



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. abril-jun. 2011; 15(2):269-274
PRESENTACIÓN DE CASO

Craneofaringioma. Presentación de un caso

Craniopharyngiomas. A case report

Juan Manuel Zaldívar Rodríguez¹, Jackeline Sosa Hernández².

¹Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y en Neurología. Máster en Atención Integral al Niño. Instructor. Hospital Provincial Pediátrico Docente Pepe Portilla. E-mail: zaldivar@princesa.pri.sld.cu

²Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y Residente de Psiquiatría Infarto Juvenil. Máster en Atención Integral al Niño. Instructora. Hospital Provincial Pediátrico Docente Pepe Portilla. E-mail: jameli06@princesa.pri.sld.cu

RESUMEN

Los craneofaringiomas representan aproximadamente entre el 6 y 10 por ciento de los tumores intracraneales en la infancia. Su manifestación clínica puede variar desde un estado asintomático hasta un amplio espectro de síntomas neurológicos, psicológicos, visuales y endocrinos. Se presenta el caso de una paciente femenina de 15 años de edad, atendida en la consulta externa de neurología del Hospital Pediátrico Pepe Portilla de Pinar del Río por un cuadro de cefalea y vómitos. Se le realizan varias investigaciones cuyo diagnóstico da como resultado un craneofaringioma por tomografía simple de cráneo. Se opera por la vía endoscópica, y se logra una evolución satisfactoria.

DeCS: CRANEOFARINGIOMA/complicaciones, TOMOGRAFÍA.

ABSTRACT

Craniopharyngiomas represent approximately the 6 and 10% of intracranial tumors in the infancy. Clinical manifestations can vary from an asymptomatic status to a wide spectrum of neurological, psychological, visual and endocrine symptoms. A 15 year-old female patient, attending to the external service of neurology at "Pepe Portilla" Provincial Children Hospital, Pinar del Rio, presented a picture of headache and vomits. Several examinations were completed to establish the diagnosis of Craniopharyngioma by means of a simple cranial tomography. She underwent an Endoscopic Surgery and showed a satisfactory evolution.

DeCS: Craniopharyngioma/complications, tomography.

INTRODUCCIÓN

El craneofaringioma es un tumor congénito, poco frecuente en la infancia, representa el 6 y 10 por ciento de los tumores intracraneales en los niños, y a su vez, es la tumoración benigna suprasellar más frecuente en la edad pediátrica.¹ Se diagnostica con mayor frecuencia en los niños entre 5 y 14 años de edad, con un ligero predominio en el sexo masculino.² Su origen es congénito, a partir de restos de la bolsa de Rathke, la localización puede ser exclusivamente intrasellar, suprasellar o intrasuprasellar; son de crecimiento lento y consistencia sólida o quística y pueden tener calcificaciones. Su tamaño es variable, al igual que la expresión clínica, dependiendo de la edad del paciente y de la localización del tumor,^{1, 2} aunque histológicamente son tumores benignos y pueden tener un comportamiento agresivo clínicamente en ocasiones y su tratamiento es quirúrgico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 15 años de edad, con antecedentes patológicos personales de salud anterior. Acude a la consulta de neurología porque desde hace 15 días comenzó con una cefalea bifrontal, pulsátil, de carácter vascular. Se le realiza el

examen físico neurológico y es normal. Se interpreta el cuadro como una cefalea vascular migrañosa. Se le indican varios estudios y decide poner el tratamiento con ciproheptadina.

A la semana siguiente es vista nuevamente en la consulta, por un incremento de su cefalea, que se intensificaba con los movimientos y la tos, acompañada de vómitos, al principio precedido por náuseas y después de instalación súbita, los cuales se fueron acrecentando en los últimos días.

Se examina y observan los resultados de los complementarios indicados. El examen físico neurológico es nuevamente normal; el fondo de ojo y la prueba de refracción son normales. Radiografía antero posterior (AP) y lateral de cráneo, normales. Por las características del cuadro y el incremento de la cefalea se decide su ingreso. Se realiza la TAC simple y contrastada de cráneo, donde se le diagnostica una lesión que ocupa la línea media.

Al día siguiente le realizan estudios hormonales que resultaron normales. En el estudio del campo visual se observó una reducción concéntrica y la RMN de cráneo permitió confirmar el diagnóstico de craneofaringioma (fig. 1 y 2). Se interconsulta el caso con el servicio de neurocirugía. La paciente es operada por endoscopia endonasal, y se logra la resección quirúrgica del tumor con una evolución satisfactoria.

DISCUSIÓN

El craneofaringioma es el tumor benigno supraselar más frecuente en el niño, de origen epitelial; se forma de los tejidos remanentes de la bolsa de Rathke, evaginación del ectodermo embrionario en el punto donde más tarde se forma la boca.^{1,2} Se origina en la región de la fosa pituitaria y es de crecimiento lento, no infiltra a los tejidos vecinos, ni hace metástasis, aunque en ocasiones tiene un comportamiento de semimalignidad por su situación topográfica, que dificulta la extirpación quirúrgica completa y por su alto índice de recidivas.

Los síntomas dependen de la edad del paciente y su localización, ya que estos tumores pueden estar confinados a la silla turca o puede extenderse a través del diafragma y comprimir el quiasma óptico y/o el III ventrículo y generalmente se manifiestan por los síntomas y signos de hipertensión endocraneana, trastornos endocrinos o síntomas y signos visuales.¹⁻³

Como resultado del crecimiento hacia arriba del tumor y de la obstrucción del III ventrículo se origina la hipertensión intracraneal, como la sintomatología referida por la paciente de este trabajo. En ocasiones se pueden extender hacia la fosa frontal o temporal y causar trastornos de conducta, pérdida de la memoria, convulsiones, disimetría y hemiparesia.^{2,3}

Los trastornos endocrinos se originan por la compresión de la hipófisis o del hipotálamo, causando talla baja, obesidad o pubertad retardada y diabetes insípida. A veces las manifestaciones endocrinas se comprueban después de diagnosticado el tumor. Con la progresión del tumor se agregan los síntomas de hipotiroidismo y hasta de insuficiencia adrenal. Los trastornos visuales tales como la pérdida de la visión son consecuencia de la compresión directa del nervio óptico o por el aumento de la presión intracraneal.^{2,3}

Las manifestaciones clínicas referidas por la paciente incluyeron síntomas que orientaban a pensar en una hipertensión endocraneana, la cual se evidencia por la tríada clásica de cefalea, vómitos y papiledema, aunque este último signo no estuvo

presente, a pesar de ser considerado el signo patognomónico de la hipertensión endocraneana, aun cuando suele faltar en un veinte por ciento o más de los casos.⁴

La cefalea se fue tornando cada día más frecuente e intensa, de localización difusa, más frecuente al levantarse y aumenta con los esfuerzos de la tos y el estornudo, seguido de vómitos, al inicio estaban precedidos por náuseas, pero se fueron tornando súbitos. Aunque en muchas ocasiones los vómitos no se presentan de forma típica.

El examen campimétrico en esta paciente, después de diagnosticado el tumor se comprobó una reducción concéntrica bilateral del campo visual, síntomas relacionados con la compresión directa del nervio óptico o por el aumento de la presión intracraneal.¹⁻³

Para el diagnóstico de esta entidad se requieren de estudios imagenológicos como la radiografía de cráneo en vistas anteroposterior y lateral, que suele mostrar alteraciones en el 80% de los casos como son: erosión de la apófisis clinoides, deformidad de la silla turca y calcificaciones. La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo confirma el diagnóstico al mostrar una imagen tumoral, de tamaño variable, localizada en la región supraselar, de consistencia quística, sólida o mixta, con áreas de calcificación y zonas de captación de contraste yodado. La resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo es útil e imprescindible a la hora de planear la estrategia quirúrgica, ya que este es el tratamiento principal del craneofaringioma.^{5, 6}

En la actualidad existen dos protocolos de tratamiento quirúrgico, uno que consiste en la resección primaria total del tumor y el otro en la resección parcial, seguida de radioterapia, la cual resulta muy útil en la evolución de tumores que no se pueden extirpar totalmente, dadas las relaciones de vecindad.

Las alteraciones visuales y deficiencias hormonales son irreversibles, requieren de terapia sustitutiva permanente. El empleo de técnicas innovadoras como la endoscopia para el diagnóstico y tratamiento, constituye la terapéutica quirúrgica menos agresiva, reduciendo el tiempo de recuperación y mejorando los resultados finales en dichos pacientes.^{7, 8}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mallea AS, Burgoa NC, Fernández CR. Craneofaringioma, a propósito de un caso. Rev Bol Ped. [Serie en Internet] 2006. [Acceso 15 de diciembre de 2010]; 45 (2): [Aprox. 3p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?pid=S1024-06752006000200005&script=sci_arttext
2. Pedrola P. Tumores Intracraneales. En: Cruz M, Jiménez R. Tratado de Pediatría.^{7a} ed. V-IV. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2008. p.1887-94.
3. Wilne S, Collier J, Kennedy C, Koller K, Grundy R, Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. Lancet Oncol. [Serie en Internet] 2007. [Acceso 15 de diciembre de 2010]; 8 (8):[Aprox. 10p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17644483>

4. LLanio R. Propedéutica Clínica y Semiología Médica. t -II. Editorial Ciencias Médicas; 2005.p.785-8.
5. Sands SA, Milner JS, Goldberg J. Quality of life and behavioral follow -up study of pediatric survivors of craniopharyngioma. J Neurosurg. [Serie en Internet] 2005. [Acceso 15 de diciembre de 2010]; 103 (4 Suppl): [Aprox. 9p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16270681>
6. Elliott RE, Hsieh K, Hochm T. Efficacy and safety of radical resection of primary and recurrent craniopharyngiomas in 86 children. J Neurosurg Pediatr. [Serie en Internet] 2010. [Acceso 15 de diciembre de 2010]; 5(1): [Aprox. 18p.]. Disponible en: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/2009.7.PEDS09215>
7. Lin LL, Naqa EI, Leonard JR. Long-term outcome in children treated for craniopharyngioma with and without radiotherapy. J Neurosurg Pediatr. [Serie en Internet] 2008. [Acceso 15 de diciembre de 2010]; 1(2): [Aprox. 4p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18352781>
8. Ierardi DF, Fernández MJ, Silva IR. Apoptosis in alpha interferon (IFN -alpha) intratumoral chemotherapy for cystic craniopharyngiomas. Childs Nerv Syst. [Serie en Internet] 2007. [Acceso 15 de diciembre de 2010]; 23(9): [Aprox. 7p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17593372>

Dr. Juan Manuel Zaldívar Rodríguez. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral y en Neurología. Máster en Atención Integral al Niño. Instructor. Hospital Provincial Pediátrico Docente Pepe Portilla. E -mail: zaldivar@princesa.pri.sld.cu Dirección Particular: Gustavo Lores No. 57 e/ Juan Gualberto Gómez y Ángeles. Pinar del Río. Teléfono: 712302.