

REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

Acogida a la franquicia postal como correspondencia de segunda clase en la Administración de Correos de la Habana.

VOLUMEN 38 - No. 2

ABRIL 30, 1966

CIRCULACION: 3,000 EJEMPLARES

LA HABANA

Rev. Cub. Pediat. 38: 129-152, Mar-Abr. 1966

Cráneo-faringiomas:

Diagnóstico y tratamiento quirúrgico

Análisis de un grupo de 13 enfermos con estudio patológico de tres casos^()*

Por los Dres.:

J. CARRASCO-ZANINI, O. ULLOA Y A. BLANCO VALLEJO^(**)..

Los tumores de la bolsa de Rathke (adenohipofisarios) continúan presentando grandes dificultades en el tratamiento quirúrgico debidas al gran tamaño que llegan a alcanzar y a su íntima relación con la hipófisis, el hipotálamo y las arterias carótidas. La combinación de partes sólidas y quísticas y su localización hacen difícil la extirpación total de estos tumores, por lo que la recidiva es muy frecuente en estos casos. La mortalidad operatoria es muy elevada, del orden del 41% o más (Tytus, Seltzer y Kahn, 1955).²¹

Característicamente, estos quistes supraselares se presentan en niños y adul-

tos jóvenes aunque se han registrado no menos de 14 casos, previamente asintomáticos en personas de más de 60 años (Tiberin, Goldberg y Schwartz;²⁰ Witt et Al).²⁴

Los criterios sobre la oportunidad y extensión de la operación varían desde una actitud abstencionista en aquellos tumores de crecimiento extraselar (Northfield, 1957),¹² hasta el intento sistemático de extirpación total, independientemente del tamaño de la neoformación (Gordy, Peet y Kahn, 1949⁵ y Tytus, Seltzer y Kahn,²¹ 1955).

La irradiación ha sido propuesta por unos como medida postoperatoria después de la evacuación del quiste (Carpenter et Al,⁴ 1937; Kramer, Mckissock y Concannon,¹⁰ 1961) por otros como sustituto de la operación en aquellos

(*) Trabajo presentado en la XVII Jornada Nacional de Pediatría, Varadero, 1965.

(**) Médicos del Hospital de Neurología de La Habana, 29 y E. Vedado, la Habana, Cuba.

casos de recurrencias tempranas (Ingraham y Scott,⁵ 1946) y rechazada por algunos neurocirujanos como carente de valor terapéutico (Gordy, Peet y Kahn,² 1949).

Por otro lado, el desarrollo de las técnicas modernas abre perspectivas de aspiración más precisa de los quistes mediante la estereotaxia, y de acción radioterápica directa sobre el tumor por medio de preparados radioactivos colocados en el interior de la neoplasia. Northfield (1957)¹³ ha utilizado oro radioactivo dos veces en 1 caso con buenos resultados y Overton y Sheffel¹⁴ (1963) han empleado más recientemente fosfato crómico radioactivo en 1 caso de craneofaringioma con varias recurrencias logrando una mejoría del cuadro hipertensivo y de los trastornos visuales. Canelas, Tenuto, Ricciardi y Cory³ (1961) también consideran prometedor el tratamiento local con radioisótopos.

Por su ubicación hipofisaria e hipotalámica estos tumores parasfisiales producen una amplia gama de trastornos endocrinos como diabetes insípida, síndrome adiposo genital, hipogonadismo, hipotiroidismo, panhipopituitarismo o amenorrea y galactorrea (Síndrome de Chiari-Frommel; Anderson Erickson y Luce¹ 1962), habiéndose también encontrado en asociación con el Síndrome de Marfan (Puech, Brisserie, citados por Hoff,⁷ 1955).

Por su proximidad con los nervios ópticos los craneofaringiomas ocasionan defectos visuales severos y por su relación con el tercer ventrículo producen hidrocefalia e hipertensión intracraneana.

Por estas características, los craneofaringiomas constituyen un grave problema médico que requiere el diagnóstico más precoz posible para lograr una

reducción de la mortalidad operatoria y una mejoría del severo pronóstico de esta patología congénita tumoral.

MATERIAL Y METODO

Se presenta un grupo de 13 pacientes con craneofaringiomas cuyas edades fluctuaron entre los 2 y los 37 años.

Se realizaron exámenes neurológico, endocrinológico, electroencefalográfico y neumocencefalográfico y fueron intervenidos quirúrgicamente, en una o varias ocasiones 11 de los 13 casos, con verificación histológica en todos ellos.

Se efectuó autopsia a 3 de los 4 pacientes fallecidos de la serie, con estudio histológico del encéfalo realizado con técnicas de hematoxilina eosina.

RESUMEN CLINICO DE LOS 13 CASOS

CASO No. 1

H. C. 2428, M. C. L., 2 años.

Evolución de 6 meses, con polidipsia y poliuria, cefalea y vómitos y pérdida de peso, con McEwen positivo, y papiledema bilateral, macrocefalia e hiperreflexia patelar D-I. E.E.G. (dormido): lento generalizado. Orina (densidad) 1001, 1002.

En el cráneo hay separación de las suturas y calcificaciones supraselares y en el N.E.G. se demuestra hidrocefalia y elevación marcada del tercer ventrículo con defecto de su contorno anterior.

Primer ingreso (7-62). Crancotomía con punción y extirpación parcial del tumor, sin la cápsula y ventriculostomía del III.

Biopsia: Craneofaringioma.

Líquido del quiste: Colesterol 17 Mg., lípidos 1695 mg.%. Proteínas 724 mg.

Pitressin y A.C.T.H. postoperatorio (por 1 día).

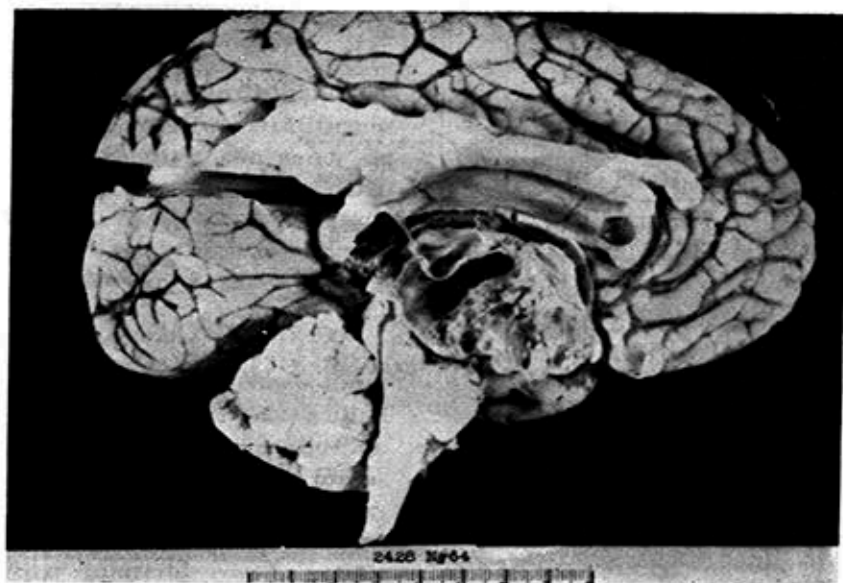


Fig. 1-A

Segundo ingreso (9-62). Torkildsen izquierdo.

Tercer ingreso (11-62). Punción del quiste. Torkildsen derecho.

Autopsia: (Figs. 1 a-b-c-d). Cráneo-faringioma que crece hacia arriba dentro del tercer ventrículo, ocluyendo ambos agujeros de Monro y produciendo



Fig. 1-B

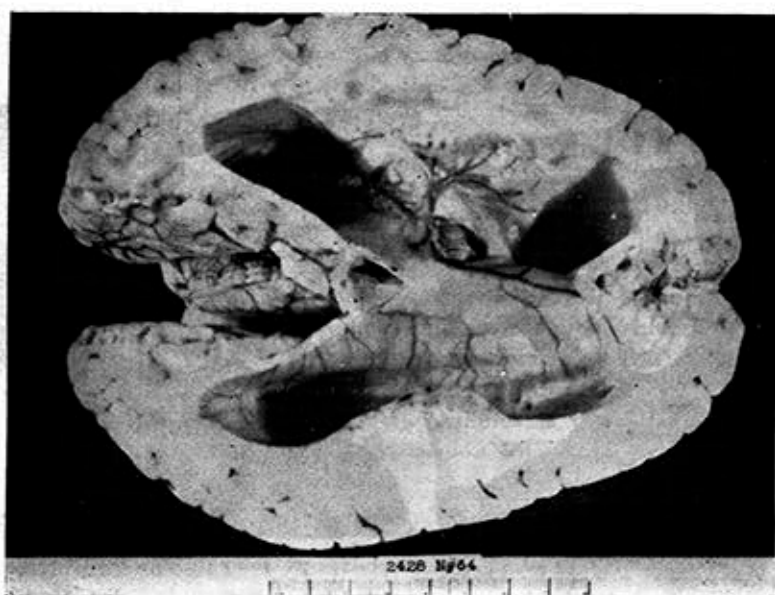


Fig. 1-C

hidrocefalia simétrica y que, ocupando la región hipotalámica, rechaza hacia adelante el quiasma óptico, hacia los lados a ambas carótidas y hacia atrás al mesencéfalo, acodando el acueducto.

Al corte sagital, el tumor tiene una parte sólida anterior y una porción poliquística pósterosuperior.

Histológicamente, se observan cordones formados por epitelio cilíndrico o

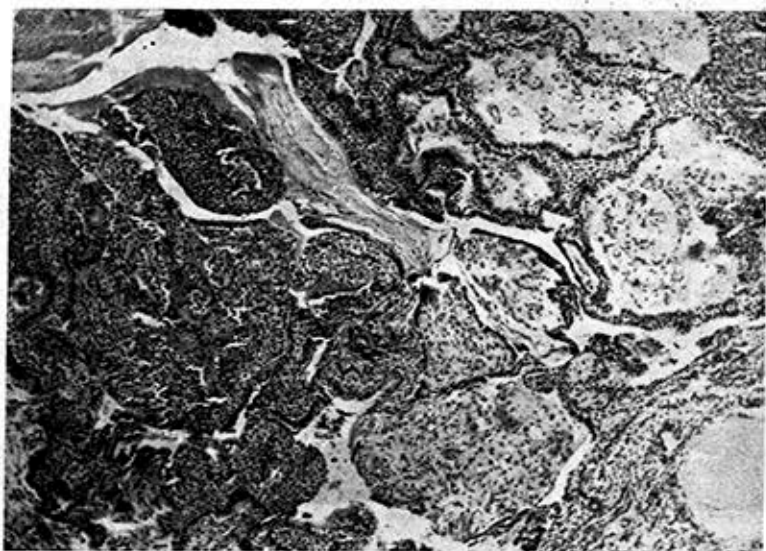


Fig. 1-D

cúbico, limitando espacios quísticos que contienen células estrelladas de aspecto vacuolado en medio de un tejido laxo. Además, existe un epitelio estratificado parecido a la epidermis, con zonas de queratinización y con algunas calcificaciones.

CASO No. 2

5230, F. V. M., 2 años.

Evolución de dos meses, con somnolencia, llanto frecuente, incapacidad para deambular, vómitos, episodios de inconciencia, trastornos visuales, fontanela anterior abierta. Hipotonía generalizada. Hiperreflexia patelar derecha. Edema papilar bilateral con hemorragias. Atrofia óptica bilateral. Midriasis bilateral. Reacción lenta a la luz. Temblor intencional de predominio derecho. Macrocefalia y Babinski derecho.

Orina: (densidad) 1010-1003.

E.E.G. (dormido): Anormal. Asimétrico, lento en hemisferio derecho.

Cráneo con macrocefalia, diastasis de suturas y calcificaciones supraselares. Silla turca normal.

Angiografía carotídea derecha: Signos marcados de hidrocefalia.

Ventriculografía: se inyectó aire accidentalmente dentro del tumor quístico que ocupa la región parietotemporal derecha.

17 cetosteroides normales. 17 esteroides cetogénicos: disminuidos.

Se operó el 5-3-63: Evacuación del quiste y extirpación parcial de la cápsula y ventriculostomía.

Biopsia: Cráneo-faringioma.

Reoperado el 31-9-63 (Punción del quiste). Líquido del quiste: proteínas 1930 Mg. Células con inclusiones lipoides. No cristales de colesterol.

Orina postoperatoria 1003.

Coma postoperatorio. Falleció en su casa.

CASO No. 3

2300, P. H. M., 8 años.

Evolución de 1 mes, con cefalea, vómitos, diplopía, hipotrofia somática, hipotensión arterial (80-40) y hemianopsia temporal O.D., amaurosis izquierda y papiledema. Hiperreflexia patelar D-I.

Cráneo con silla turca agrandada, separación de suturas y calcificaciones intra y supraselares.

E.E.G. normal.

N.E.G.: Dilatación del ventrículo lateral derecho y defecto de repleción de la cisterna interpeduncular.

Yodo proteico normal. Gonadotrofinas urinarias disminuidas. 17 cetosteroides elevados. 17 hidrocorticoides normal. Prueba de Thorn positiva (reducción).

Operación: Crancotomía frontotemporal derecha. Punción de quiste (líquido amarillo). Extirpación parcial del tumor y de la cápsula (no A.C.T.H.).

Biopsia: Cráneo-faringioma.

Evolución satisfactoria. Dos años y medio de operado.

CASO No. 4

8058, M. L. G., 9 años.

Evolución de 1 año, con amaurosis transitorias, cefalea y vómitos, déficit visual con reducción concéntrica de los campos (visión tubular), papiledema e hiporreflexia tendinosa. T.A. 100-60.

Orina y prueba de Thorn normales.

La silla turca contenía calcificaciones y el dorso selar estaba parcialmente erosionado. N.E.G. con hidrocefalia simétrica y defecto de repleción en su porción antero-inferior.

E.E.G. moderadamente anormal, con actividad theta bilateral asimétrica.

Se efectuó extirpación parcial del tumor (sin la cápsula) y evacuación de líquido amarillo aceitoso con cristales de colesterol (250 Mg.).

La biopsia demostró columnas de epitelio cilíndrico e islotes de epitelio pavimentoso, rodeando tejido laxo con células fusiformes.

Seis meses después, se reexploró quirúrgicamente sin extirpación y a los 4 meses, ante la persistencia de cefalea y abultamiento de la craneotomía, se intentó de nuevo extirpar el tumor, sin lograrse alcanzar la región patológica, efectuándose a las 2 semanas una derivación bilateral de Torkildsen.

Seguimiento por 4 meses persistiendo polidipsia, déficit visual y dolor orbitario derecho.

CASO No. 5

3787, M. M. C., 11 años.

Evolución de 6 años, con somnolencia, polidipsia, poliuria y astenia, hipotrofia somática, hemiparesia, hiperreflexia y Babinski izquierdos, y déficit visual con atrofia óptica bilateral.

La silla turca está agrandada y el N.E.G. demuestra un tumor intra y extraselar, que crece hacia arriba obliterando el tercer ventrículo, y una dilatación ventricular simétrica.

E.E.G. anormal con actividad theta asimétrica.

Yodo proteico normal. 17 cetosteroides y 17 hidrocorticoides disminuidos (.58 Mg.) y gonadotropinas disminuidas, menos de 5 unidades ratón.

Se extirpó parcialmente la cápsula de un tumor quístico que rechazaba y elongaba ambos nervios ópticos, que microscópicamente mostró islotes y cordones de epitelio pavimentoso estratificado, separados por láminas concéntricas de

material queratinizado, y con células cargadas de lipoides y calcificaciones.

Evolución postoperatoria satisfactoria durante 2 años.

CASO No. 6

10456, H. C. C., 11 años.

Evolución de 1 año, con cefalea, defecto visual con hemianopsia bitemporal y atrofia óptica bilateral e hipotrofia somática.

T.A. 80-50. Orina 1002.

Gonadotropinas, 17 cetosteroides y 17 hidrocorticoides normales. Yodo proteico normal. Curva de tolerancia a la glucosa anormal (100-116-216-227 Mg. por ciento).

El cráneo presentaba agrandamiento de la silla turca, adelgazamiento del dorso selar y calcificaciones intraselares.

E.E.G. anormal con actividad theta esporádica, bilateral y sincrónica y ritmos delta de predominio izquierdo.

N.E.G. con elevación de los cuernos frontales, separación de los mismos y ausencia de la porción anterior del tercer ventrículo. El aire dibuja una masa tumoral supraselar que se eleva hasta los cuernos frontales.

Con A.C.T.H. pre y postoperatoriamente, se extirpó parcialmente un craneofaringioma, con evacuación de líquido amarillo verdoso, y que microscópicamente muestra islotes de epitelio estratificado, con cristales de colesterol. (No hay datos sobre evolución ulterior).

CASO No. 7

3380, M. P. R., 12 años.

Evolución de 5 años, con pérdida de visión en O. I., cefalea intermitente discreta e hipotrofia somática, amaurosis

y atrofia óptica izquierdas, hemianopsia temporal derecha, visión 20-20 en O. D. Reflejos normales. T. A. 90-60.

Cráneo con silla turca agrandada. N.E.G.: aire peritumoral en región selar.

E.E.G. ligeramente lento.

Gonadotrofinas urinarias, 17 cetosteroides, 17 hidrocorticoides y Yodo proteico disminuidos.

Orina: (densidad) 1028.

Prueba de Thorn positiva (600 a 300).

Con A.C.T.H. pre y postoperatorio, craneotomía frontal izquierda y comprobación de tumor quístico con extirpación intracapsular, exéresis parcial de la cápsula. Líquido del quiste: células con inclusiones lipoideas y cristales de colesterol (proteínas 4.14 g.).

Biopsia: Cráneo-faringioma.

Evolución satisfactoria.

Seguimiento durante dos años y dos meses.

CASO No. 8

11838, T. T. L., 13 años.

Evolución de dos años, con cefalea, vómitos, hipotrofia somática, atrofia óptica, hemianopsia bitemporal, pene infantil. Reflejos normales. T. A. 100/50.

Cráneo con diastasis de suturas, erosión de las clinoides posteriores y calcificaciones supraselares. N.E.G. aire peritumoral supraselar.

E.E.G. normal.

Orina (densidad) 1012. 17 cetosteroides disminuidos y Yodo proteico elevado. 17 hidrocorticoides normales.

Con A.C.T.H. preoperatorio e Hidrocortisona postoperatoriamente, punción del quiste y extirpación intracapsular de cráneo-faringioma con exéresis parcial de la cápsula. Biopsia: Cráneo-faringioma (cápsula).

Evolución satisfactoria (4 meses de operado).

CASO No. 9

2511, A. C. D., 13 años.

Operada en enero de 1961 de Cráneo-faringioma. Recidiva con evolución de 1½ año con cefalea, vómitos, astenia, anorexia, disminución global de fuerzas. Hiperreflexia en M. I. Amaurosis O. I., en O. D. distingue sombras. Atrofia óptica bilateral.

T. A. 110/70.

E.E.G. anormal, lento moderado.

Cráneo con silla turca agrandada y calcificaciones supraselares.

N.E.G. dilatación del ventrículo lateral derecho.

Orina (densidad) menos de 1010.

Primera reoperación: (30-8-62): punción del quiste.

Segunda reoperación: exéresis parcial del tumor, sin cápsula.

Biopsia: Cráneo-faringioma.

Evolución: Continuó cuadro de H.I.C.

Tercera reoperación: (Dic.-62): ventriculocisternostomía bilateral.

Evolución: no hay datos sobre su evolución posterior.

CASO No. 10

8586, R. O. C., 17 años.

Evolución de 4 años, con cefalea marcada, disminución de la agudeza visual de O. D., astenia, detención del crecimiento, polidipsia y poliuria, hipotrofia somática, ausencia de vello facial, axilar y pubiano, caderas feminoides, genitales pequeños, hemianopsia bitemporal y atrofia óptica derecha, hemiparesia e hiperreflexia izquierdas, Babinski bilateral. T. A. 100/70.

En cráneo había agrandamiento de la silla turca y erosión del dorso selar, con E.E.G. moderadamente anormal,

con trenes theta ocasionales de predominio izquierdo, y 57 Mlgs.% de proteínas en el L.C.R.

Orina: (densidad) 1016.

N.E.G.: aire peritumoral y masa intraventricular.

Autopsia (Figs. 2 a y b). Cráncofaringioma gigante poliquistico en la base del cerebro, que se extiende desde la foseta interpeduncular hasta 2 cms. de los polos frontales, ocupando la región hipofiso-hipotalámica, separando las caras internas de los lóbulos frontales y rechazando hacia atrás y abajo al mesencéfalo y a la protuberancia. Hacia arriba el tumor ocupa todo el tercer ventrículo, existiendo una hidrocefalia simétrica y hacia abajo substituye al tejido hipofisario dentro de la silla turca. La porción anterior del tumor es una gran cavidad quística conteniendo un líquido oscuro y aceitoso con numerosos cristales y la porción posterior, más sólida, contiene numerosas



Fig. 2-A

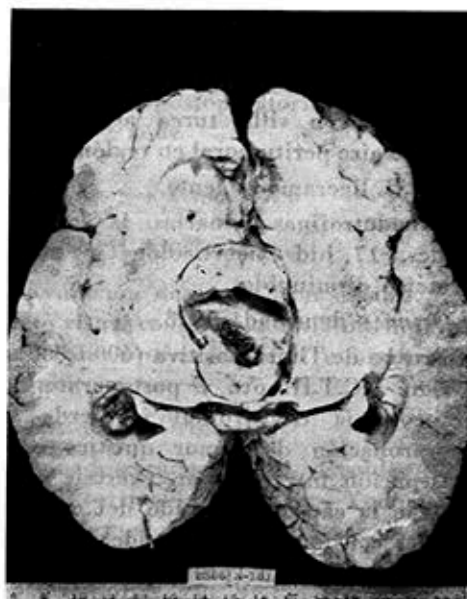


Fig. 2-B

calcificaciones. El quiasma óptico está parcialmente destruido y el nervio olfatorio izquierdo aparece adelgazado.

Microscópicamente, el tumor contiene columnas de células cilíndricas limitando espacios quísticos con sustancias acidófilas áreas de epitelio estratificado y zonas de células estrelladas cargadas de lipoides.

CASO No. 11

8390, R. G. A., 37 años.

Evolución de 29 años, con hipotrofia somática y anemia. Pérdida de conciencia y convulsiones. Debilidad general. Poliuria y polidipsia. Disminución de visión. Hemianopsia temporal izquierda. Genitales externos pequeños. Falta de vello pubiano y axilar. Hiporreflexia generalizada. Hipotensión arterial. T. A. 80/60.

E.E.G. ligeramente anormal con actividad theta izquierda.

Orina: (densidad) 1002. Curva de tolerancia anormal deprimida.

Cráneo con silla turca agrandada y calcificaciones en región supraselar. N. E.G. aire peritumoral en región supraselar. 17 cetosteroides, 17 esteroides cetogénicos, gonadotrofinas urinarias, Yodo proteico disminuidos.

Con cortisona y prednisona pre y postoperatorias, craneotomía transfrontal derecha. Punción de quiste con evacuación de líquido amarillo oro. Extirpación intracapsular del tumor y exéresis parcial de la cápsula.

Biopsia: Cráneofaringioma.

Evolución satisfactoria con seguimiento durante 1 año.

CASO No. 12

13884, J. D. P., 5 años.

Evolución de 5 años con crisis convulsivas (a los 5 días de nacido), ceguera bilateral y retardo en el crecimiento (dos años) y hemiparesia derecha (cin-

co años), pérdida de expresión verbal, cefalea y vómitos, hipotrofia somática (talla 49 cms. peso 23 lbs.), macrocefalia (51 cms.), diastasis de sutura coronal, nistagmus, amaurosis con atrofia óptica bilateral, estado semiconsciente con ausencia de lenguaje, cuadriparesia espástica, Babinski bilateral y rigidez de descerebración. L. C. R.: 72 Mg.% y L. C. R. (ventricular): 180 Mg. de proteínas. E.E.G.: anormal generalizado.

Cráneo con macrocefalia, separación de suturas, agrandamiento de la silla y calcificaciones en región paraselar derecha. Punción transcoronal de un quiste próximo a los cuernos frontales con evacuación de un líquido espeso amarillo obscuro.

Fallece después de 17 días de ingresado.

Autopsia: (Figs. 3 a, b, c y d). Tumora-
ción encapsulada multilobulada, que ocupa la región hipotalámica, desplazando hacia atrás los pedúnculos y el tronco cerebral, separando los lóbulos



Fig. 3-A

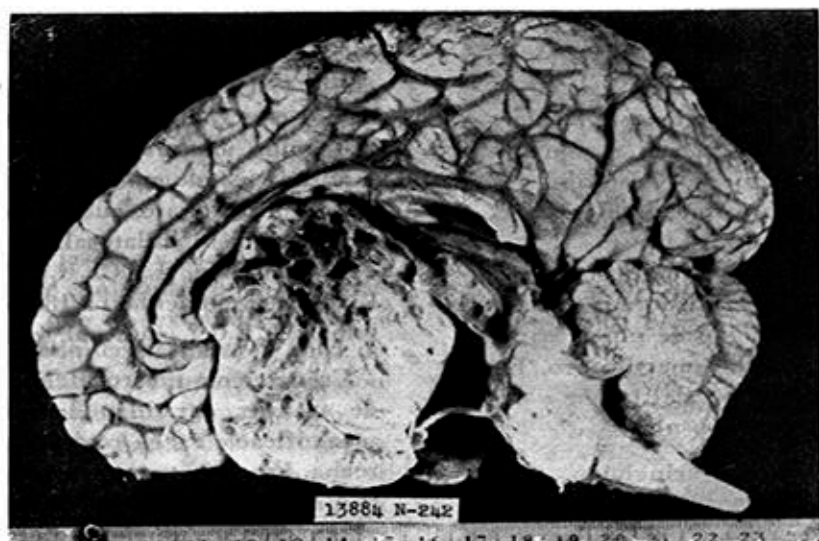


Fig. 3-B

temporales y la cara interna de los lóbulos frontales y reduciendo los nervios ópticos a una lámina gris de 6 mm. sobre la cara anteroinferior de la tumoración. No se identifica la hipófisis, los

nervios oculomotores aparecen elongados.

La tumoración es de 7 cms. (diámetro vertical) y de 9.5 cms. (anteroposteriormente) y de 10 cms. (diámetro trans-

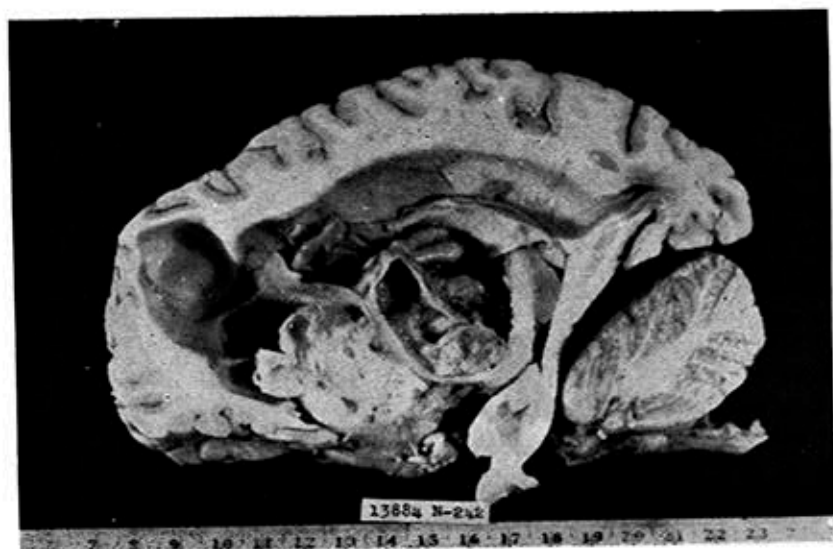


Fig. 3-C

versal), y al corte aparece sólida, con numerosos y pequeños quistes que contienen sustancia oscura de color café.

El tercer ventrículo está colapsado y rechazado hacia atrás, y el cuerpo calloso aparece adelgazado y desplazado hacia arriba.

Lateralmente, el tumor se extiende hacia el lóbulo frontal izquierdo obliterando el cuerno frontal y hacia atrás rechazando el tálamo. En el hemisferio

edad: 144.2 cms.), piel seca y áspera, edema papilar bilateral discreto y atrofia óptica incipiente en ambos ojos (sin perimetría por falta de cooperación debido a la intensa cefalea actual).

E.E.G. anormal, con ritmos delta bifrontales de mayor voltaje y más constantes en lado derecho.

Cráneo con separación de las suturas, agrandamiento selar y probable calcificación intraselar.



Fig. 3-D

derecho, la tumoración comprime y desplaza hacia afuera al cuerpo estriado y a la cápsula interna. El ventrículo lateral derecho se encuentra uniformemente dilatado.

CASO No. 13

14350, P. G. R., 11 años.

Evolución de 8 años, con cefalea desde los 3 años, progresivamente más intensas y más frecuentes, de predominio frontal asociadas a vómitos ocasionales.

Marcada hipotrofia somática, talla 115 cms. (Talla promedio ideal para su

N.E.G.: defecto de llenado de la porción anterior del tercer ventrículo, y aire peritumoral retro y supraselar, con invasión de la cisterna interpeduncular.

Fue operado (14-1-65) a través de craneotomía frontal derecha con técnica subfrontal, evacuándose líquido café-rojizo y extirpándose parcialmente el tumor y la cápsula. (Prednisona transoperatoria).

Biopsia: Cráneofaringioma.

La evolución postoperatoria fue favorable hasta junio de 1965, en que re-ingresa por probable recidiva con dolor fronto orbitario izquierdo.

Estudio endocrinológico preoperatorio no realizado a causa de urgencia quirúrgica.

Campos visuales postoperatorios (3-2-65). Hemianopsia bitemporal en campimetría.

Agudeza visual: 20/25 (ojo derecho). 20/70 (ojo izquierdo).

E.E.G. (postoperatorio, 27-1-65): Desaparición de ritmos delta anteriores, substituidos por actividad theta generalizada, de ligero predominio de voltaje en izquierdo (fronto-temporal).

RESULTADOS

Del total de 13 pacientes, 11 fueron del sexo masculino y 2 del femenino, y su edad al momento del ingreso corres-

pondió a la 1a. década en 5, a la 2a. década en 7 y a la 4a. década en 1 (Tablas 1 y 2).

La evolución del cuadro clínico más corta fue de 1 mes (Caso No. 3), y la más larga de 29 años (Caso No. 11), fluctuando la evolución en la mayoría restante entre 1 y 5 años (Tabla 3).

Las manifestaciones sintomáticas de nuestra serie (Tabla 4) fueron: déficit visual (11 casos), cefalea (10 casos), hipotrofia somática (8 casos), astenia (7 casos), vómitos (7 casos), hemiparesia (4 casos), crisis convulsivas (2 casos), impotencia sexual (1 caso), exoftalmos (1 caso) y trastornos de la personalidad (1 caso).

Los signos observados durante el examen de los 13 casos fueron (Tabla 5): alteración de los campos visuales (10 casos), atrofia óptica (7 casos), papiledema (4 casos), oftalmoparesia (4 casos), hipotrofia somática (8 casos), trastornos endocrinos (5 casos), hipotensión arterial (4 casos), hiperreflexia (9 casos), Babinski (6 casos), incoordinación (3 casos), Romberg (1 caso) y disfunción sensitiva (1 caso).

SINTOMAS

Los síntomas ópticos en 11 de los 13 casos estudiados se presentaron como alteración del campo visual y como disminución o pérdida de la agudeza visual, en uno o en ambos ojos.

La cefalea estuvo presente en 11 casos, de localización frontal en 6 casos, de intensidad mediana o intensa, asociada a vómitos en 4 casos. Los vómitos, de características variables, a veces alimenticios, a veces espontáneos en proyectil y de una frecuencia fluctuante entre días y semanas, apa-

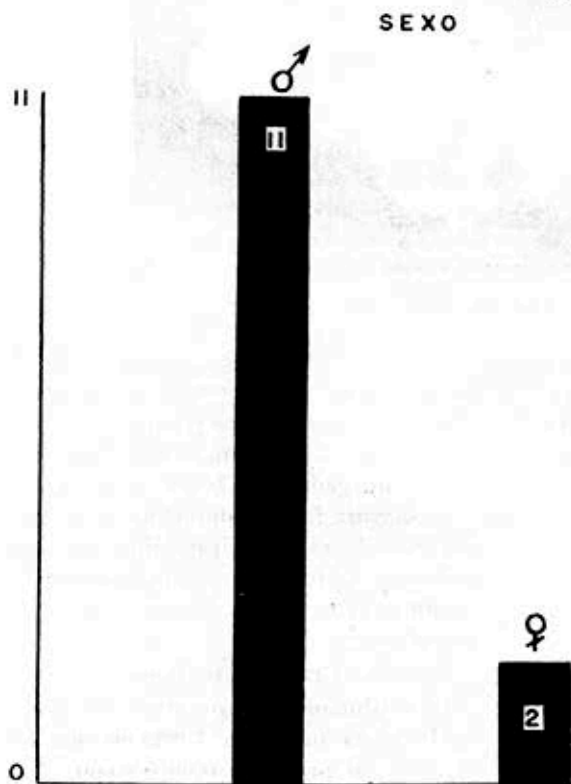


TABLA 1

EDAD

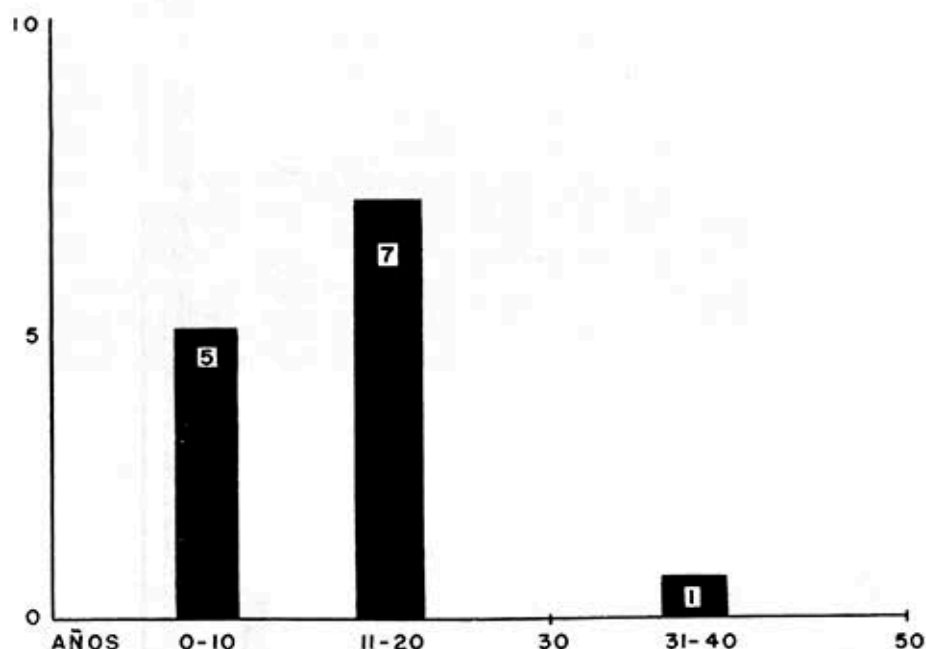


TABLA 2

recieron en 8 casos, asociados a cefalea en los 4 casos arriba mencionados.

La hipotrofia somática se encontró en los 9 casos cuya talla fue consignada en el examen físico, con diferencias entre la talla real y la talla ideal (*) que variaron entre 16 cms. y 50 cms. (Tabla 6).

La astenia se manifestó en 7 casos, con una evolución que osciló entre meses y años, asociada a una actividad muscular disminuida en grado mediano.

La somnolencia ocurrió en 4 casos, siendo de grado discreto, de duración variable de tipo intermitente e irregular y en ninguno de los casos permanente.

La polidipsia se presentó en 4 casos asociada a poliuria en todos ellos, con

(*) Tabla de valores normales según Meredith y Stuart en Textbook of Pediatrics de Mitchell-Nelson (1950-Philadelphia).

un consumo hídrico notable en 3, y moderado en un caso.

La poliuria se presentó en los mismos 4 casos asociada a la polidipsia en todos ellos, con una diuresis de 3 a 4 litros diarios, y con densidad urinaria de menos de 1010 en todos ellos.

La falta de fuerza fue referida por 5 enfermos, 4 de los cuales tenían hemiparesia derecha (1 caso), izquierda (4 casos) y uno de ellos presentó cuadriparesia asociada a rigidez de descerebración en la etapa terminal.

En 2 casos se observaron crisis convulsivas generalizadas de unos meses de evolución.

Solamente en un caso apareció la impotencia sexual como síntoma, caracterizado por libido y erección disminuidas.

EVOLUCION EN AÑOS

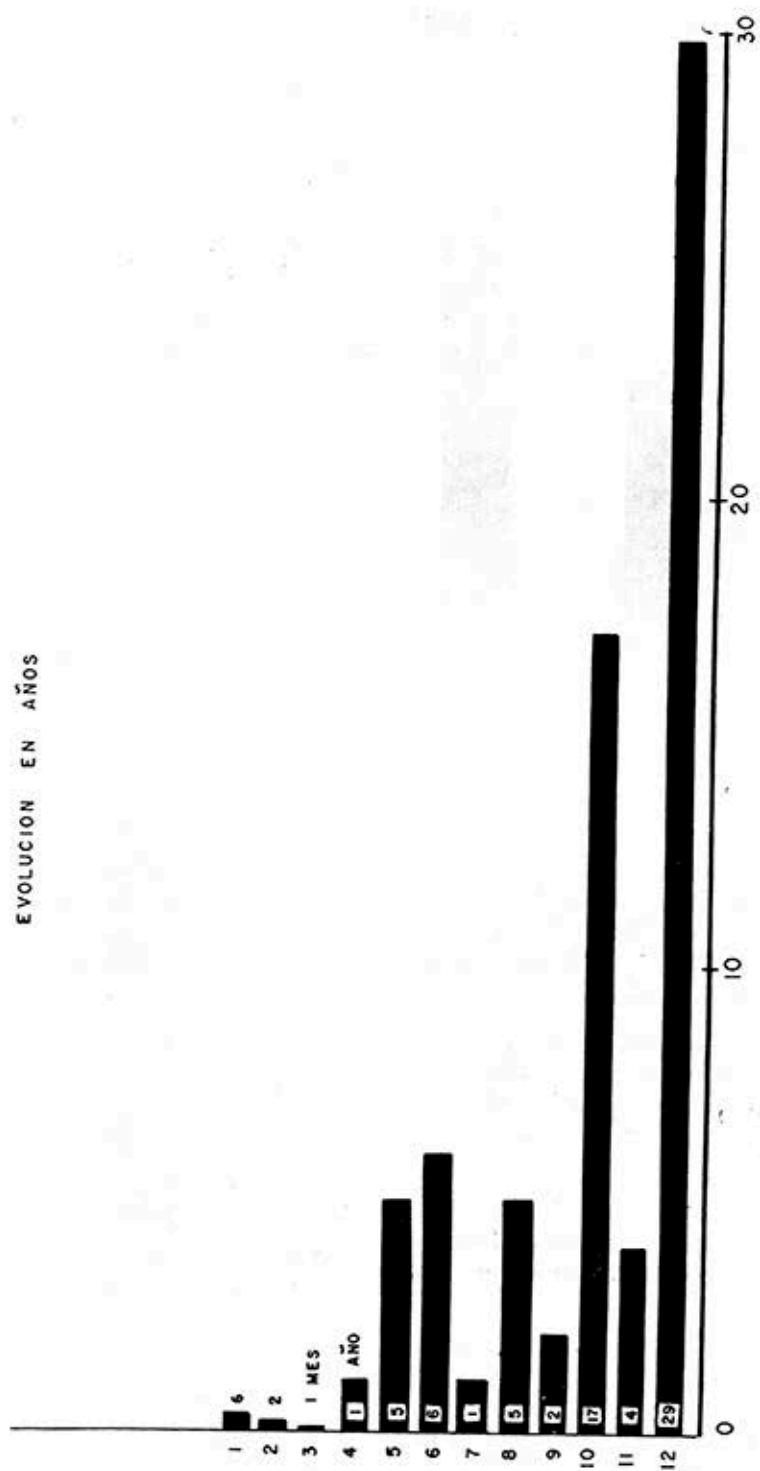


TABLA 3

SINTOMAS

DEFICIT VISUAL	III
CEFALEA	II
VOMITOS	3
HIPOTROFIA SOMATICA	9
ASTENIA	7
SOMNOLENCIA	4
POLIDIPSIA	4
POLIURIA	4
PARESIA	6
CRISIS CONVULSIVAS	2
IMPOTENCIA	1
PSIQUICOS	1

TABLA 4

SIGNOS

CAMPOS VISUALES	10
ATROFIA OPTICA	7
PAPIEDEMA	4
OFTALMOPARESIA	4
HIPOTROFIA SOMATICA	8
ENDOCRINOS	5
HIPOTENSION ARTERIAL	4
HIPERREFLEXIA	9
BABINSKI	3
INCOORDINACION	3
ROMBERG	1
DISFUNCION SENSITIVA	1

TABLA 5

TALLA

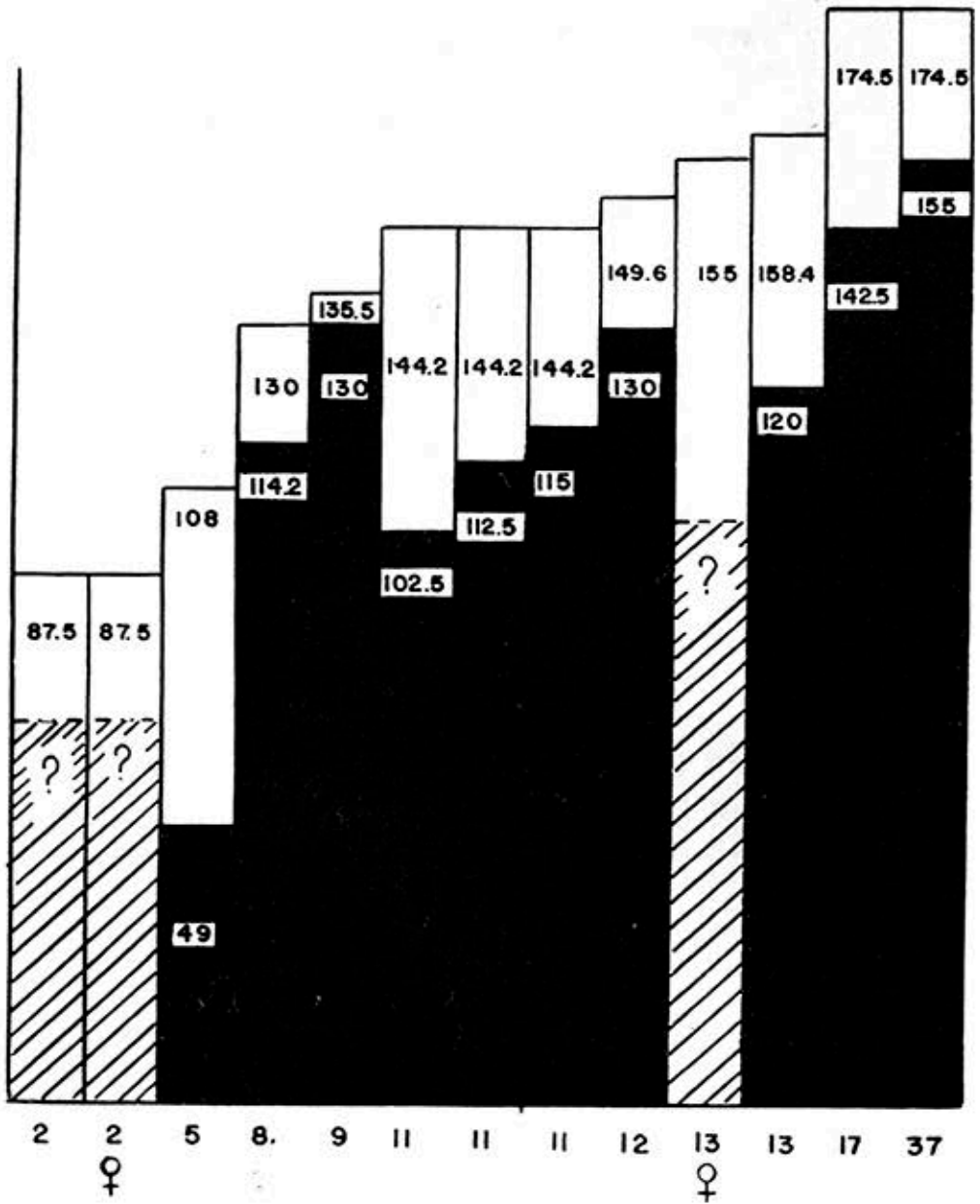


TABLA 6

Otro caso aislado refirió exoftalmo, el cual no se constató en la exploración.

Se apreciaron trastornos psíquicos en 1 paciente de 13 años, consistentes en crisis esporádicas de excitación psicomotora, de duración variable, aunque no muy prolongada y de cesación espontánea.

SIGNOS

Los signos visuales observados fueron la amaurosis uni o bilateral (3 casos), la hemianopsia homónima bitemporal (5 casos) y unilateral con amaurosis (1 caso), la atrofia óptica de tipo simple unilateral (2 casos), bilateral (6 casos), y el papiledema unilateral (2 casos) y bilateral (2 casos), uno de ellos con hemorragias retinianas.

Las alteraciones oculomotoras observadas fueron oftalmoparesias internas con midriasis unilateral o bilateral, anisocoria, y abolición del reflejo fotomotor y consensual en aquellos casos de atrofia óptica con amaurosis y disminución de la respuesta pupilar a la luz en los casos con déficit visual parcial. En ningún caso se observó oftalmoparesia externa.

Los signos endocrinos observados en esta serie fueron la disminución del desarrollo somático, la hipotrofia de los genitales externos, la ausencia de vello axilar y pubiano y la aspereza, delgadez y sequedad de la piel.

Uno de los hallazgos más constantes fue el retraso en el desarrollo estatural ya que 9 de los 11 casos de talla conocida presentaban importante reducción con respecto a la talla normal. De los 3 casos cuya talla no fue precisada, dos de ellos eran niños de 2 años.

En 7 casos hubo trastornos motores caracterizados por hemiparesia espástica de grado moderado a mediano en 6 casos y por cuadriparesia espástica asocia-

da a rigidez de descerebración en la etapa terminal en el caso No. 12.

Las alteraciones reflejas consistieron en aumento de las respuestas de estiramiento asociadas a la hemiparesia espástica referida arriba en los 6 casos, observándose signo de Babinski en todos ellos del lado correspondiente a la paresia y bilateral en el caso No. 12.

Solamente en un caso se observó incoordinación unilateral superior con signo de Romberg.

El cuadro clínico principal estuvo representado por la disfunción visual con alteraciones perimétricas y con atrofia óptica. En segundo lugar en importancia y frecuencia, se observaron trastornos de panhipopituitarismo con hipogonadismo, de hipotiroidismo, diabetes insípida, hipotensión arterial y disminución de la excreción de cetosteroides. En tercer lugar, se observó hipertensión intracraneana con cefalea, vómitos, y papiledema y signos de interferencia con la función motora expresados por hemiparesia, hiperreflexia tendinosa y Babinski. Por último, en la tercera parte de los casos se observó evidencia de disfunción hipotalámica con somnolencia como síntoma principal.

El electroencefalograma mostró anomalía en 7 casos, predominando la actividad theta unilateral en dos casos y bilateral en cinco casos.

La densidad de la orina se encontró por debajo de 1010 en 5 casos.

La determinación de Yodo proteico realizada en 6 casos resultó disminuida en 2, la de gonadotropinas (realizada en 4 casos), resultó disminuida en 3 casos, la de 17 cetosteroides fue menor que lo normal en 4 casos y los 17 hidrocorticoides resultaron por debajo de lo normal en 3 casos.

La radiología simple de cráneo reveló separación de suturas en 8 casos, agran-



Fig. 4. Agrandamiento de la silla. Separación de suturas.

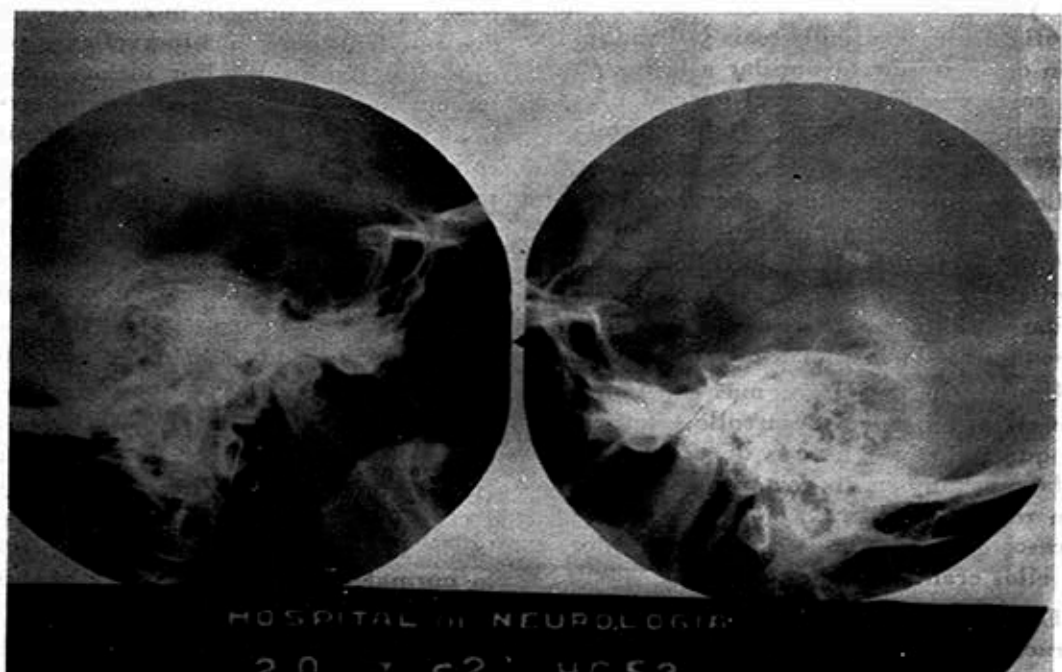


Fig. 5. Destrucción del dorso y agrandamiento de la silla. Calcificación intrasellar.

damiento de la silla turca en 10 casos, con destrucción del dorso selar en 2 de ellos y calcificaciones supraselares derechos en 1 caso, e intraselar en 1 caso (Total de casos con calcificaciones 10 - 82%). (Figs. 4 y 5).

Se realizó N.E.G. en 11 de los 13 casos y en todos resultó demostrativo, mostrando hidrocefalia bilateral en 4 casos y unilateral en 2, deformidad de la porción anterior del tercer ventrículo en 4 casos, obliteración del tercero en 1, y aire peritumoral exclusivamente sin visualización ventricular en 3 casos. (Figs. 6, 7, 8, 9A y 9B).

En esta serie de 13 casos, hubo 3 casos con 2, 1 y 3 recidivas respectivamente.

En 6 casos se realizó craneotomía, punción del quiste y extirpación parcial de la cápsula y del tumor.

En 1 caso se efectuaron 4 craneotomías y una derivación ventrículo-cisternal bilateral.

En 1 caso se efectuaron 1 craneotomía

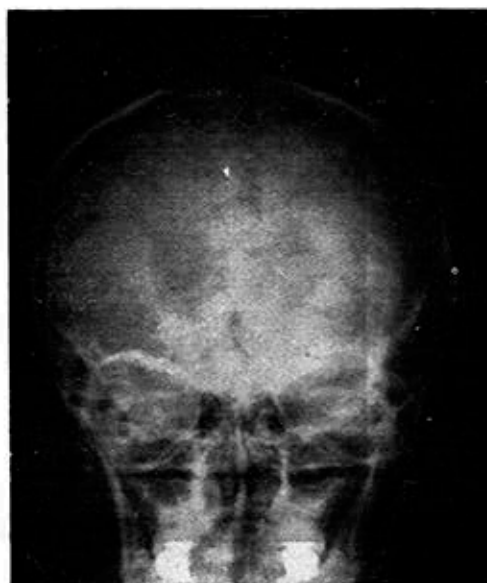


Fig. 6. Hidrocefalia. Aire peritumoral.

y derivaciones ventrículo-cisternal derecha e izquierda posteriormente.

En 1 caso se realizó craneotomía y ante la primera recidiva se reoperó, efectuándose en ambas intervenciones

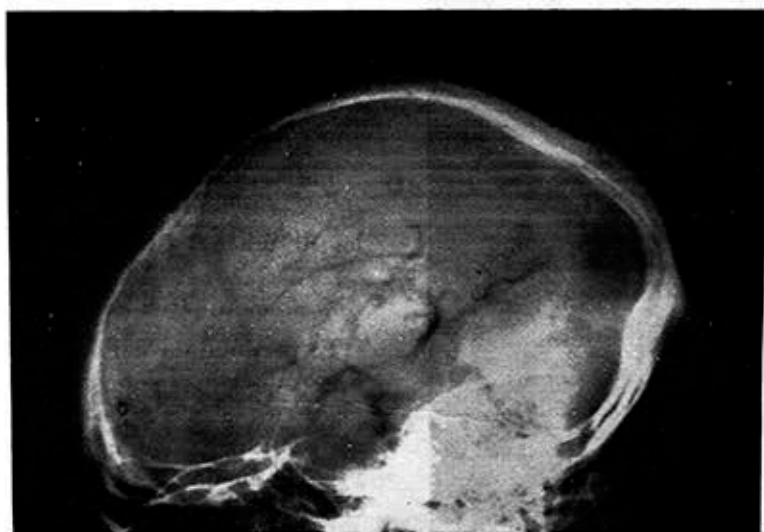


Fig. 7. Aire peritumoral.



Fig. 8. Aire peritumoral.

punción del quiste y extirpación parcial del tumor.

En 1 caso se realizó craneotomía con punción del quiste y extirpación del

tumor; ante la primera recidiva se re-exploró en 2 ocasiones consecutivas sin extirpación tumoral y posteriormente se efectuó derivación ventrículo-cisternal bilateral.

En 5 casos se utilizó A.C.T.H., cortisona o prednisona pre y postoperatoriamente, 4 de los cuales (80%) tuvieron evolución satisfactoria.

La mortalidad global fue de 25% (3 casos) y la mortalidad operatoria fue de 10.1% (2 casos).

Los resultados necrópsicos de los casos Nos. 1, 10 y 12 están detallados en los Resúmenes Clínicos de la serie.

DISCUSION

El predominio del sexo masculino en nuestra serie es sólo aparente pues en las series más numerosas esta diferencia no existe. Aunque Canelas y col.² (1961), en una serie de 26 casos mencionan una mayor frecuencia de estos tumores en el hombre, Northfield¹³ (1957) estudia 49 casos de los cuales 26



Fig. 9-A

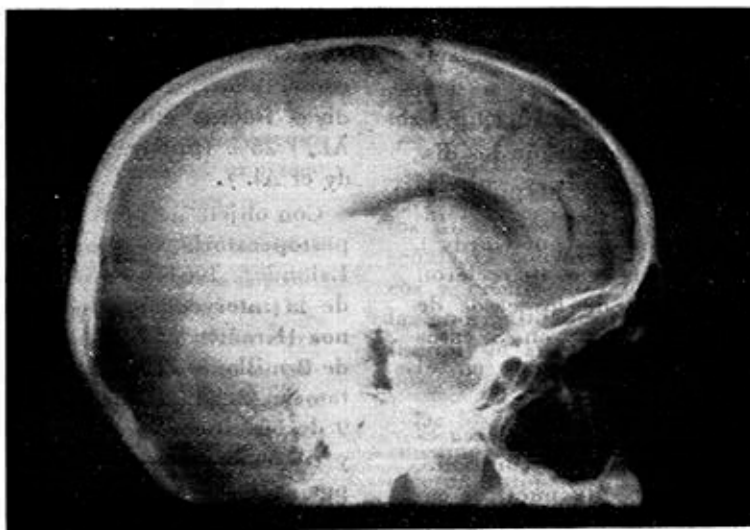


Fig. 9-B. Aire peritumoral. Elevación del suelo ventricular. Obliteración del III ventrículo y de cuernos frontales.

son masculinos y 23 femeninos, donde se aprecia que no hay diferencia significativa.

La proporción de casos situada en la 1a. y 2a. décadas coincide con la descrita por la mayoría de los autores (Canelas y col.,³ Ingraham y Scott¹⁸ 1946).

Se considera característico de los craneofaringiomas el que se descubren preferentemente en la infancia o en la edad juvenil; sin embargo, existe constancia de unos 15 casos que llegaron a la 5a. década antes de ser diagnosticados.

En la serie de Irsig⁹ (1963) de 17 casos operados, la edad promedio fue de 34 años y Taitshin¹⁹ (1962) separa sus pacientes en dos grupos, el primero de menos de 20 años y el segundo de más de 35 años, señalando características clínicas distintas para cada uno de estos grupos y destacando para el 2o. grupo un curso clínico más rápido, con trastornos psíquicos demenciales, con ausencia de calcificaciones sillaes y dis-

cretas alteraciones diencefálicas. Varsnavskaya²² (1962) también menciona estos tumores en personas de más de 40 años señalando, además de un síndrome de quiasma y de tronco cerebral, un cuadro clínico en las etapas tardías constituido por trastornos psicológicos, especialmente de la memoria.

Por otro lado, Norstrand¹² (1955) considera que no hay cuadro característico de estos tumores en los pacientes adultos o viejos, describiendo 6 casos de más de 40 años entre una serie de 83 casos.

Tiberin²⁰ (1958) comunica 2 casos de más de 60 años y Witt, MacCarty y Keating²⁴ (1955) se refieren a 2 pacientes de más de 60 años, uno de los cuales llegó a los 73 años, siendo el caso de mayor edad en la literatura.

La serie mayor encontrada por nosotros fue la de Ross Russell y Pennybacker¹⁷ (1961) con 24 casos entre 40 y 72 años, destacando los autores que sólo en 1 caso se observó hipopituitarismo

severo y en 13 no hubieron trastornos endocrinos, con lo cual concuerda también Varskavskaya²³ (1965).

Las calcificaciones de la silla turca varían en su presentación según los distintos autores, pues Gordy y col. las encontraron en 65% de sus casos, Mackenzie y Sosman (citados por Gordy⁵) en 71% y en nuestra serie aparecieron en 82%, en la mitad de los casos de localización suprasillar y en 5 casos combinadas con calcificaciones en el interior de la fosa pituitaria.

El agrandamiento de la silla turca es un signo radiológico muy constante, pues apareció en 91% de nuestros casos aunque Mackenzie y Sosman lo observaron sólo en el 76% y Gordy en 65%. La silla turca puede ser normal en un porcentaje que fluctúa entre el 9% (nuestra serie), 10% (Spettowa y Chraznowski¹⁸ 1961), y 33% (Plavonski e Itzykovich,¹⁵ 1961).

Con respecto a los resultados de los estudios neurorradiológicos, nuestros casos mostraron aire peritumoral subaracnoideo delineando el contorno posterior y superior del tumor en los 11 casos en que se efectuó neumoencefalograma, obteniéndose en 4 de ellos evidencia de deformidad de la mitad anterior del III ventrículo.

Las imágenes obtenidas resultaron tan demostrativas de la forma y extensión del tumor así como de su repercusión sobre estructuras vecinas, en particular el diencéfalo y el mesencéfalo y los ventrículos laterales, que consideramos al estudio neumoencefalográfico como el más útil para el diagnóstico y para la elección de la técnica quirúrgica. Coincidimos en este enfoque con Bakay y Bean² (1963), quienes consideran superior a la neumoencefalografía, en comparación con la angiografía.

La característica recidivante de los craneofaringiomas es uno de los proble-

mas principales de su tratamiento quirúrgico cuando se emplea la técnica conservadora. La frecuencia de las recidivas fluctúa entre 23% (Canelas et Al.,³) 25% (nuestra serie) y 35% (Gordy et Al.⁵).

Con objeto de prevenir la recurrencia postoperatoria, se recomienda (Hardy y Lalonde,⁶ 1963) radioterapia después de la intervención, usándose por algunos (Kramer y col.,¹⁰ 1961) altas dosis de 2 millones de voltios con técnica rotatoria, con una sobrevida de 6 años en 9 de los 10 casos referidos por Kramer y col.¹⁰ sin evidencia de daño cerebral por radiación. Nosotros empleamos radioterapia en nuestros 4 últimos casos, pero aún es prematuro hacer una evaluación.

Con objeto de seguir la evolución del tumor después de la radioterapia, Varskavskaya²³ (1965) ha propuesto un método cistográfico con inyección intratumoral de Thorotrast, lo cual permite repetir punciones ulteriores de la porción quística del tumor al quedar impregnadas sus paredes con el material radiopaco.

La mortalidad operatoria de nuestra serie resultó tan baja (25%) como la ofrecida por otros autores (Canelas et Al.³ 25%), aunque este índice parece estar influido de manera importante según que se utilice una técnica conservadora de punción del quiste, aspiración de contenido y extirpación parcial de la cápsula tumoral o bien, una técnica radical de extirpación total del tumor.

Existen criterios opuestos favoreciendo una y otra técnica y así, Ross y Pennybacker¹⁷ (1961) se pronuncian abiertamente hacia una cirugía lo más conservadora posible, citando una mortalidad de 18% en 16 casos de más de 40 años. También Northfield¹³ (1957) prefiere una actitud conservadora, reservando la extirpación radical solamen-

te para los tumores intrasillares o sub-tuberales, mencionando una mortalidad de 50% en 32 pacientes de edad infantil y juvenil, siendo la cifra mayor de muertes operarias atribuida a un acceso transventricular que considera una técnica de mortalidad prohibitiva.

Por otro lado Gordy y col.⁵ intentaron una operación lo más radical posible con una elevada mortalidad de 41% en 51 casos concluyendo que dicha cifra demostró el error de una técnica excesivamente radical. Sin embargo, Matson y Crigler¹¹ (1960) comunican una serie de 18 casos operados con escisión total del tumor, con una supervivencia postoperatoria excelente, pues se logró éxito terapéutico en 13 casos.

La mayor parte de los autores (Tytus y col.,²¹ 1955, Raaf y col.,¹⁶ 1954, Ir-sig,⁹ 1963, y Witt y col.,²⁴ 1955), están de acuerdo en la conveniencia del uso de corticoides en el período preoperatorio y después de la operación para prevenir el fallo adrenocortical durante el stress quirúrgico y ante el riesgo de un posible daño a la región hipófisohipotalámica.

Siguiendo este criterio profiláctico aplicamos cortisona pre y postoperatoria a 6 de nuestros 12 pacientes operados, considerando junto con Witt y col.²⁴ que el período postoperatorio cursó con mayor tranquilidad y con menores complicaciones hipertérmicas. Por otro lado, es de señalar la opinión de Northfield¹³ (1957) en el sentido de que hay poca o ninguna evidencia de que la terapéutica hormonal pueda evitar o controlar las reacciones desastrosas del trauma hipotalámico y el hecho de que éste constituye el factor determinante, en el grado de riesgo operatorio, no siendo la disfunción diencefálica accesible a la estimulación hormonal (Ir-sig⁹ 1963).

RESUMEN

Se presentan 13 casos de cráneo-faringiomas, cuyas edades fluctuaron entre los 2 y los 37 años.

Se analiza el cuadro neurológico desde el punto de vista de la frecuencia de los diferentes síntomas y signos, y se señala el conjunto de datos radiológicos y electroencefalográficos así como las anormalidades endocrinológicas que fueron de significación para el diagnóstico.

De los 13 casos estudiados, se operaron una o varias veces 11 de ellos y se efectuó autopsia a 3 de los 4 pacientes fallecidos, presentándose la descripción macroscópica y las fotografías de las piezas anatómicas así como un ejemplo de las características histológicas de este tipo de tumores.

Se discute el problema de los cráneo-faringiomas de acuerdo con una revisión de la literatura desde el punto de vista clínico, radiológico y terapéutico, destacándose la alta mortalidad operatoria de las técnicas radicales, los diferentes criterios neuroquirúrgicos y los nuevos métodos radioterápicos.

CONCLUSIONES

El diagnóstico precoz es indispensable para lograr una reducción de la mortalidad operatoria.

El neumocencefalograma es el estudio neurorradiológico de elección.

Debe usarse A.C.T.H. pre y postoperatoriamente.

La radioterapia postoperatoria debe ser utilizada como complemento de la operación.

Los radioisótopos pueden contribuir a mejorar en el futuro el pronóstico de estos casos, reduciendo la frecuencia de recidivas.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Anderson, S., Erickson, L. y Luce, S.: "Chiari-Frommel syndrome associated with a craniopharyngioma". *Neurology* 12, 9: 583, 1962.
- 2.—Bakay, L. y Bean, B.: "Relative diagnostic value of air study and angiography in suprasellar masses". *J. Neurosurg.* 20, 9: 729, 1963.
- 3.—Canelas, H. M., Tenuto, R. A. Ricciardi, C. O. y Cury, L.: "Congenital tumors of the nervous system: II Craniopharyngiomas". *Arch. Neurol. Psiquiat. (Sao Paulo)* 19, 2: 79, 1961.
- 4.—Carpenter, R. C., Chamberlain, G. W. y Frazier, C. H.: "The treatment of hypophysial stem tumors by evacuation and irradiation". *Am. J. Roentg.* 38: 162, 1937.
- 5.—Gordy, P., Peet, M., y Kahn, E.: "The surgery of the craniopharyngiomas". *J. Neurosurgery*, 12: 555, 1955.
- 6.—Hardy, J. y Lalonde, J.: "Exerese par voie trans-sphenoidale d'un cas de craniopharyngiome geant". *Un. Med. Canad.* 92, 10: 1124, 1963.
- 7.—Hoff, F.: "Fisiopatologia Clinica". Ed. Barcelona, Labor, S. A., 1955, p. 663.
- 8.—Ingraham, F. D. y Scott, H. W.: "Craniopharyngiomas in children". *J. Pediat.* 29: 95, 1946.
- 9.—Irsig, F. J. Krayersdorp, K.: "Hypothalamic involvement in craniopharyngiomata". *Med. Proc.* 9, 9: 180, 1963.
- 10.—Kramer, S., McKissock W., Concannon, S. P.: "Craniopharyngiomas: treatment by combined surgery and radiation therapy". *J. Neurosurgery*, 18: 217, 1961.
- 11.—Matson, D. y Crigler, J.: "Radical treatment of craniopharyngioma". *Am. Surg.* 152: 699, 1960.
- 12.—Norstrand, I. F.: "Clinical study of craniopharyngioma, occurring in persons over 40". *Neurology* 5: 558, 1955.
- 13.—Northfield, D. W. C.: "Rathke pouch tumors". *Brain*, 80: 20, 1957.
- 14.—Overton, M. y Sheffel, D.: "Recurrent cystic formation in craniopharyngiomas treated with radioactive chromic phosphate". *J. Neurosurg.* 20, 8: 707, 1963.
- 15.—Pavlonski, Ya. M. e Itzykovich, R. M.: "Differential diagnosis of craniopharyngiomas". 2 H. *Mevropat i Psikhiat* 61, 4: 540, 1961.
- 16.—Raaf J. Stainsby, D. y Larson W.: "The use of A. C. T. H. in conjunction with surgery for neoplasms in the parasellar area". *J. Neurosurg.* 11: 462, 1954.
- 17.—Ross Russell, R. W. y Pennybacker, J. B.: "Craniopharyngioma in the elderly". *J. Neurol. N. and P.* 24: 1, 1961.
- 18.—Spettova, S. y Chrzanowski, R.: "Radiological pattern of craniopharyngiomas (Rathke pouch tumors) on skull radiograms". *Radiol. Med. Nuklear* 25, 1: 25, 1961.
- 19.—Taitshin, V. I.: "Special clinical features of craniopharyngiomas in adults". *Vopr. Neurokhir.* 5: 40, 1962.
- 20.—Tiberin P., Goldberg G. y Schwartz, A.: "Craniopharyngiomas in the aged". *Neurology* 3, 1: 51, 1958.
- 21.—Tytus J., Seltzer H., y Kahn E.: "Cortisone as an aid in the surgical treatment of craniopharyngiomas". *J. Neurosurgery*, 12: 555, 1955.
- 22.—Varshavskaya, D. Ya.: "Craniopharyngiomas in patients over 40 years of age". *Vopr. Neurokhir.* 5: 43, 1962.
- 23.—Varshavskaya, D. Ya.: "Contrast Radiology in Craniopharyngiomas". *Vopr. Neurokhir.* 1: 56, 1961.
- 24.—Witt, J., Mac Carty, C. y Keating, F. R.: "Craniopharyngioma (pituitary adamantinoma) in patients more than 60 years of age". *J. Neurosurgery*, 12: 354, 1955.