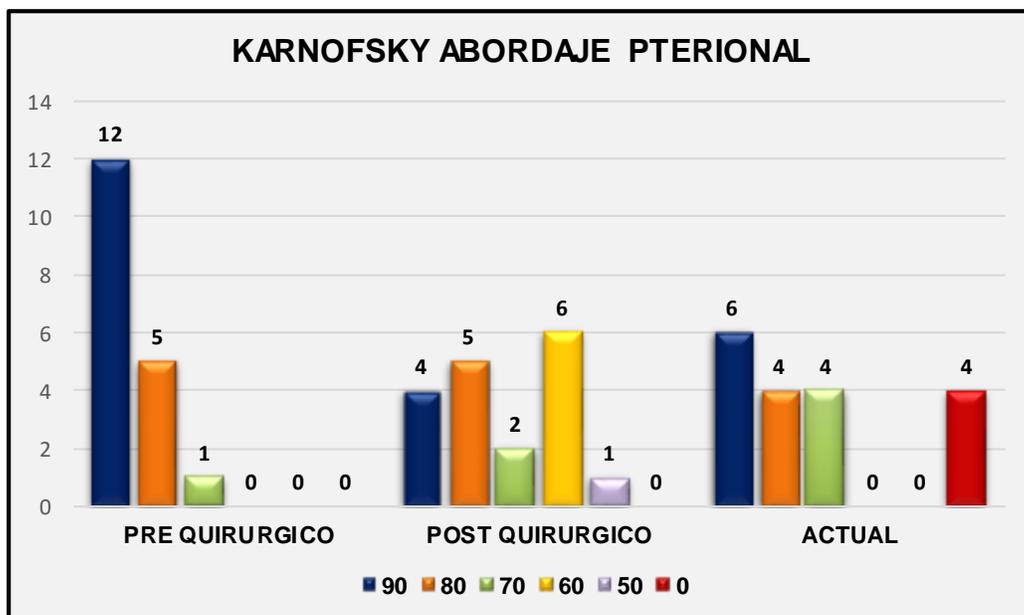
El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el momento de la cirugía fue como mínimo 20 días, y como máximo 730 días, con una media de 139 días.

TIEMPO DEL INICIO DE LOS SINTOMAS HASTA LA CIRUGÍA

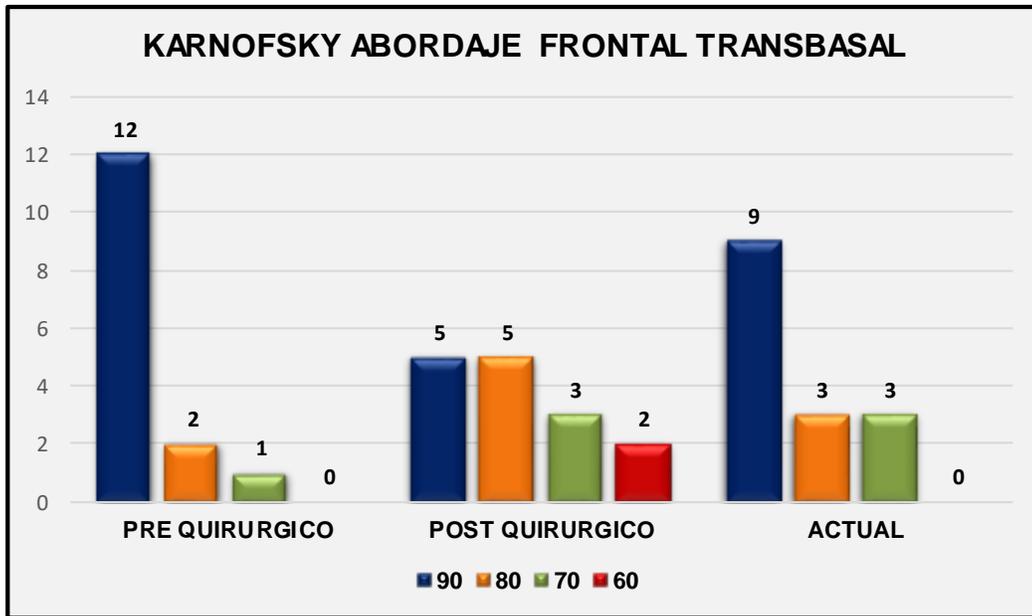
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado			
Válidos	20	1	2,5	2,8	2,8	N	Válidos	36
	21	2	5,0	5,6	8,3		Perdidos	4
	25	1	2,5	2,8	11,1	Media	139,06	
	30	4	10,0	11,1	22,2	Mediana	105,00	
	60	5	12,5	13,9	36,1	Moda	180	
	69	1	2,5	2,8	38,9			
	90	4	10,0	11,1	50,0			
	120	4	10,0	11,1	61,1			
	150	1	2,5	2,8	63,9			
	180	7	17,5	19,4	83,3			
	210	1	2,5	2,8	86,1			
	240	1	2,5	2,8	88,9			
	270	1	2,5	2,8	91,7			
	365	2	5,0	5,6	97,2			
	730	1	2,5	2,8	100,0			
	Total	36	90,0	100,0				
	Perdidos	Sistema	4	10,0				
Total		40	100,0					

A continuación, se analizarán las variables por separado, comparando los dos grupos de abordajes quirúrgicos que se realizaron en el presente estudio. Cabe recalcar que fueron 18 pacientes operados mediante un abordaje pterional; y 15 pacientes por el abordaje frontal transbasal.

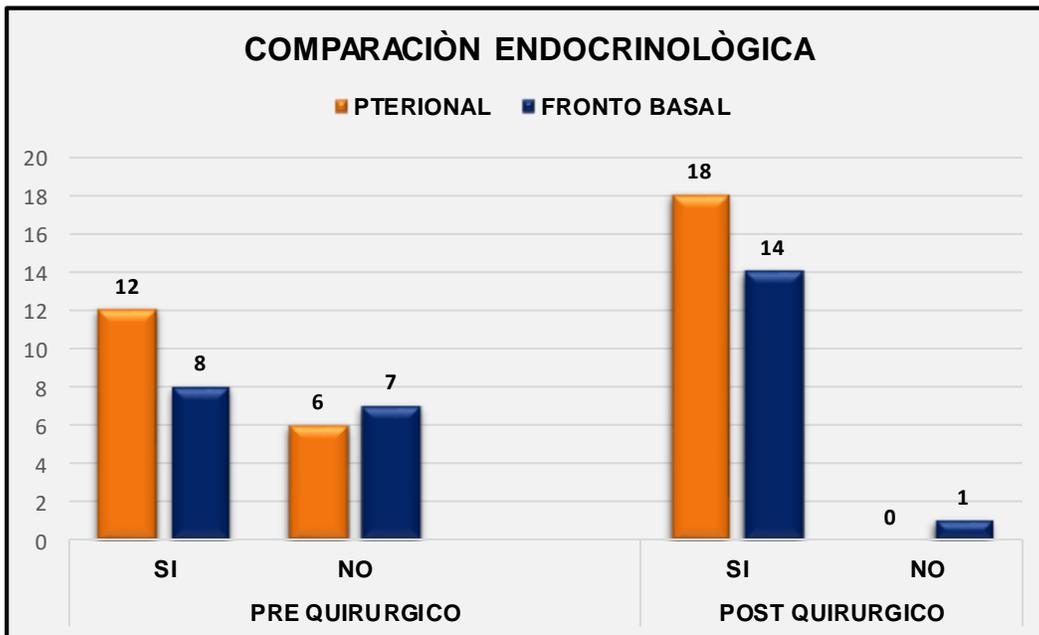
En el grupo del abordaje pterional, se analizan el estado funcional en el pre quirúrgico, post quirúrgico y el estado actual del paciente; de los 18 pacientes del grupo de abordaje pterional 4 han fallecido.



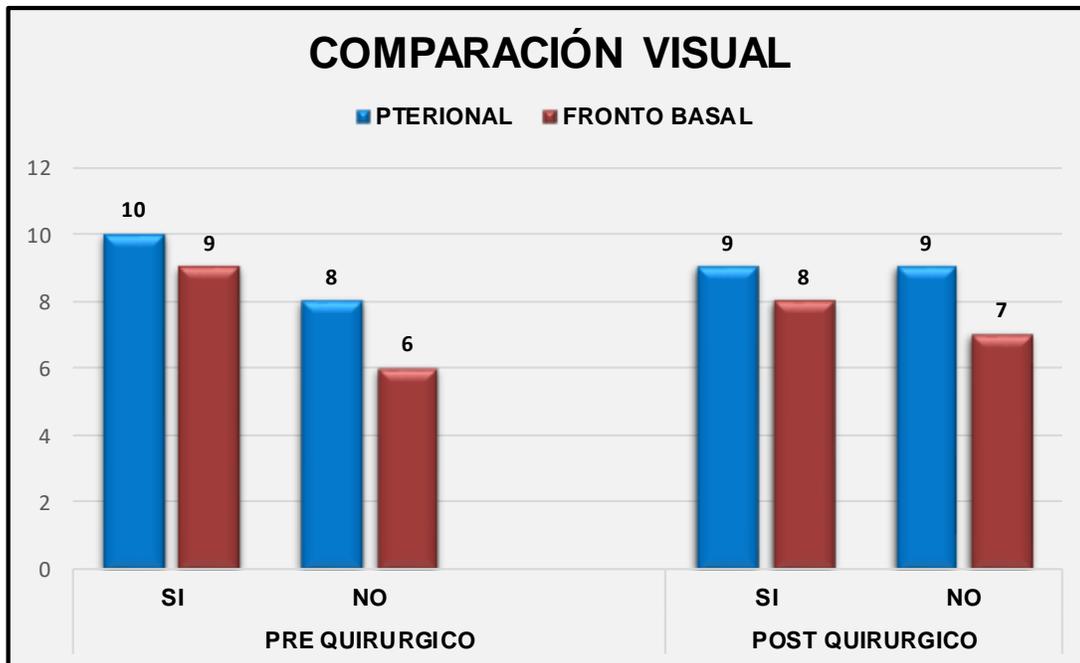
Del mismo modo en el grupo del abordaje frontal transbasal, se comparó el estado funcional con la escala de Karnofsky, al ingreso, después de la cirugía y actualmente, hubo mayor frecuencia en la escala 90, no hubo ningún fallecido en este grupo, pero si una persona falleció cuando se realizó la reintervención primero por un abordaje pterional y luego un frontal transbasal.



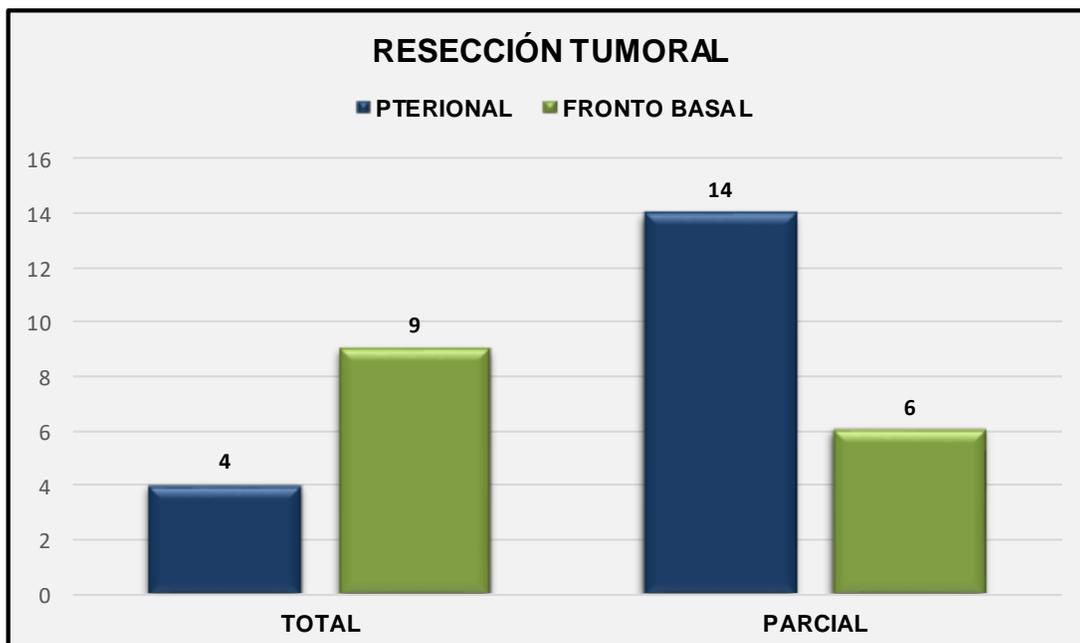
De todos los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente, la mayoría ya presentaba alteración endocrinológica al inicio de su cuadro clínico; y posterior a la cirugía solo un paciente no presento alteración endocrinológica en ambos grupos.



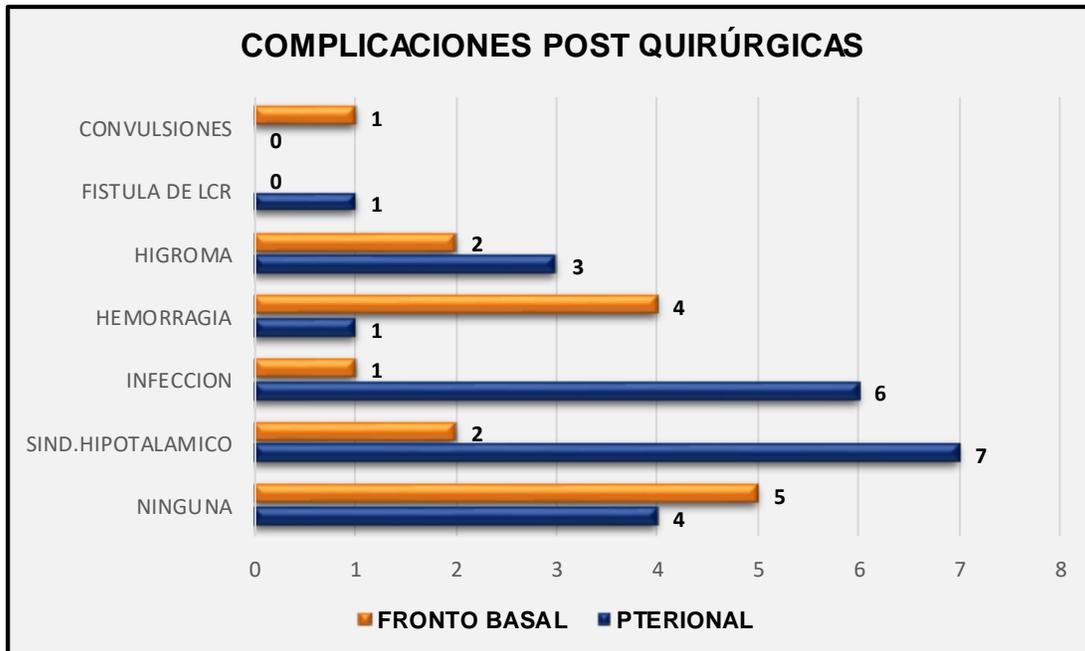
Las alteraciones visuales que presentaron los pacientes a su ingreso no cambiaron de forma significativa posterior a la cirugía en ambos grupos.



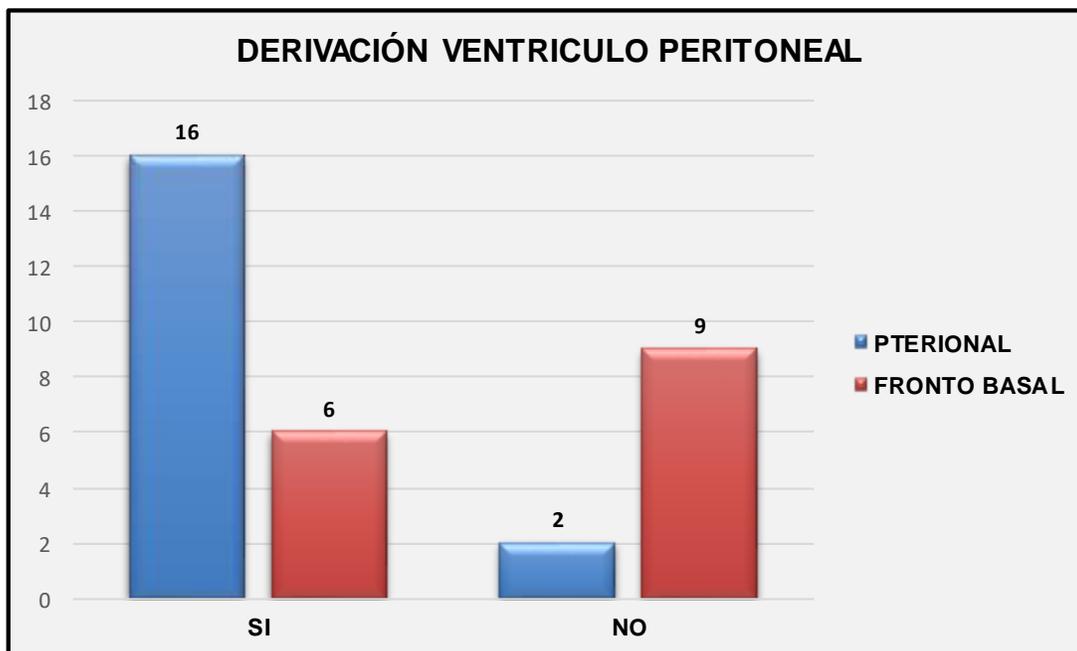
Se realizó una resección total en más pacientes con el abordaje frontal transbasal.



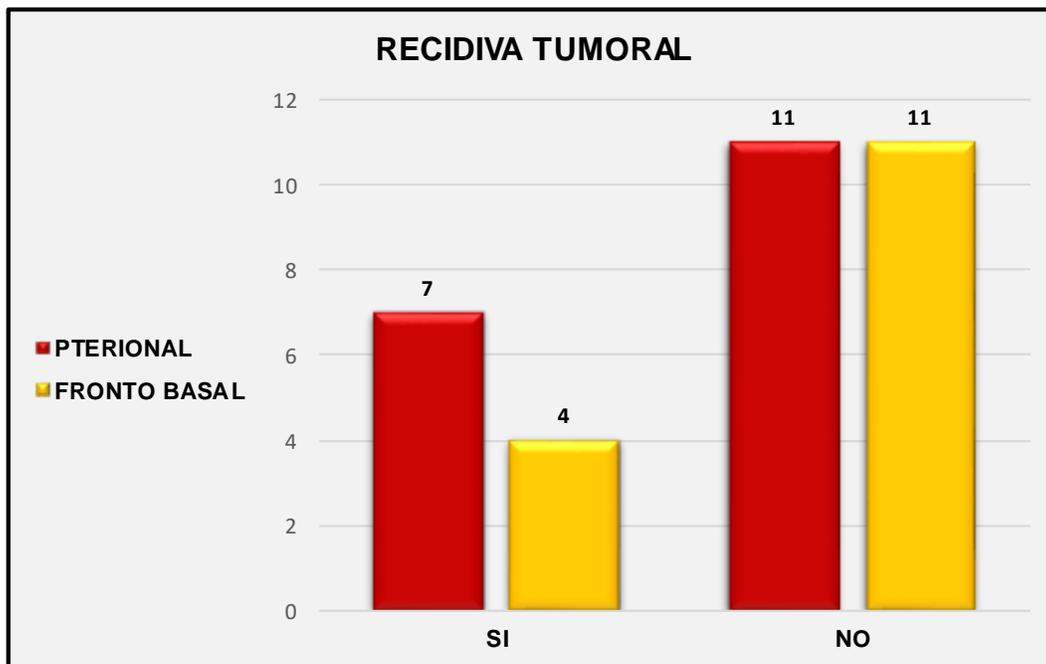
En cuanto a las complicaciones, en el grupo pterional hubo más complicaciones de síndrome hipotalámico; en cambio en el grupo frontal transbasal hubo más complicaciones hemorrágicas.



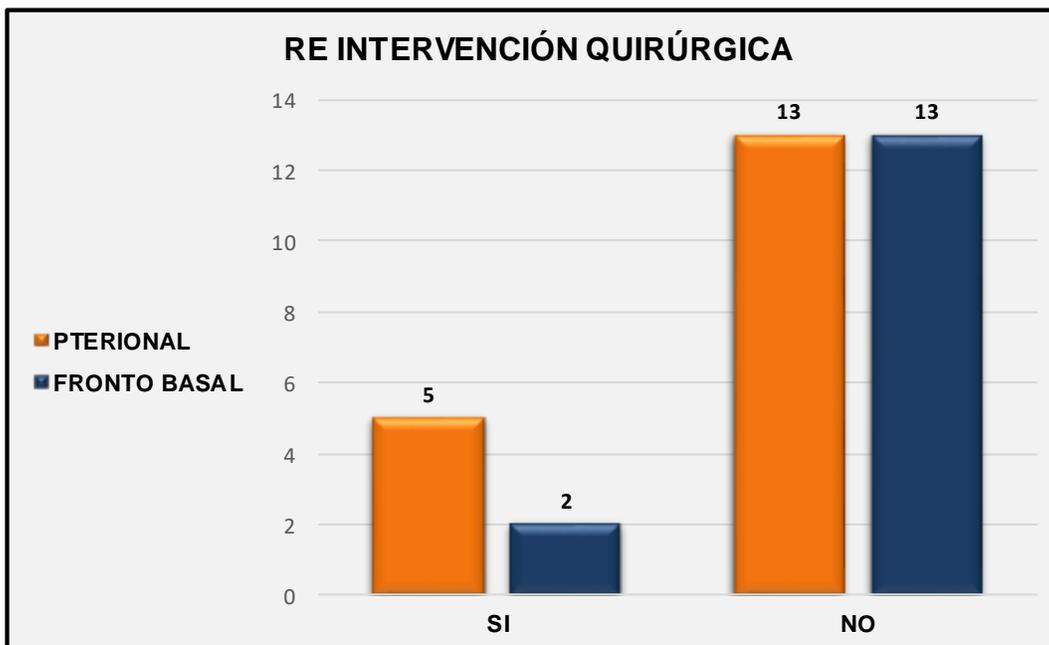
Del grupo del abordaje pterional la mayoría presenta una válvula de derivación ventrículo peritoneal.



La recidiva tumoral fue mayor en el grupo del abordaje pterional.



Se presentó más re intervenciones quirúrgicas en el grupo pterional.



DISCUSIÓN

El objetivo principal del presente estudio fue conocer cuál es el abordaje neuroquirúrgico más efectivo y seguro que se realiza en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México, considerado el centro especializado más importante para la resolución de las enfermedades pediátricas.

Según los resultados obtenidos, se conoció que los pacientes inician sus síntomas con hipertensión intracraneana, teniendo un tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el momento de la cirugía con una media de 139 días. En el 2005 en la serie recopilada por Zuccaro en sus pacientes también presentaron hipertensión intracraneana como síntoma de inicio de la enfermedad y el tiempo de los síntomas al diagnóstico fue más de 180 días⁴.

Muchos investigadores han observado que la extracción cuidadosa de la cápsula del tumor no causa necesariamente ningún daño adicional a las estructuras hipotalámicas. En tal sentido el Prof. Yasargil en 1992, nos enseñó que la mejor forma de tratar un craneofaringioma es intentar la extirpación completa¹⁶.

Se ha informado que los craneofaringiomas tienen tendencia a reaparecer, incluso después de una aparente extirpación total. En la Serie Internacional de craneofaringiomas pediátricos recopilada por el Prof. Choux, el 19,1% de 240 pacientes sometidos a resección total presentaron recidiva tumoral. Hay autores que deciden resecciones subtotaes por el hecho de producir menos morbilidad a los pacientes²³.

Aún sigue la controversia sobre si la cirugía debe ser total o parcial, teniendo presente la alta probabilidad de morbilidad al realizar la resección radical. Muchos autores apoyan la resección total, tal es el caso Zuccaro (2005) quien apoya la resección agresiva y completa del craneofaringioma, afirmando que la resección incompleta del tumor hace que los intentos posteriores de extirpación completa sean técnicamente más difíciles y empeora el resultado a largo plazo de los pacientes⁴. Sainte Rose et. al (2007) apoya la resección subtotal y posteriormente el tratamiento con radioterapia para el control de la recurrencia tumoral¹⁴. Tomita et. al. (2005), asegura también que la resección total proporciona los mejores resultados y

disminuye las tasas de recurrencia³¹. En nuestra experiencia en el Hospital Infantil de México, se realizó una resección total en el 36.1%, y una resección parcial en el 63.9%; pero se tuvo mayor porcentaje de resección total con el abordaje frontal transbasal (60%) lo que sugiere que este abordaje es el mejor para la resección de los craneofaringiomas.

La capacidad funcional de los pacientes actualmente se encuentra por encima de 80, esto quiere decir que el 66.7% de nuestros pacientes presentan una buena calidad de vida. Esto también se refleja según el tipo de abordaje quirúrgico; con el pterional actualmente presentan una capacidad funcional por encima de 80 en el 55.5% de los pacientes, y con el abordaje frontal transbasal el 80%. Lena et. al. (2005) también presentaron su experiencia de pacientes operados con una buena capacidad funcional, teniendo como base que el 65.9% realizaban sus labores escolares con normalidad³⁰.

Las alteraciones endocrinológicas en el post operatorio fue del 97.2% en nuestra población, esto hace comprender que los craneofaringiomas son tumores que, aunque se realice una resección total o parcial y se ejecute cualquier tipo de abordaje quirúrgico, es una enfermedad crónica, y nuestros pacientes al final son tratados por endocrinología por su diabetes insípida y su panhipopituitarismo. En el trabajo de Sainte Rose et. al. (2007) la gran mayoría de los pacientes (90%), requirió terapia hormonal sustitutiva¹⁴. Zuccaro (2005) encontró déficit hormonal antes de la cirugía en el 64%, que aumento al 87% en el post operatorio⁴. Lena et. al (2005) reporto un 86.3% de problemas endocrinológicos luego de la cirugía³⁰.

La función visual no sufrió mayores modificaciones en el post operatorio independientemente del abordaje utilizado, quedando el 50% de los pacientes con alguna alteración visual. En el trabajo de Sainte Rose et. al. (2007) la función visual mejoró en el 68%¹⁴. Zuccaro (2005) reporto que el estado visual mejoró notablemente después de la cirugía en el 12.5%⁴. Lena et. al. (2005) menciona una mejoría visual en el 11.3% de sus pacientes³⁰.

En cuanto a la recidiva tumoral, los pacientes operados en nuestro hospital tuvieron 33.3% de recurrencia. Del abordaje pterional fue del 38.8%, en comparación con el 26.6% del abordaje frontal transbasal. De hecho, no se encontró recurrencia en ninguno de los pacientes sometidos a resección total en la serie de la Zuccaro (2005) luego de una radical resección⁴. En la serie internacional de craneofaringioma pediátricos recopilada por el Prof. Choux, el 19.9% de 240 pacientes sometidos a resección total presentaron recidiva tumoral²³. En la serie de Sainte Rose et. al. (2005) se observó una tasa de recurrencia del 36%¹⁴. Tomita et. al. (2005) también reportó una tasa elevada (23.3%) de recurrencia en los pacientes que solo se realizó una resección subtotal³¹.

En nuestro estudio los pacientes re intervenidos quirúrgicamente con ambos abordajes fueron en total el 27.7%; de los cuales los pacientes operados con el abordaje frontal transbasal fue del 13.3%, frente al pterional que fue el 27.7%. Tomita et. al (2005) tuvo una mayor frecuencia de pacientes re intervenidos en los casos de resección subtotal (31.4%), y en los que se realizó resección total solo fue del 17%³¹. Estos resultados nos muestran que al tener un porcentaje bajo de re intervención quirúrgica, esto trae beneficios a nuestros pacientes, evitando menos gasto económico al hospital, menos días de estancia hospitalaria y menor riesgo para nuestros pacientes.

En general, lo que sugieren otros autores respecto a la resección total es lo que actualmente se maneja, donde la primera cirugía es la más importante y la que define si el tumor tendrá recurrencia o se necesitará una nueva re intervención. Si la resección fue subtotal lo aconsejable es iniciar radioterapia, con el propósito de evitar la recurrencia.

No se encontraron autores que defiendan el abordaje frontal transbasal en niños para la resección de craneofaringiomas; de lo que sí están seguros es que si el tumor involucra al hipotálamo sea cual fuera el abordaje utilizado, el pronóstico funcional es malo y que casi todos los pacientes requerirán sustitución hormonal de forma crónica.

CONCLUSIÓN

- El género masculino fue el más frecuente en el presente estudio.
- Los craneofaringiomas se presentaron más en la etapa escolar.
- Los niños presentaron con mayor frecuencia hipertensión intracraneana como cuadro clínico inicial.
- La escala funcional Karnofsky/Lansky tuvo como máximo una puntuación de 90 y un mínimo de 50 en el pre y post quirúrgico.
- Hubo 5 pacientes fallecidos, por causas ajenas al tumor, cuatro correspondieron a pacientes operados con el abordaje pterional; y el quinto fue re intervenido, primero con un abordaje pterional y luego con el frontal transbasal.
- La mitad de los pacientes presentaron alteraciones endocrinológicas a su ingreso; pero luego de la cirugía, todos, excepto uno continuaron con diabetes insípida y panhipopituitarismo.
- Las alteraciones visuales no se modificaron con la cirugía.
- Los tumores que fueron operados, tenían componente solido quístico, y la gran mayoría comprometía el tercer ventrículo y la zona hipotalámica.
- El diagnostico histopatológico fue de la mayoría de los pacientes de tipo adamantinomatoso, no se reportó el tipo papilar.
- El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el momento de la cirugía tuvo una media de 139 días.
- Comparamos ambos abordajes quirúrgicos, el pterional y el frontal transbasal, encontrando mejores resultados con este último.
- Con todos los resultados analizados en el presente estudio, concluimos que el abordaje frontal transbasal fue el más efectivo y seguro para la resección de los craneofaringiomas en los niños del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	MES Y AÑO DE LA REALIZACION DE LA TESIS					
	MARZO/ ABRIL 2020	MAYO 2020	JUNIO/OCT UBRE 2020	NOVIEMBRE 2020/FEBRERO 2021	MARZO/ ABRIL 2021	MAYO/ JUNIO 2021
Elección del tema	X					
Autorización del tema		X				
Revisión bibliográfica			X			
Elaboración del protocolo			X			
Autorización del protocolo			X			
Recolección de datos				X		
Análisis de datos					X	
Elaboración de Tesis					X	
Autorización de impresión de tesis						X
Entrega de tesis terminada						X

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chico F, Castro-Sierra E, Perezpeña M, et. al. Tumores intracraneanos del niño. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2006; 63: 368-381.
2. Ortega V. Estudio comparativo del abordaje Subfrontal ampliado contra el Pterional para el tratamiento de pacientes con Craneofaringioma en el Hospital Infantil de México de 1990 a 2010. Tesis UNAM, Dirección general de Bibliotecas. 2011.
3. Santana B. Craneofaringiomas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez: revisión de 20 años. Tesis UNAM. Dirección general de Bibliotecas.2002.
4. Zuccaro G. Radical resection of craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 679–690.
5. Mortini P, Losa M, Pozzobon G. Neurosurgical treatment of craniopharyngioma in adults and children: early and long-term results in a large case series. *J Neurosurg* 2011; 114:1350–1359.
6. Pascual J, Prieto R, et al. Joseph Engel (1816–1899), author of a meaningful dissertation on tumors of the pituitary infundibulum: his report on the oldest preserved whole craniopharyngioma specimen. *Virchows Archiv* 2020; 476:773-782.
7. Prieto R, Pascual J, Barrios L. Charles H. Frazier’s craniopharyngioma treatment: the pivotal role of the transfrontal approach. *J Neurosurg.* 2020; 133:1739–1752.
8. Prieto R, Pascual J. Cushing’s dogged struggle against death: the astonishing case of a patient under cardiac arrest surviving craniopharyngioma surgery. *J Neurosurg.* 2020; 17:1-10.
9. Prieto R, Pascual J, Barrios L. Harvey Cushing’s craniopharyngioma treatment: Part 2. Surgical strategies and results of his pioneering series. *J Neurosurg.* 2019; 131:964–978.
10. Langman. *Embriología medica con orientación clínica.* 8° edición. Editorial Panamericana. España. 2001.

11. Young P. Neuroanatomía clínica funcional. 2º edición. Editorial Masson. España.1997.
12. Cohen-Gadol A. Craniopharyngioma. www.neurosurgicalatlas.com. 2021.
13. Müller H, Merchant T, Warmuth-Metz M, et. al. Craniopharyngioma. *Nature*. 2019; 5(75): 1-19.
14. Garnett M, Puget S, Grill J, Sainte-Rose C. Craniopharyngioma. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007; 2(18): 1-7.
15. Matsuo T, Kamada K, Izumo T, Nagata I. Unilateral Basal Interhemispheric Approach Through the Sphenoid Sinus to Retrochiasmatic and Intraseellar Craniopharyngiomas: Surgical Technique and Results. *World Neurosurgery*. 2014.
16. Yasargil G. et. Al. Total removal of craniopharyngiomas. Approaches and long term results in 144 patients. *J Neurosurg*. 1990; 73:3-11.
17. Pascual J, Prieto R, Carrasco R. Premio Sixto Obrador 2013. Modelo topográfico de 3 ejes para el tratamiento quirúrgico de los craneofaringiomas. Parte II: Evidencias anatómicas y neurorradiológicas que definen el modelo de clasificación de 3 ejes y su utilidad para predecir el riesgo quirúrgico individual. *Neurocirugía* 2014; 25(5):211–239.
18. Cohen-Gadol A. Craniopharyngioma (Transcranial Approach). www.neurosurgicalatlas.com. 2020.
19. Cohen-Gadol A. Pterional Craniotomy. www.neurosurgicalatlas.com. 2021.
20. Cohen-Gadol A. Bifrontal Craniotomy. www.neurosurgicalatlas.com. 2020.
21. Cohen-Gadol A. Subfrontal Translamina Terminalis Approach. www.neurosurgicalatlas.com. 2021
22. Dehdashti A, Tribolet N. Frontobasal interhemispheric trans-lamina terminalis approach for suprasellar lesions. *Neurosurgery*. 2005;56(2):418-424.
23. Choux M, Di Rocco C, et. al. *Pediatric Neurosurgery*. Ed. 1, Churchill Livistone, London 1999.
24. Lassen B, Helseth E, Egge A, et. al. Surgical Mortality and Selected Complications in 273 Consecutive Craniotomies for Intracranial Tumors in Pediatric Patients. *Neurosurgery*. 2012; 70(4): 936-943.

25. Elliott R, Jane J, Wisoff J. Surgical Management of Craniopharyngiomas in Children: Meta-analysis and Comparison of Transcranial and Transsphenoidal Approaches. *Neurosurgery*. 2011; 69(3): 630-643.
26. Prieto R, Pascual J, Hofecker V, et. al. Craniopharyngioma adherence: a reappraisal of the evidence. *Neurosurgical Review*. 2020; 43:453–472.
27. Castro-Dufourny I, et. al. Infundibulo-tuberal syndrome: the origins of clinical neuroendocrinology in France. *Pituitary* 2015; 18:838–843.
28. Desiderio C, Rossetti V, Castagnola M. et. al. Adamantinomatous craniopharyngioma: advances in proteomic research. *Child's Nervous System* 2021; 37:789–797.
29. Enayet A, Atteya M, Taha H, et. al. Management of pediatric craniopharyngioma: 10-year experience from high-flow center. *Child's Nervous System* 2021; 37:391–401.
30. Lena G, Paz Paredes A, Scavarda D, Giusiano B. Craniopharyngioma in children: Marseille experience. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 778–784.
31. Tomita T, Bowman R. Craniopharyngiomas in children: surgical experience at Children's Memorial Hospital. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 729–746.
32. López-Serna R, Gómez-Amador J, Barges-Coll J, Nathal-Vera E, et. al. Treatment of Craniopharyngioma in Adults: Systematic Analysis of a 25-year Experience. *Archives of Medical Research* 2012; 43:347-355.
33. Chico Ponce de León F. Sistema Límbico. Hipotálamo. Modulo VI. Presentación en PPT. HIMFG.

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

- Fue muy difícil encontrar los datos requeridos de los expedientes clínicos del hospital, porque no están ordenadas ni numeradas las hojas.
- Es difícil encontrar todos los estudios imagenológicos de los pacientes, porque los registros más antiguos, solo tienen informe o imágenes impresas y no se encuentran en el sistema electrónico.
- Se pierde seguimiento de los pacientes mayores de 18 años, que fueron intervenidos quirúrgicamente.

ANEXOS

1.- NOMBRE...

2.- REGISTRO...

3.- SEXO M F

4.- EDAD.....

5.- CUADRO CLINICO INICIAL

Cefalea	Vómitos	Alt. Visuales	Alt. Endocrinológicas	Alt. Conductuales
---------	---------	---------------	-----------------------	-------------------

6.-CLASIFICACION FUNCIONAL (Karnofsky – Lanski)

PREQUIRURGICO	POST QUIRURGICO	ACTUAL
---------------	-----------------	--------

7.- TIPO DE ABORDAJE QUIRURGICO

PTERIONAL	FRONTAL TRANSBASAL	NO CIRUGIA
-----------	--------------------	------------

8.-ALTERACION ENDOCRINOLOGICA

- PRE QX	SI	NO	DEFICIT HORMONAL...
- POST QX	SI	NO	DEFICIT HORMONAL...

9.- DEFICIT VISUAL

-PRE QX	SI	NO
-POST QX	SI	NO

10.- CLASIFICACION IMAGENOLOGICA

-CHOUX...

11.-RESECCION DEL TUMOR

COMPLETA	PARCIAL	BIOPSIA
----------	---------	---------

12.- PACIENTES CON VALVULA

SI	NO
----	----

13.-RECIDIVA TUMORAL

SI	NO
----	----

14.- COMPLICACIONES POST OPERATORIA

SI	NO	HEMORRAGIA	INFECCION	FISTULA	ALT MENTALES	D. I.
----	----	------------	-----------	---------	--------------	-------

15.- TIEMPO DE SOBREVIDA

MEDIDO...	MUERTE	SI	NO
-----------	--------	----	----

16.- DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO

ADAMANTINOMATOSO	PAPILAR
------------------	---------

17.- RADIOTERAPIA

SI	NO
----	----

18.- INTERFERON

SI	NO
----	----

19.- RE INTERVENIDOS QUIRURGICAMENTE

SI	NO
----	----