

INSTITUTO NACIONAL DE ENDOCRINOLOGIA Y METABOLISMO

## Craneofaringiomas

Por los Dres.:

RUBEN S. PADRON\*. NEIDA MENDEZ\*\* y JOAQUIN ROMEO G.\*\*\*

Padrón, R. S. y otros. *Craneofaringiomas*. Rev Cub Med 22: 6, 1983.

Se presenta un estudio de 15 pacientes con craneofaringioma. Aunque el craneofaringioma no es común en la edad adulta, en la tercera parte de los pacientes estudiados los síntomas comenzaron después de los 35 años de edad. Por regla general los síntomas y signos neurooftalmológicos son los primeros en aparecer y se hallan en la gran mayoría de los pacientes. Las manifestaciones endocrinas suelen ser las de hipopituitarismo parcial o total y el déficit gonadal el trastorno más frecuente. En la radiología del cráneo y de la silla turca, se hallaron calcificaciones en la mitad de los casos y la silla turca estaba alterada en 14 pacientes. Fueron exámenes importantes en el diagnóstico la pericampimetría, la angiografía carotídea y el neuroencefalograma, en especial para conocer el tamaño del tumor.

El estudio del origen de los craneofaringiomas data del siglo pasado. En 1838, *M. H. fiathke* en estudios embriológicos de la faringe, descubrió el origen de la glándula pituitaria. En 1904, *Erdheim* consideró que los tumores hipofisarios tenían un mismo origen y los llamó "tumores del conducto hipofisario". En 1932, *Cushing* consideró estos tumores originados por restos epiteliales producidos por un cierre inadecuado del conducto hipofisario e introdujo el nombre de craneofaringioma.<sup>1-2</sup>

Las manifestaciones clínicas varían según el tamaño y localización del tumor o la compresión que ejerza sobre estructuras vecinas, lo que puede dar lugar a síntomas y signos neurooftalmológicos y endocrinos, así como a alteraciones radiológicas. El cuadro clínico suele ser el de hipopituitarismo parcial o total.<sup>2,9</sup>

El objetivo de este trabajo es describir las principales manifestaciones clínicas radiológicas y neurooftalmológicas de los craneofaringiomas en una serie de pacientes, así como hacer una breve revisión del tema.

Especialista de I grado en endocrinología. INEM.

Especialista de I grado en endocrinología. Hospital "Dr. Luis Díaz Soto .

Especialista de I grado en endocrinología. Servicio Provincial de Camagüey

#### MATERIAL Y METODOS

Esta serie consta de 15 pacientes en los cuales se diagnosticó un craneofaringioma. Realizamos un estudio retrospectivo de las historias clínicas en lo que respecta al interrogatorio y al examen físico.

Se realizó un análisis de las alteraciones radiológicas del cráneo y de la silla turca, neuroencefalografía (NEG) y angiografía carotídea, así como el estudio oftalmológico.

#### RESULTADOS

En nuestra serie ocho pacientes eran del sexo masculino y siete del femenino: 13 pertenecían a la raza blanca, uno a la mestiza y uno a la negra. Diez pacientes eran menores de 15 años y cinco mayores de 15 años.

El tiempo de evolución de los síntomas varió desde tres meses hasta diez años; cinco pacientes tenían un tiempo de evolución menor de un año, otros cinco tenían entre uno y cinco años y cuatro tenían entre seis y diez años de evolución. Un caso acudió a la edad de 27 años con antecedentes de haber sido operado de craneofaringioma a la edad de 9 años; en este paciente no se pudo precisar el tiempo de evolución.

En todos los pacientes se constató cefalea y en 13 disminución de la agudeza visual. Los vómitos fueron referidos por cinco pacientes y dos presentaron trastornos de la conducta. En casos aislados se presentó diplopía, mareos, somnolencia o paresia facial.

Las manifestaciones endocrinas halladas en los 15 pacientes de esta serie fueron: déficit pondoestatural en cuatro; poliuria y polidipsia en tres, y aumento de peso y del crecimiento, así como bradipsiquia y bradialia en un caso cada uno. Entre los 12 casos en edad pospuberal se halló siete con desarrollo sexual deficiente o ausente, cinco con ausencia del vello pubiano; tres con ausencia del vello axilar y dos con disminución de la libido. Por último, se observó que entre los mayores de 15 años cinco de seis hembras presentaron amenorrea y dos de seis varones refirieron impotencia *coeundi*.

El estudio radiográfico del cráneo y de la silla turca fue patológico en todos, excepto uno. Las alteraciones más frecuentes se muestran en el cuadro I. Otras alteraciones como impresiones digitiformes aumentadas, calcificación de las apófisis clinoides anteriores, afinamiento de la pared posterior, porosis de la pared anterior, destrucción de la pared posterior, amplia destrucción de la silla turca, afinamiento y porosis del suelo, hiperostosis frontal interna y doble contorno del suelo se observaron en un caso ca a una. En el paciente con examen radiológico normal el diagnóstico se hizo por angiografía carotídea derecha.

Entre las manifestaciones neurooftalmológicas, la disminución de la agudeza visual, de intensidad variable, fue referida por 14 pacientes. Dos de ellos se negaron a la pérdida total de la visión unilateral y en otro la pér-

### CUADRO I

#### RESULTADOS DEL ESTUDIO RADIOGRAFICO DE LA SILLA TURCA

Hallazgo radiográfico	No. de paciente
Calcificaciones	7
— Supraselar	4
— Intraselar	3
Silla turca normal	1
Silla turca patológica	14
— Silla agrandada	7
— Entrada abierta	6
— Parosis o destruc. Clioides post.	6
— Dorso selar afinado o parótico	6
— Hiperostosis o prominencia del tubérculo ant.	4
Seno esfenoidal ocupado	3

didada de la visión fue total, la afectación de la agudeza visual no fue similar en los dos ojos. Otros síntomas oftalmológicos fueron la diplopía y el estrabismo hallados en un paciente.

El fondo de ojo fue anormal en todos los pacientes, excepto uno. La alteración más común fue la palidez de la papila (uni o bilateral) observada en nueve pacientes; además, se halló atrofia óptica en dos casos, papiledema incipiente bilateral en dos, aumento del calibre venoso en uno y microhemorragia en uno .

El estudio pericampimétrico solamente fue normal en un paciente, las alteraciones constatadas en 14 casos no fueron uniformes en intensidad o localización. Los hallazgos más frecuentes fueron la disminución del campo temporal en ocho casos, que en tres llegó a la hemianopsia. y la anopsia total (unilateral en cuatro y bilateral en uno) (cuadro II).

En diez pacientes se realizó angiografía carotídea, derecha (ACD) en siete, e izquierda (ACI) en tres, y solamente en dos de ellos el examen fue normal. Las alteraciones halladas no fueron uniformes; en la ACD observamos en tres casos una rectificación de la carótida interna; en dos, aumento de la cerebral anterior y acortamiento de la carótida interna y signos de lesión expansiva supraselar en un caso cada una; en uno no se encontró alteración. La ACI se realizó en tres pacientes; se encontró desplazamiento hacia afuera de la carótida interna, aumento de los segmentos horizontales de ambas cerebrales, elevación y desplazamiento de la cerebral media; el desplazamiento de la cerebral anterior en un caso fue normal.

**CUADRO II**  
**CRANEOFARINGIOMAS: RESULTADOS DE LA PERICAMPIMETRIA**

Resultados	No. de casos
A) Normal	1
B) Anormal	14
1. Disminución del campo temporal o hemianopsia	8
2. Anopsia total - unilateral	4
- bilateral	1
3. Disminución del campo visual	2
4. Disminución irregular del campo visual	2
5. Visión central unilateral	2
6. Aumento mancha ciega bilateral	2

Se realizó NEG en nueve pacientes, y se halló desplazamiento hacia arriba de la cisterna supraquiasmática en cuatro; bloqueo del III ventrículo en tres y en tres hidrocefalia por compresión del agujero de Monro; dilatación de los ventrículos laterales en dos; el III ventrículo alterado en su perfil anterior también se observó en dos, y la dilatación del agujero de Monro y compresión del III ventrículo en un caso cada una.

En varios pacientes, debido a las manifestaciones neurooftalmológicas no fue posible realizar otras investigaciones y así tenemos que el electroencefalograma se realizó en cinco pacientes (anormal en tres); el líquido cefalorraquídeo se investigó en seis (patológico en dos, por aumento de proteínas) y el estudio endocrino en tres. Se comprobó en uno déficit tiroideo, en otro déficit adrenal y en el tercero déficit adrenal, gonadal y de somatotropina.

#### COMENTARIOS

La frecuencia del craneofaringioma es mayor en la segunda década de la vida y su incidencia disminuye progresivamente según avanza la edad. Se ha asegurado que su presentación en la adultez es sumamente rara.<sup>11</sup>

Aunque nuestros casos provienen de un servicio de adultos, se comprobó que el inicio de los síntomas ocurrió antes de los 15 años en la mayoría de ellos. Debemos señalar que en la tercera parte de los casos los síntomas comenzaron después de los

35 años de edad, por lo que la posibilidad de este tumor debe tenerse presente para que el diagnóstico no pase inadvertido.

El tiempo transcurrido entre el comienzo de los síntomas y el diagnóstico del tumor es variable y puede oscilar desde varias semanas hasta varios años,<sup>4</sup> como se confirmó en nuestro estudio. Los síntomas neurooftalmológicos se pueden presentar en todas las edades y con frecuencia son los primeros en aparecer.<sup>0</sup> La cefalea que puede ser moderada o severa, continua o pulsátil, generalizada o localizada con irradiación a los ojos<sup>VJ</sup> fue un síntoma constante en nuestros casos y en la tercera parte se acompañó de vómitos. La disminución de la agudeza visual por compresión del tracto o del quiasma óptico,<sup>9</sup> es otro síntoma frecuente, como se comprobó en nuestra serie.

El cuadro clínico suele caracterizarse por diversas manifestaciones endocrinas. Habitualmente los síntomas endocrinos son de hipofunción de una o varias glándulas periféricas, secundarias a hipofunción del lóbulo anterior de la hipófisis o disfunción hipotalámica por invasión o compresión del tumor.<sup>4,8,10</sup>

El déficit gonadal puede ocurrir antes de la pubertad, observándose hipoplasia de genitales externos y ausencia de los caracteres sexuales secundarios. Si ocurre después de la pubertad, se presenta una regresión de los caracteres sexuales, disminución de la libido, impotencia *coeundi* en el hombre y amenorrea en la mujer.<sup>2,4</sup> Estos signos de hipogonadotropinismo suelen ser los primeros en aparecer.<sup>6-9</sup> En nuestros pacientes se comprobó que los síntomas de hipofunción gonadal fueron las manifestaciones endocrinas más comunes y con frecuencia fueron las que motivaron la consulta, en especial la amenorrea en las mujeres.

El déficit de GH se diagnostica generalmente en los pacientes en quienes los síntomas comienzan antes de la pubertad, en los que ocasiona un déficit pondoestatural, tal como ocurrió en cuatro de nuestros casos.

El déficit tirotrópico y de ACTH ocasiona una hipofunción tiroidea y adrenal secundaria en algunos casos. En nuestros pacientes los síntomas y signos de insuficiencia tiroidea y adrenal no fueron frecuentes.

El crecimiento tumoral puede dar lugar a hipofunción del lóbulo posterior de la hipófisis y por consiguiente a poliuria y polidipsia por déficit de hormona antidiurética,<sup>9,11</sup> como se observó en tres de nuestros pacientes.

Aunque los craneofaringiomas por su origen no están relacionados con las células hipofisarias, las manifestaciones clínicas son similares a las de los adenomas cromóforos.

Los hallazgos radiológicos son importantes para el diagnóstico de este tumor. Las calcificaciones son de observación frecuente, pero no constantes; pueden ser supraselares, retroselares o proyectarse dentro de la silla turca. La mitad de nuestros casos presentó calcificación. El crecimiento tumoral suele afectar la silla turca y

ocasionar diferentes alteraciones, principalmente el aumento de tamaño de la silla, así como una entrada más abierta,<sup>2,11</sup> lo que se comprobó en esta serie.

Otros estudios útiles en el diagnóstico de los craneofaringiomas y para determinar su crecimiento son la pericampimetría, la angiografía carotídea y el neuroencefalograma. Habitualmente la pericampimetría y la angiografía carotídea presentan anomalías, aunque éstas no son uniformes ni patognómicas;<sup>2,4</sup> los hallazgos más comunes en nuestro grupo fueron la disminución del campo temporal y la anopsia total en la primera; y en la segunda, las alteraciones de la carótida interna y la cerebral anterior que indican la existencia de un tumor supraselar.<sup>4</sup>

El neumoencefalograma puede indicarnos si el tumor tiene su origen por encima o por debajo del diafragma de la silla turca. En el primer caso se oblitera tempranamente la cisterna supraselar, en forma invariable se asocia a un defecto de lleno del tercer ventrículo y la silla turca puede estar agrandada o no; por nuestros hallazgos, es posible que éste sea el caso de cinco pacientes. En el segundo caso el crecimiento del tumor altera la silla igual que un tumor intraselar y la cisterna supraselar puede aparecer desplazada hacia arriba<sup>1</sup> como se observó en cuatro de nuestros casos. Se comprobó que las alteraciones del NEG son variables y dependen del tamaño del tumor y de la compresión que ejerza sobre las estructuras vecinas.<sup>2</sup>

El tratamiento del craneofaringioma no es fácil; la extirpación radical muchas veces no es posible y con frecuencia sólo se hace una evacuación de su contenido líquido, por lo que la recurrencia es común. El tratamiento muchas veces depende del tamaño de la porción sólida del tumor. En los últimos años se han obtenido buenos resultados al combinar el tratamiento quirúrgico con radioterapia posoperatoria y según muchos autores éste es el tratamiento de elección en la actualidad.<sup>2,13,18</sup>

#### SUMMARY

Padrón, R. S. et al. *Craniopharyngiomas*. Rev Cub Med 22: 6, 198

A study of 15 patients with craniopharyngioma is presented. Although craniopharyngioma is not common in adult age, in one third of the patients studied symptoms started a few years before they were 35 years old. As a general rule neuro-ophthalmologic signs and symptoms appear first and they are found in most of the patients. Endocrine manifestations used to be partial or total hypopituitarism and gonadal deficit the most frequent disorder. Calcification of cranium and sella turcica, calcification of the sella turcica was altered in 14 patients. For diagnosis, cephalogram were significant examinations, pericampimetry specially in knowing tumor size.

#### RESUME

Padrón, R. S. et al. *Craniopharyngiomes*. Rev Cub Med 22: 6, 1983.

L'étude a porté sur 15 patients porteurs de craniopharyngiome. Quoique le craniopharyngiome ne soit pas habituel à l'âge adulte, chez un tiers des patients étudiés les symp-

tômes ont commencé après l'âge de 35 ans. En général les symptômes et les signes neuroophthalmologiques sont ceux qui apparaissent en premier lieu et se présentent chez la plupart des patients. Les manifestations endocriniennes sont généralement celles de l'hypopituitarisme partiel ou total, et le déficit gonadique constitue le trouble le plus fréquent. En ce qui concerne la radiologie du crâne et de la selle turcique, on a trouvé des calcifications dans la moitié des cas et la selle turcique était altérée chez 14 patients. La péricampimétrie, l'angiographie carotidienne et le neuro-encéphalogramme ont été des examens importants pour le diagnostic, notamment pour connaître le volume de la tumeur.

#### BIBLIOGRAFIA

1. *Barnett, D. J.*: Radiologic aspects of craniopharyngiomas. *Radiology* 72: 14, 1959.
2. *Jenkins, J. S. et al.*: Pituitary tumors. Rntterworth & Co. London. 1973.
3. *Svolos, D. G.*: Craniopharyngiomas. A study based on 108 verified cases. *Acta Chir Scand Suppl* 403: 7, 1969.
4. *Banna, M.*: Craniopharyngioma. Review article based on 160 cases. *Br J Radiol* 49: 206, 1976.
5. *Ringel, S. P.*: *O. T. Baylex*: Rathke's cleft cyst. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 35: 693, 1972.
6. *Chaussain, J. L. et al.*: Hipoglycemia avec absences de cellules alpha du pancreas et craniopharyngiome. *Arch Franc Pediat* 28: 647, 1971.
7. *Backlund, E. O.*: Studies on craniopharyngiomas. *Acta Chir Scand* 139 : 344, 1973.
8. *Pierron, H. et al.*: Les suites endocriniennes des craniopharyngiomas opérés chez l'enfant. Etude de sept cas recents. *Pediatric* 26: 823, 1971.
9. *Backlund, E. O.*: Studies on craniopharyngiomas. *Acta Chir Scand* 138: 749, 1972.
10. *Wilkins, L.*: Endocrinopatias producidas por tumores hipofisarios y por lesiones Intracraneales. En: *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades endocrinas en la infancia y adolescencia*. 3ra. Ed. Barcelona, Editorial Espaxs, 1963. P. 482.
11. *Daughaday, W. H.*: Adenohipófisis. En: *Tratado de Endocrinología*. Ed. R. H. Williams. 3ra. Ed. Barcelona, Salvat editores S. A., 1969. P. 67.
12. *Northfield, D. W. C.*: Rathke Pouch Tumours. *Brain*. 80: 293, 1957.
13. *Matson, D. D.; J. F. Crigler*: Management of craniopharyngioma in childhood. *J Neurosurg* 30: 377, 1969.
14. *McKissock, W.; R. K. Ford*: The results of treatment of craniopharyngiomas. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 29: 475, 1966.
15. *Leksell, L. et al.*: Treatment of craniopharyngiomas. *Acta Chir Scand* 1933: 345, 1967.
16. *Carpenter, R. C. et al.*: The treatment of hypophyseal stalk tumours by evacuation and irradiation. *Am J Roentgen* 38: 1962, 1973.
17. *Kramer, S.*: The value of radiation therapy for pituitary and parapituitary tumours. *Can Med Ass J* 99: 1120, 1968.
18. *Southard, M.; C. M. Mansfield*: Radiotherapy in the management of craniopharyngiomas. Further experiences and late results. *Am J Roentgen* 103: 44, 1968.

Recibido: 15 de enero de 1982.

Aprobado: 18 de enero de 1982.

Dr. *Rubén S. Padrón D.*

INEM. Hospital "Comandante Manuel Fajardo".

Zapata y D, Vedado.

Ciudad de La Habana.