

REPORTE DE CASO

**CRANEOFARINGIOMA ADAMANTIMATOSO EN
VARÓN DE 19 AÑOS: UN REPORTE DE CASO**

**ADAMANTINOMATOUS CRANIOPHARYNGIOMA
IN A 19-YEAR-OLD MALE: A CASE REPORT**

**CRANIOFARINGIOMA ADAMANTINOMATOSO EM
UM HOMEM DE 19 ANOS: UM RELATO DE CASO**

**Víctor Enrique Antolinez Ayala¹; Julián David Chinome Torres²; María
Fernanda Valero Diaz²**

1. Departamento de Neurocirugía, Hospital Erasmo Meoz, Cúcuta, Norte de Santander.
2. Estudiantes del Programa de Medicina IX semestre, Hospital Universitario Erasmo Meoz, Cúcuta, Norte de Santander.

Autor de Correspondencia:

Julián David Chinome Torres

MS, Universidad de Pamplona. Cúcuta, Colombia.

Cl. 6 Nte. #12e-108.

jchinome23@gmail.com

Resumen

Los craneofaringiomas son neoplasias benignas que afectan niños entre los 5 y los 15 años, representando hasta el 10% de las neoplasias cerebrales infantiles. Aunque se consideran malignidades de bajo grado, su crecimiento puede comprimir estructuras adyacentes, causando síntomas neurológicos, endocrinos y visuales.

Presentamos el caso de un varón de 19 años que experimentó diplopía y hemianopsia bitemporal durante aproximadamente 3 años. Durante la exploración física, se observó escaso desarrollo puberal, poco vello facial, voz aguda, leve lipomastia, obesidad troncular e hipogonadismo. Los estudios de neuroimagen revelaron la presencia de un craneofaringioma de aspecto quístico y bilobulado. En junta de neurocirugía, se decidió realizar una resección utilizando un abordaje pterional transilviano.

Tras la cirugía, en la unidad de cuidados intensivos, el paciente desarrolló diabetes insípida que requirió vasopresina. Además, presentó hipopituitarismo, que se trató con corticoides y levotiroxina para suplir el déficit del eje corticotrópico y tirotrópico. Es crucial considerar los craneofaringiomas como parte del diagnóstico diferencial en pacientes con alteraciones en la agudeza visual, diplopía y cefalea crónica. Esto permitirá prevenir la aparición de alteraciones neuroendocrinas y del desarrollo puberal. Se sospecha que la lesión pudo afectar a periodos sensibles de hormonas como la luteinizante y la testosterona, lo que explica las manifestaciones observadas en el paciente.

Palabras clave: Craneofaringioma, Cefalea, Hipogonadismo.

Abstract

Craniopharyngiomas are benign neoplasms that affect children between the ages of 5 and 15, representing up to 10% of childhood brain neoplasms. Although considered low-grade malignancies, their growth can compress adjacent structures, causing neurological, endocrine, and visual symptoms. We present the case of a 19-year-old male who experienced diplopia and bitemporal hemianopsia for approximately 3 years. During physical examination, scant pubertal development, sparse facial hair, high-pitched voice, mild lipomastia, truncal obesity, and hypogonadism were observed. Neuroimaging studies revealed the presence of cystic and bilobed craniopharyngioma. During the neurosurgery meeting, it was decided to

perform a resection using a transsylvian pterional approach. Following surgery, in the intensive care unit, the patient developed diabetes insipidus requiring vasopressin. Additionally, he presented hypopituitarism, which was treated with corticosteroids and levothyroxine to compensate for corticotrophic and thyrotrophic axis deficiency. It is crucial to consider craniopharyngiomas as part of the differential diagnosis in patients with alterations in visual acuity, diplopia, and chronic headaches. This will help prevent the onset of neuroendocrine and pubertal developmental disorders. It is suspected that the lesion may have affected sensitive periods of hormones such as luteinizing hormone and testosterone, explaining the manifestations observed in the patient. **Keywords:** Craniopharyngioma, Headache, Hypogonadism.

Keywords: Craniopharyngioma, Headache, Hypogonadism.

Resumo:

Os craniofaringiomas são neoplasias benignas que afetam crianças entre os 5 e os 15 anos, representando até 10% das neoplasias cerebrais infantis. Embora sejam consideradas malignidades de baixo grau, seu crescimento pode comprimir estruturas adjacentes, causando sintomas neurológicos, endócrinos e visuais.

Apresentamos o caso de um jovem de 19 anos que experimentou diplopia e hemianopsia bitemporal por aproximadamente 3 anos. Durante o exame físico, observou-se escasso desenvolvimento puberal, pouco pelo facial, voz aguda, leve lipomastia, obesidade central e hipogonadismo. Os estudos de neuroimagem revelaram a presença de um craniofaringioma com aparência cística e bilobada. Em consulta de neurocirurgia, decidiu-se realizar uma ressecção utilizando uma abordagem pterional transilviana.

Após a cirurgia, na unidade de cuidados intensivos, o paciente desenvolveu diabetes insípida que necessitou de vasopressina. Além disso, apresentou hipopituitarismo, que foi tratado com corticosteroides e levotiroxina para suprir o déficit do eixo corticotrópico e tireotrópico. É crucial considerar os craniofaringiomas como parte do diagnóstico diferencial em pacientes com alterações na acuidade visual, diplopia e cefaleia crônica. Isso permitirá prevenir o aparecimento de alterações neuroendócrinas e do desenvolvimento puberal. Suspeita-se que a lesão possa ter afetado períodos sensíveis de hormônios

como o luteinizante e a testosterona, o que explica as manifestações observadas no paciente.

Palavras-chave: Craniofaringioma, Cefaleia, Hipogonadismo.

Introducción

Los craneofaringiomas son tumores benignos intracraneales que aparecen en la vía del tubo embrionario craneofaríngeo, tienen aspecto quístico y/o sólido y son remanentes de la bolsa de Rathke. A pesar de ser considerados de bajo riesgo su presencia en la región selar y supraselar son una amenaza para estructuras circundantes, por lo que se tratan como enfermedades malignas de bajo grado [1,2].

Se ha estimado una tasa de incidencia baja con 0,5 - 2 casos por millón de personas al año, representan aproximadamente entre el 2-5% del total de los tumores cerebrales [3] y del 5 al 10% en niños [4]. De acuerdo con su característica histológica van a tener una incidencia diferente.

Histológicamente existen dos subtipos bien diferenciados. El primero es el craneofaringioma adamantinoso (CFA), que en su mayoría es quístico, con presencia de un único lóbulo o polilobulado y en un 95% de los casos se asocia a mutaciones en el exón 3 del CTNNB1 [5], un gen encargado de codificar la β -catenina, generando una acumulación aberrante en el citoplasma e incrementando la actividad en la vía WNT/ β -catenina [6]. Este tipo de tumor es común entre los 5-15 años y los 50-74 años con una incidencia menor a 2,5 casos por millón de habitantes en el mundo (7-9).

El otro subtipo es el craneofaringioma papilar (CFP), que es de aspecto sólido en su mayoría, raramente quístico, es común en adultos varones entre los 40-55 años, y presenta mutaciones somáticas en el exón 15 de BRAFV600E, el cual se relaciona con la activación de la vía del MAPK; la activación de esta vía en los craneofaringiomas se limita a una células tumorales basales que rodean núcleos fibrovasculares que contienen estromas y vasos sanguíneos, favoreciendo el crecimiento tumoral [5]. En su mayoría son tumores ocupantes del tercer ventrículo y con adherencias de baja gravedad en el hipotálamo, cuyas manifestaciones clínicas se basan en la cefalea, alteraciones visuales y psiquiátricas [10].

Las repercusiones metabólicas y endocrinas han sido ampliamente detalladas, entre estas se encuentra el incremento de la presión intracraneal, defectos en campos visuales [11], disfunción del eje hipotalámico-hipofisario, incluida deficiencia de la hormona del crecimiento (GH), insuficiencia suprarrenocortical, hipotiroidismo central, hipogonadismo, pubertad precoz, hiperprolactinemia, diabetes insípida central y obesidad hipotalámica [2,12,13].

Aunque se prefiere el abordaje quirúrgico como forma terapéutica, la recuperación funcional endocrina e hipotalámica puede llegar a ser limitada, incluso después de la cirugía pueden aparecer complicaciones endocrinas asociadas que reducen la calidad de vida de los pacientes, por lo que el manejo médico interdisciplinar para la disfunción endocrina es fundamental [14].

Para el abordaje terapéutico se debe considerar la ubicación y proximidad a estructuras neurovasculares adyacentes de la lesión. Las opciones incluyen cirugía, radioterapia y terapia intraquística. La elección debe individualizarse en cada paciente teniendo en cuenta la edad, comorbilidades médicas subyacentes y tipo de tumor y, en última instancia, la experiencia del neurocirujano. No existe consenso sobre el mejor régimen de tratamiento [15].

Presentación del caso

Paciente masculino de 19 años quien acude al servicio de urgencias por cuadro clínico de 3 años de evolución por alteración de la agudeza visual de tipo hemianopsia bitemporal y diplopía, asociada a cefalea holocraneal de tipo pulsátil 8/10 en escala análoga del dolor, acompañada de emesis ocasional, que no cede con analgésicos. Refiere aumento progresivo de peso desde los 7 años. Niega otros síntomas de interés. Niega antecedentes patológicos y familiares de importancia. Al examen físico se encontró paciente con escaso vello facial, voz aguda, leve lipomastia, obesidad troncular e hipogonadismo: testículo derecho de 3 cc, testículo izquierdo de 2,8 cc, pene de 4 cm de diámetro, clasificación Tanner II. Las extremidades presentaron ausencia de vello axilar e inguinal, escaso vello en miembros inferiores, con pobre desarrollo puberal. Pesó 90 kg y midió 160 cm, con un IMC de 35,15 kg/m² (obesidad grado II). Los estudios de función hipofisaria revelaron función tiroidea normal, así como concentraciones normales de cortisol y prolactina. Se evidenciaron valores disminuidos de hormona luteinizante (0,22) y testosterona (0,17 ng/mL). Se realizó resonancia nuclear magnética secuenciada en T1 y T2 en cortes sagital y coronal (**Figura 1 A y B**).

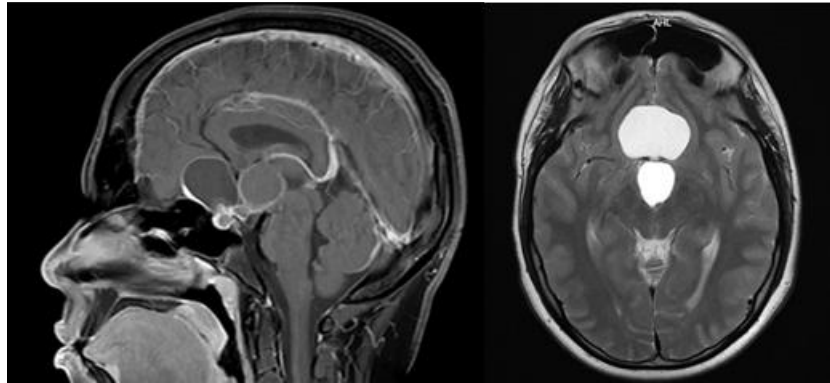


Figura 1. A) Resonancia nuclear magnética de cerebro en secuencia T1: Corte sagital con lesión de aspecto quístico en región supraselar bilobulada y biloculada compatible con craneofaringioma. B) Corte coronal en secuencia T2 que muestra una lesión de aspecto quístico bilobulado y biloculado con efecto de masa moderado sobre parénquima adyacente.

Se programó cirugía para exéresis de lesión. El paciente estuvo en decúbito supino con el cráneo posicionado con marco de Mayfield. Se identificaron puntos anatómicos por neuronavegador para abordaje pterional derecho transilviano. Se identificó la cintilla olfatoria derecha. Se descomprimió la cisterna óptico-carotídea con microscopio electrónico, evidenciándose cápsula tumoral con gran componente hacia clivus y quiasma óptico. Se extrajo la cápsula completa con líquido xantocrómico. Se verificó con neuronavegador lesiones libres en tercio anterior lateral derecho e izquierdo, así como posterior en relación con clivus y arteria basilar. El lecho tumoral no presentó pérdidas hemorrágicas ni agregados. Se cerró duramadre y se cerraron los demás planos. El paciente se trasladó a unidad de cuidado intensivo en condiciones clínicas estables. Se realizó tomografía de control post quirúrgico y resonancia magnética de silla turca (**Figura 2 A y B**).

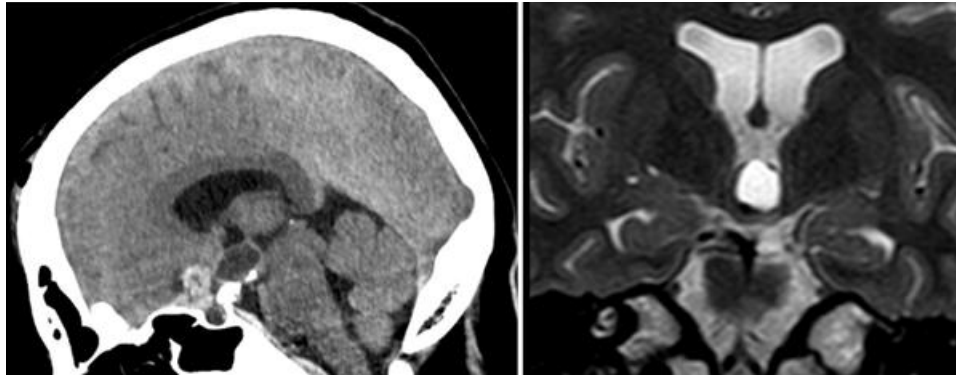


Figura 2. A. Tomografía axial computarizada corte sagital que muestra hemorragia supraselar. Lesión ocupante de espacio quística del tercer ventrículo con neumoencéfalo y cambios post quirúrgicos. Figura 2B. RMN de silla turca en corte coronal en secuencia T2 que muestra lesión supraselar de bordes lobulados, mal definidos con discreto realce periférico que mide 22 x 30 x 12.5 mm en ejes LxAPxT, oblitera la cisterna supraselar sin definición clara del cuerpo calloso, su componente cefálico muestra alta señal de componente quístico de aparente localización extra axial sobre la fosa craneal anterior.

El paciente requirió 8 días de hospitalización en la unidad de cuidado intensivo, con una evolución parcialmente favorable. Presentó diabetes insípida posquirúrgica con polidipsia, poliuria, disminución en la densidad urinaria, leve hiponatremia con hipocalcemia y alcalosis metabólica no compensada. Se consideró un estado de hipopituitarismo, por lo que se indicó el uso de prednisolona y levotiroxina para suplencia del eje corticotrópico y tirotrópico. Posterior a la mejoría de las comorbilidades, se dio egreso de la unidad e ingreso intramural al servicio de hospitalización. La patología reportó un craneofaringioma adamantinomatoso, grado I (WHO). Se dio egreso de la institución a los 20 días y se solicitaron exámenes de rutina y control para seguimiento por las especialidades de neurocirugía y endocrinología.

Discusión

Presentamos el caso de un paciente de 19 años con un craneofaringioma adamantinomatoso, cuyo síntoma principal fue una hemianopsia bitemporal acompañada de cefalea de tres años de evolución. Estos síntomas se han reportado en hasta un 64,4% y un 57,7% de los pacientes, respectivamente [9].

El paciente presentaba escaso desarrollo puberal, hipogonadismo y un desequilibrio en las concentraciones de hormona luteinizante y testosterona, manifestaciones que se han descrito como características en los craneofaringiomas, encontrándose entre un 65% y un 92% de los casos. La aparición de esta sintomatología en la infancia suele asociarse con un peor pronóstico y mayores dificultades en la adultez [16,17]. Por lo tanto, se presume que la lesión pudo haber afectado periodos sensibles del desarrollo hormonal, especialmente en relación con la hormona luteinizante y la testosterona, lo cual generó las alteraciones evidenciadas en el paciente.

Diversos autores han señalado que la presentación asintomática en estadios iniciales puede pasar desapercibida, y suele manifestarse únicamente cuando existe afectación de estructuras adyacentes. Esto genera síntomas de hipertensión endocraneal, trastornos visuales y alteraciones endocrinas, tales como disfunción del eje hipotalámico-hipofisario, hipotiroidismo central, hipogonadismo, pubertad precoz, hiperprolactinemia y diabetes insípida central, cuya afectación varía según la edad de presentación [12,13].

En cuanto a las consideraciones previas a la cirugía, se ha planteado la corrección hormonal, especialmente en casos de insuficiencia suprarrenal secundaria e hipotiroidismo [9]. Sin embargo, en este caso no se encontraron alteraciones en los estudios endocrinos mencionados, por lo cual no fue requerido tratamiento previo. No obstante, en el postoperatorio el paciente presentó diabetes insípida con hiponatremia y disminución de la densidad urinaria, una complicación reportada en hasta un 84% de los casos, tal como lo describen Bidur y Prasad [18], y que es más frecuente en los craneofaringiomas de tipo adamantinomatoso, según Jazbinšek y colaboradores [16]. Asimismo, se evidenció un hipopituitarismo postoperatorio que requirió suplencia del eje corticotrópico y tirotrópico. Qi y colaboradores [17] señalan que el hipopituitarismo preoperatorio puede presentarse hasta en un 83,5% de los casos, con una incidencia postoperatoria entre un 60,1% y un 58,3%. Además, destacan que la función hipofisaria puede agravarse en el postoperatorio temprano, requiriendo terapia de reemplazo con hormona suprarrenal y tiroidea, como sucedió en el presente caso.

A pesar de que no existe un consenso definitivo sobre el abordaje terapéutico [15], en este caso se había considerado inicialmente un tratamiento intraquirúrgico con bleomicina. No obstante, tras la caracterización de la lesión mediante resonancia magnética, se decidió optar por una vía abierta mediante

craneotomía, debido al tamaño de la masa y su efecto compresivo sobre estructuras adyacentes, con el objetivo de lograr una descompresión adecuada.

Conclusión

Presentamos el caso de un paciente varón de 19 años, policonsultante durante tres años, con sintomatología asociada a disfunción neuroendocrina secundaria a un craneofaringioma. Este caso resalta la importancia de realizar una anamnesis detallada, acompañada de un examen físico completo, especialmente en cuadros compatibles con alteraciones endocrinas. Es fundamental reconocer la sintomatología característica de este tipo de lesiones y orientar al paciente de manera oportuna, en coordinación con profesionales especializados en endocrinología.

Referencias

1. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera J-P, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Prim* [Internet]. 2019;5(1):75. Available from: <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0125-9>
2. Zhou Z, Zhang S, Hu F. Endocrine Disorder in Patients With Craniopharyngioma. *Front Neurol*. 2021;12 (December):1-11. Available from: <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.737743>
3. Mende KC, Pantel TF, Flitsch J. Revived Attention for Adult Craniopharyngioma. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2024 Jan 5];129(03):172-7. Available from: <http://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/a-1217-7282>
4. Khan RB, Merchant TE, Boop FA, Sanford RA, Ledet D, Onar-Thomas A, et al. Headaches in children with craniopharyngioma. *J Child Neurol* [Internet]. 2013 [cited 2024 Jan 5];28(12):1622-5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23143722/>
5. Hölsken A, Sill M, Merkle J, Schweizer L, Buchfelder M, Flitsch J, et al. Adamantinomatous and papillary craniopharyngiomas are characterized by distinct epigenomic as well as mutational and transcriptomic profiles. *Acta Neuropathol Commun* [Internet]. 2016 Feb 29 [cited 2024 Jan 5];4:20. Available from: </pmc/articles/PMC4770705/>

6. Hölsken A, Buchfelder M, Fahlbusch R, Blümcke I, Buslei R. Tumour cell migration in adamantinomatous craniopharyngiomas is promoted by activated Wnt-signalling. *Acta Neuropathol* [Internet]. 2010 May [cited 2024 Jan 5];119(5):631–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20131060/>
7. Zhao C, Wang Y, Liu H, Qi X, Zhou Z, Wang X, et al. Molecular biological features of cyst wall of adamantinomatous craniopharyngioma. *Sci Rep* [Internet]. 2023;13(1):3049. Available from: <https://doi.org/10.1038/s41598-023-29664-z>
8. Cabrera Bernal E. Craneofaringioma en pediatría: diagnóstico y tratamiento. *Rev Colomb Hematol y Oncol* [Internet]. 2020 Aug 1;7(2 SE-Revisiones):64–74. Available from: <https://revista.acho.info/index.php/acho/article/view/112>
9. Kiliç M, Can SM, Özdemir B, Tanik C. Management of Craniopharyngioma. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2019;30(2). Available from: https://journals.lww.com/jcraniofacialsurgery/fulltext/2019/03000/management_of_craniopharyngioma.110.aspx
10. Prieto R, Barrios L, Pascual JM. Papillary Craniopharyngioma: A Type of Tumor Primarily Impairing the Hypothalamus – A Comprehensive Anatomico-Clinical Characterization of 350 Well-Described Cases. *Neuroendocrinology* [Internet]. 2022 Sep 20 [cited 2024 Jan 5];112(10):941–65. Available from: <https://dx.doi.org/10.1159/000521652>
11. Sowithayasakul P, Beckhaus J, Boekhoff S, Friedrich C, Calaminus G, Müller HL. Vision-related quality of life in patients with childhood-onset craniopharyngioma. *Sci Rep* [Internet]. 2023;13(1):19599. Available from: <https://doi.org/10.1038/s41598-023-46532-y>
12. Huang CC, Lin KL, Wu CT, Jung SM, Wang CJ, Chen YC, et al. Clinical and endocrinological manifestations of childhood-onset craniopharyngioma before surgical removal: A report from one medical center in Taiwan. *Pediatr Neonatol*. 2021 Mar 1;62(2):181–6. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2020.08.014>
13. Momin AA, Recinos MA, Cioffi G, Patil N, Soni P, Almeida JP, et al. Descriptive epidemiology of craniopharyngiomas in the United States.

- Pituitary [Internet]. 2021 Aug 1 [cited 2024 Jan 5];24(4):517–22. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11102-021-01127-6>
14. Frič R, König M, Due-Tønnessen BJ, Ramm-Pettersen J, Berg-Johnsen J. Long-term outcome of patients treated for craniopharyngioma: a single center experience. *Br J Neurosurg*. 2023; <https://doi.org/10.1080/02688697.2023.2179600>
 15. d'Avella E, Vitulli F, Berardinelli J, Cinalli G, Solari D, Cappabianca P, et al. Systematic review of transcranial and endoscopic endonasal approaches for craniopharyngiomas in children: is there an evolution? *J Neurosurg Pediatr* [Internet]. 2024;33(1):73–84. Available from: <https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/33/1/article-p73.xml>
 16. Jazbinšek S, Kolenc D, Bošnjak R, Faganel Kotnik B, Zadavec Zaletel L, Jenko Bizjan B, et al. Prevalence of Endocrine and Metabolic Comorbidities in a National Cohort of Patients with Craniopharyngioma. *Horm Res Paediatr* [Internet]. 2020 Jul 3;93(1):46–57. Available from: <https://doi.org/10.1159/000507702>
 17. Qi ST, Peng JX, Pan J, Fan J, Zhang SC, Liu Y, et al. Hypopituitarism mode in patients with craniopharyngioma in relation to tumor growth pattern. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2018 Jan;98(1):19–24. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2018.01.005
 18. Bidur Devkota KP. Outcome following surgical resection of craniopharyngiomas: A case series. *Asian J Neurosurg* [Internet]. 2017;12(03):514–8. Available from: <http://www.thieme-connect.com/products/ejournals/abstract/10.4103/1793-5482.150228>