

# **XANTOGRANULOMA DE LA REGIÓN SELAR EN UN ADULTO MAYOR: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

## **XANTOGRANULOMA OF THE SELAR REGION IN AN ADULT MAYOR: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW**

Preciado Mesa, Esteban Enrique, MD<sup>1</sup> – [estebanenrique.90@hotmail.com](mailto:estebanenrique.90@hotmail.com)  
Ayala Villegas, Ana Cristina, MD<sup>1</sup> – [anycrisayala@yahoo.es](mailto:anycrisayala@yahoo.es)  
Arango Viana, Juan Carlos, MD, PhD<sup>2</sup> - [jcarlos.arango@udea.edu.co](mailto:jcarlos.arango@udea.edu.co)  
Restrepo Gil, Ángela María, MD<sup>3</sup> – [anresgil0606@gmail.com](mailto:anresgil0606@gmail.com)

<sup>1</sup>Residente de Neurocirugía IV año, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia

<sup>2</sup>Neuropatólogo, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia

<sup>3</sup>Neurorradióloga, IATM. Medellín, Colombia

### **Resumen**

El xantogranuloma de la región selar es una lesión rara que puede localizarse tanto en la región intracraneana, como en los senos paranasales. Por su poca frecuencia, la experiencia en su reconocimiento y manejo, así como el conocimiento de su evolución natural, es limitada. En ocasiones el diagnóstico diferencial con otras lesiones de la región selar ofrece grandes dificultades. El pilar del tratamiento es la resección quirúrgica temprana, asociada a la reposición hormonal cuando sea necesaria. La mayoría de los casos reportados en la literatura de xantogranuloma de la región selar, han sido en adolescentes y adultos jóvenes, sin embargo, en el caso que presentamos, el diagnóstico de la lesión se hizo en una paciente que se encontraba en la novena década de la vida.

### **Abstract.**

Xanthogranuloma of the sellar region is a rare lesion that can be located both in the intracranial region and in the paranasal sinuses. Due to its infrequency, the experience in its recognition and management, as well as the knowledge of its natural evolution, is limited. Sometimes the differential diagnosis with other lesions of the sellar region offers excellent difficulties. The mainstay of treatment is early surgical resection, associated with hormonal replacement when necessary. Most of the cases reported in the xanthogranuloma literature of the sellar region have been

in adolescents and young adults. However, in the case we present, the diagnosis of the lesion was made in a patient who was in the ninth decade of life.

### **Resumo.**

O xantogranuloma da região selar é uma lesão rara que pode ser localizada tanto na região intracraniana quanto nos seios paranasais. Devido à sua pouca frequência, a experiência em seu reconhecimento e gestão, bem como o conhecimento de sua evolução natural, é limitada. Às vezes, o diagnóstico diferencial com outras lesões da região selar oferece grandes dificuldades. O suporte principal do tratamento é a ressecção cirúrgica precoce, associada à reposição hormonal, quando necessário. A maioria dos casos relatados na literatura sobre xantogranuloma da região selar foi em adolescentes e adultos jovens, no entanto, no caso apresentado, o diagnóstico da lesão foi feito em um paciente na nona década da vida.

**Palabras clave:** Craneofaringioma, xantogranuloma juvenil, silla turca, glándula pituitaria, quiste de la bolsa de Rathke.

**Key words:** Craniopharyngioma, juvenile xanthogranuloma, Turkish chair, pituitary gland, Rathke's cyst.

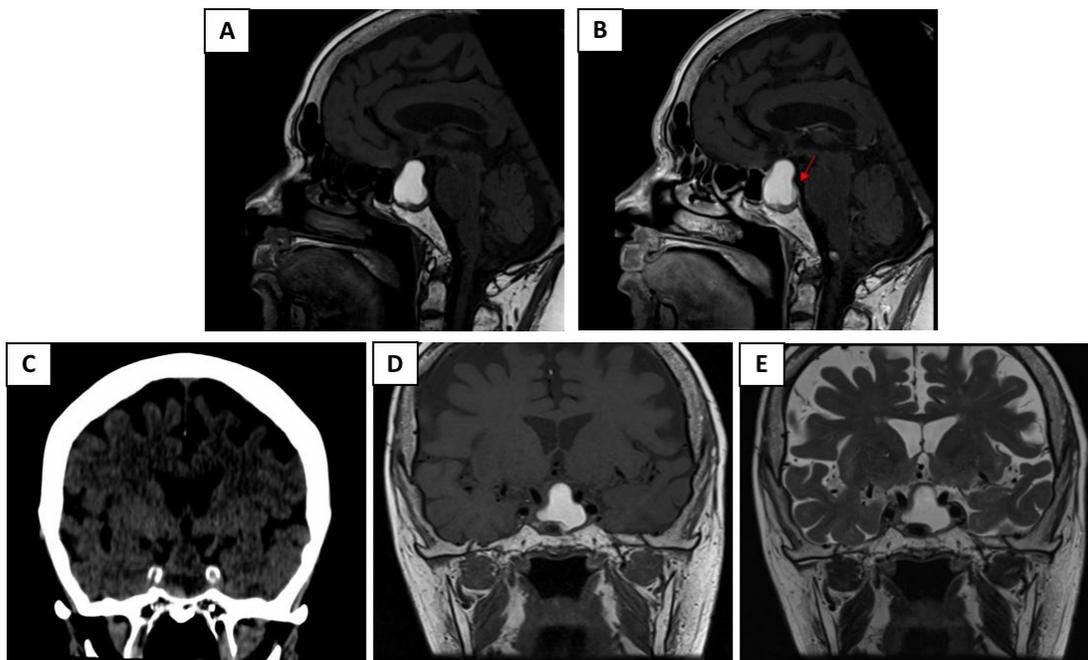
### **Introducción**

Los Xantogranulomas son lesiones raras que se sitúan en varios sitios dentro y fuera de la bóveda craneana, incluyendo el plexo coroideo, ápex petroso, oído medio y senos paranasales. La localización intracraneal más común son los plexos coroideos, especialmente a nivel del trígono del ventrículo lateral (Jaime Pinto Vargas et al., n.d.). Los xantogranulomas de la región selar en general son poco frecuentes, y se caracterizan histopatológicamente por tener un infiltrado inflamatorio difuso, acompañado de cristales de colesterol y residuos de hemosiderina. Su baja incidencia explica el poco conocimiento que se tiene sobre su naturaleza, fisiopatología y evolución (Rahmani et al., 2015). La clínica, los hallazgos al examen físico y las características en la resonancia magnética (RMN) de cráneo, no son patognomónicos de estas lesiones, no obstante, existen algunas características que pueden ayudar a diferenciarlas de otras entidades. El diagnóstico diferencial definitivo se hace luego de cirugía con el estudio histopatológico (Ji et al., 2016; Müller et al., 2012).

El objetivo de este artículo es hacer una revisión de la literatura de las principales características de estas lesiones, y describir un caso de xantogranuloma selar, en una paciente de 82 años. La mayoría de casos publicados hasta el momento, han sido en pacientes que se encuentran entre la segunda y la tercera década de la vida, este sería el primer caso publicado de xantogranuloma localizado en la región selar en un paciente mayor de 80 años, y el segundo en un paciente mayor de 70 años (Kleinschmidt-DeMasters et al., 2017; Liu et al., 2008).

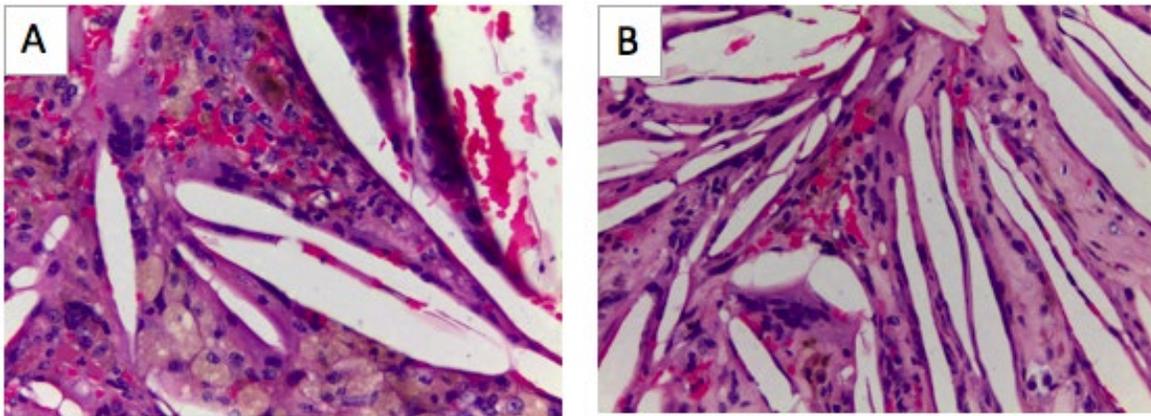
### Reporte de caso.

Paciente femenina de 82 años de edad, hipertensa y diabética, quien consultó por cuadro de 2 años de evolución de disminución progresiva de la agudeza visual, asociada a cefalea. Ambulatoriamente realizó tomografía de cráneo (TAC) en la que se observó lesión expansiva en región selar. Al examen físico se encontró con hemianopsia heterónima bitemporal, sin otras alteraciones. Se decidió hospitalizar para complementar estudios y definir conducta, se solicitó RMN contrastada de silla turca, en la que se encontró lesión selar de 29x25x26 mm, heterogénea, con áreas de sangrado, y componente sólido basal, extendiéndose al seno esfenoidal, y a la región supraselar, y contactando el quiasma óptico (Figura 1).



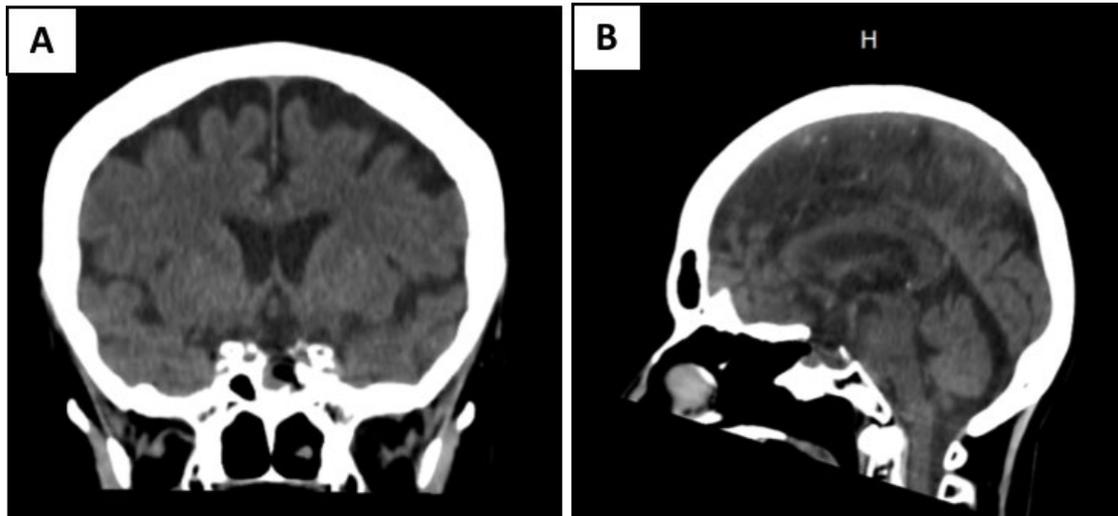
**Figura 1.** Fila superior: En la secuencia de T1 simple sagital (A) y T1 contrastada sagital (B). Se identifica masa heterogénea selar, con cápsula gruesa, con contenido de alto valor proteico asociado a sangrado agudo por nivel líquido (flecha), sin realce significativo tras la administración del medio de contraste. Fila inferior: Tomografía simple plano coronal (C). T1 simple coronal (D) y T2 coronal (E). Masa expansiva selar con extensión supraselar, contactando el quiasma, con alto contenido proteico y foco de calcificación basal derecha. Fuente: Imagen de los autores

Se realizó estudio hormonal, que mostró niveles de TSH y cortisol bajos, para lo que se inició reposición; el resto de las hormonas se encontraron normales. Se decidió llevar a resección de la lesión con sospecha de un macroadenoma no productor, se realizó un abordaje transnasal-transesfenoidal endoscópico, sin complicaciones. Macroscópicamente, se identificó masa amarilla de aspecto grumoso, fácilmente aspirable, se logró resección del tumor estimada en un 80%. El estudio histopatológico mostró tejido con cristales de colesterol, hemosiderófagos, células inflamatorias, y células gigantes multinucleadas, lo cual es compatible con diagnóstico de xantogranuloma (**Figura 2**). El índice de proliferación medido con Ki67 fue del 2%.



**Figura 2.** Estudio histopatológico. Se observa con hematoxilina-eosina, tejido compuesto por cristales de colesterol, hemosiderófagos y células gigantes multinucleadas (A, B) Fuente: Imagen de los autores

Tras el procedimiento quirúrgico la paciente evolucionó de manera satisfactoria, sin complicaciones. Desde entonces viene en seguimiento por neurocirugía, ya completó 2 años de seguimiento, se ha evidenciado mejoría del déficit visual, y no ha presentado nuevo deterioro neurológico. No fue posible realizar RMN de control debido a que la paciente presentó alergia al medio de contraste. Tiene TAC de control 12 meses tras procedimiento quirúrgico, sin evidencia de aumento de lesión residual (figura 3). Paciente continúa requiriendo manejo con levotiroxina, y no ha habido al momento otros trastornos hormonales.



**Figura 3.** Tomografía simple plano coronal (A), y plano sagital (B), realizada 12 meses después de la intervención quirúrgica, en la que se aprecia adecuada descompresión de la región supraselar y del quiasma óptico Fuente: Imagen de los autores.

## Discusión

El xantogranuloma de la región selar es una entidad rara que se presenta generalmente en niños, adolescentes y adultos jóvenes (Sun et al., 2009). Tiene una incidencia anual de 0,05 por millón de habitantes (Müller et al., 2012; Rahmani et al., 2015). La incidencia de los xantogranulomas intracraneales tanto selares como no selares, es de 1.6%-7%, éstos se presentan principalmente en los plexos coroideos del triángulo de los ventrículos laterales (Dai et al., 2017), y en casos mucho más raros en la región selar y paraselar (Fulkerson et al., 2008; Gurcay et al., 2016).

El primer caso reportado de xantogranuloma selar fue en 1988, pero fue solo hasta 1999, cuando Paulus et al, describió la primera serie de xantogranulomas localizados en la región selar, y los estableció como entidades distintas al craneofaringioma (Paulus et al., 1999), con el cual, a pesar de compartir varias características, difiere en aspectos relacionados con la edad de presentación, y el pronóstico (Liu et al., 2008; Müller et al., 2012). Comparado con los craneofaringiomas, los xantogranulomas se presentan en adolescentes y adultos jóvenes, y están predominantemente localizados en la región intraselar, tienen un tamaño más pequeño, suelen ser más fácilmente resecables, y la deficiencia hipofisaria suele ser más intensa. (Dai et al., 2017; Ji et al., 2016; Sugata et al., 2009). En la Tabla 1 se describen algunas de las características diferenciales entre los craneofaringiomas, los quistes de la bolsa de Rathke, y los xantogranulomas (La Rocca et al., 2018).

**Tabla 1.** Características comparativas entre craneofaringioma, quiste de Rathke y xantogranuloma.

Característica	Craneofaringioma	Quiste de Rathke	Xantogranuloma
Edad y género	Bimodal en su presentación: 10-14 años y a los 50 años Hombre/Mujer: 1:1	Edad media de presentación 38 años Hombre/Mujer: 1:2	Edad media de presentación 27 años. Hombre/mujer: 1:1
Síntomas más comunes	Cefalea, síntomas visuales (80% en adultos, 20% en niños), disfunción hipofisaria (20%)	Generalmente asintomáticos. En niños pueden cursar con talla baja. Trastornos visuales (55%) y cefalea. Es rara la disfunción hipofisaria.	Trastornos visuales (55%), cefalea y disfunción hipofisaria (65%)
Localización	Infundibular, desde el tercer ventrículo hasta la glándula hipofisis. 95% con componente supraselar y 75% con compromiso supra e intraselar.	Pars intermedia, 60% con extensión supraselar y 40% puramente intraselares.	Intraselar y raramente supraselares.
Recurrencia	33% en Adamantinomatosos, raro en los papilares	Variable (3-33%)	La recurrencia es rara después de la resección completa
Patología	<b>Adamantinomatoso:</b> Celulas epiteliales reticulares en aproximadamente 90% de los casos, quistes simples o múltiples con fluido oleoso o rico en proteínas, colesterol, derivados sanguíneos. Calcificación en 90% casos. <b>Papilar:</b> Masas de células escamosas metaplásicas (10% casos), más sólido que quístico, mixto en 15% casos.	Epitelio cuboidal y columnar en células quísticas con grados de ciliación variables.	Histiocitos espumosos, hendiduras de colesterol, células gigantes multinucleadas y depósitos de hemosiderina, pequeños grupos de células epiteliales, proliferación fibrosa.
Imagenología	<b>TC:</b> Pequeñas calcificaciones y microquistes en 90% casos. <b>RNM:</b> Quiste en T1 suele ser Iso a Hiperintenso. Hiperintensidad en T2 (80%). Componentes sólidos en T1 Hiperintenso, realce con el contraste, T2 variable, calcificaciones de baja intensidad.	<b>TC:</b> Generalmente quistes no calcificados, contenido hipo o hiperdenso, no hay realce al contraste o suele ser bajo a nivel de la cápsula. <b>RNM:</b> El quiste es hiperintenso en T1 (60%), Hipointenso (40%), poco realce con el contraste o bajo realce capsular.	<b>TC:</b> Hipodensidad no homogénea y realce con el contraste. <b>RNM:</b> T1: Hiperintenso, T2 Hipointenso, también es frecuente la hiperintensidad heterogénea en T1 y T2 (áreas típicas de baja intensidad en T2), realce heterogéneo con el contraste.
Invasión cerebral	Es frecuente en los adamantinomatosis, rara en los papilares	Ausente	Ausente

Después de hacer una revisión de la literatura, encontramos que en la mayoría de series de casos de lesiones hipofisarias xantogranulomatosas, los pacientes tienen una edad media de 27 años (Paulus et al., 1999), sin embargo, ya aparecen reportes de casos en personas en la sexta y séptima década de la vida (Kleinschmidt-DeMasters et al., 2017; Paulus et al., 1999). La discrepancia de edades en las que se reportan estas lesiones, posiblemente refleja el poco número de casos que hasta ahora hay reportados. En este artículo publicamos el primer caso de xantogranuloma de la región selar en paciente mayor de 80 años, y el segundo en paciente mayor de 70 años (Kleinschmidt-DeMasters et al., 2017). Algunos han considerado que el único caso reportado de xantogranuloma de la región selar en paciente mayor de 70 años, fue publicado por Paulus et al en 1999 (Ved et al., 2018), no obstante, encontramos que los pacientes que se reportaron en ese estudio mayores de 70 años, correspondían a pacientes con craneofaringiomas y no con xantogranulomas selares (Paulus et al., 1999).

Con respecto al origen de estos tumores, sigue existiendo controversia, se cree que son secundarios a un proceso inflamatorio y a una respuesta tisular granulomatosa a los siguientes fenómenos:

- Hemorragia o necrosis tisular de los adenomas o de otros tumores selares
- Filtración del contenido quístico de los craneofaringiomas, quistes de Rathke y quistes coloides.

En la paciente que presentamos, no se encontró antecedente conocido de alguna otra lesión en la región selar, pero llama la atención los signos de sangrado evidenciados en la RMN contrastada.

Histopatológicamente los xantogranulomas consisten en lesiones con acumulación de cristales de colesterol, rodeados por células gigantes multinucleadas, histiocitos espumosos, hemosiderófagos y células inflamatorias mononucleares (Nishiuchi et al., 2012; Sugata et al., 2009), lo cual se correlaciona adecuadamente con los hallazgos histológicos de la paciente de nuestro caso.

Rara vez se han asociado con adenomas de hipófisis (Müller et al., 2012; Nishioka et al., 2010) y se ha descrito hipopituitarismo secundario, lo que parece estar relacionado con su probable origen vinculado a hemorragia, inflamación o degeneración de otros tumores selares. Por su localización, similitud, e incluso asociación con otras lesiones intraselares, deben tenerse dentro de los diagnósticos diferenciales de los tumores de la región selar (11).

Las características en la RMN no son típicas (Dai et al., 2017; Gurcay et al., 2016), son masas con una intensidad de señal variable según el predominio de cada uno de sus componentes histológicos. Los cristales de colesterol se observan hiperintensos en T1 e hipointensos en T2, los quistes de hemosiderina se caracterizan por ser iso o hiperintensos en T1 e hiperintensos en T2, la fibrosis (granulación) se observa hipointensa en T1 y T2, y tras la administración del medio

de contraste el realce suele ser heterogéneo (Burt et al., 2003; Rahmani et al., 2015).

Los pacientes con xantogranulomas de la región selar, usualmente tienen una sobrevida prolongada (6,12). La estrategia de un tratamiento apropiado se basa en la corrección del déficit hormonal, y en la máxima resección quirúrgica que se pueda lograr. En ocasiones requieren terapias de reemplazo hormonal indefinidamente (13). En nuestro caso, encontramos una paciente que, pese a la edad, presenta una adecuada evolución, y 2 años después de la intervención continua sin deterioro neurológico, requiriendo sólo terapia de reemplazo hormonal para el hipotiroidismo diagnosticado desde antes de la intervención. Parece ser que, a pesar del desenlace neurológico adecuado tras la cirugía, rara vez hay mejoría de las alteraciones hormonales preexistentes, pero a su vez, la cirugía temprana se asocia a un mejor pronóstico endocrino (4).

Hasta el momento se conoce poco de la efectividad de la radioterapia en el manejo de estos tumores, hay algunos reportes que sugieren disminución del tumor residual con su uso, se requieren más estudios para poder hacer una recomendación clara al respecto (Jaime Pinto Vargas et al., n.d.; La Rocca et al., 2018). Nuestra paciente tuvo una resección del 80% de la lesión, no se le dio manejo adyuvante con radioterapia, y en el transcurso de estos dos años no se ha encontrado aumento de la lesión residual.

## Conclusión

El xantogranuloma de la región selar es un tumor infrecuente, se conoce poco sobre su etiología y evolución. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de otras las lesiones de la región selar. Se diagnostica en adultos jóvenes, sin embargo, publicamos el primer caso hasta ahora conocido en una paciente mayor de 80 años. Se asocia con disfunción hipofisaria con mucha más frecuencia que los craneofaringiomas, y a menudo requiere reemplazo hormonal prolongado. La resección quirúrgica máxima y el reemplazo hormonal son los pilares en el tratamiento, usualmente la sobrevida es prolongada, y la recurrencia es rara después de la resección completa. Se requieren más estudios que permitan entender mejor la historia natural de estas lesiones y, por lo tanto, permitan optimizar el manejo de estos pacientes.

## Referencias

Burt, M.G., Morey, A.L., Turner, J.J., Pell, M., Sheehy, J.P., Ho, K.K.Y., 2003. Xanthomatous Pituitary Lesions: A Report of Two Cases and Review of the Literature. *Pituitary* 6, 161–168. <https://doi.org/10.1023/B:PITU.0000011177.43408.56>

Dai, C.-X., Guo, X.-S., Liu, X.-H., Bao, X.-J., Feng, M., Zhong, D.-R., Ma, W.-B., Wang, R.-Z., Yao, Y., 2017. Xanthogranuloma of the Sellar Region. *Chin. Med. J.* 130, 249–250. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.198025>

Fulkerson, D.H., Luerssen, T.G., Hattab, E.M., Kim, D.L., Smith, J.L., 2008. Long-term follow-up of solitary intracerebral juvenile xanthogranuloma. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 44, 480–485. <https://doi.org/10.1159/000180303>

Gurcay, A., Gurcan, O., Kazanci, A., Bozkurt, I., Senturk, S., Ferat, M., Turkoglu, O., Beskonakli, E., Orhun Yavuz, H., 2016. Xanthogranuloma of the sellar region. *Neurology India* 64, 1075. <https://doi.org/10.4103/0028-3886.190238>

Jaime Pinto Vargas, Pablo Alvarez Arancibia, Thomas Schmidt Putz, Mario Tapia Céspedes, María Loreto Spencer León, n.d. Xantogranuloma de la Región Sellar: Reporte de 3 casos y revisión de la literatura. 2017, *Revista Chilena de Neurocirugía* Vol.43.

Ji, K., Zhang, L., Wang, L., Wang, W., 2016. Xanthogranuloma of the sellar region diagnosed by frozen section. *Open Med (Wars)* 11, 426–428. <https://doi.org/10.1515/med-2016-0076>

Kleinschmidt-DeMasters, B.K., Lillehei, K.O., Hankinson, T.C., 2017. Review of xanthomatous lesions of the sella. *Brain Pathol.* 27, 377–395. <https://doi.org/10.1111/bpa.12498>

La Rocca, G., Rigante, M., Gessi, M., D'Alessandris, Q.G., Auricchio, A.M., Chiloiro, S., De Marinis, L., Lauretti, L., 2018. Xanthogranuloma of the sellar region: A rare tumor. Case illustration and literature review. *J Clin Neurosci.* <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.10.019>

Liu, Z.-H., Tzaan, W.-C., Wu, Y.-Y., Chen, H.-C., 2008. Sellar xanthogranuloma manifesting as obstructive hydrocephalus. *J Clin Neurosci* 15, 929–933. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2007.05.028>

Müller, H.L., Gebhardt, U., Faldum, A., Warmuth-Metz, M., Pietsch, T., Pohl, F., Calaminus, G., Sörensen, N., Kraniopharyngeom 2000 Study Committee, 2012. Xanthogranuloma, Rathke's cyst, and childhood craniopharyngioma: results of prospective multinational studies of children and adolescents with rare sellar malformations. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 97, 3935–3943. <https://doi.org/10.1210/jc.2012-2069>

Nishioka, H., Shibuya, M., Ohtsuka, K., Ikeda, Y., Haraoka, J., 2010. Endocrinological and MRI features of pituitary adenomas with marked xanthogranulomatous reaction. *Neuroradiology* 52, 997–1002. <https://doi.org/10.1007/s00234-010-0675-8>

Nishiuchi, T., Murao, K., Imachi, H., Kushida, Y., Haba, R., Kawai, N., Tamiya, T., Ishida, T., 2012. Xanthogranuloma of the intrasellar region presenting in pituitary dysfunction: a case report. *J Med Case Rep* 6, 119. <https://doi.org/10.1186/1752-1947-6-119>

Paulus, W., Honegger, J., Keyvani, K., Fahlbusch, R., 1999. Xanthogranuloma of the sellar region: a clinicopathological entity different from adamantinomatous craniopharyngioma. *Acta Neuropathol.* 97, 377–382.

Rahmani, R., Sukumaran, M., Donaldson, A.M., Akselrod, O., Lavi, E., Schwartz, T.H., 2015. Parasellar xanthogranulomas. *J. Neurosurg.* 122, 812–817. <https://doi.org/10.3171/2014.12.JNS14542>

Sugata, S., Hirano, H., Yatsushiro, K., Yunoue, S., Nakamura, K., Arita, K., 2009. Xanthogranuloma in the suprasellar region. *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)* 49, 124–127.

Sun, L.-P., Jin, H.-M., Yang, B., Wu, X.-R., 2009. Intracranial solitary juvenile xanthogranuloma in an infant. *World J Pediatr* 5, 71–73. <https://doi.org/10.1007/s12519-009-0015-4>

Ved, R., Logier, N., Leach, P., Davies, J.S., Hayhurst, C., 2018. Pituitary xanthogranulomas: clinical features, radiological appearances and post-operative outcomes. *Pituitary* 21, 256–265. <https://doi.org/10.1007/s11102-017-0859-x>