

<b>Caso</b>	(271) Panhipopituitarismo por craneofaringioma gigante
<b>Autores</b>	Antonio Adarve Castro, Serrano Bergillos, I(1); Bermá Gascón, Ml (1); Soria Utrilla, V (2).
<b>Centro</b>	(1)hospital Universitario Virgen De La Victoria (2)hospital Regional Universitario De Málaga

## EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 16 años, originaria de Costa de Marfil, residente en España desde la semana previa. Consultaban por cefalea y pérdida de visión progresiva desde hacía 4 años, asociado a amenorrea, retraso de crecimiento y poliuria de hasta 5 litros al día. A la exploración física, presentaba talla baja para su edad, ausencia de vello axilar y púbico, así como del desarrollo mamario (Tanner 1). Neurológicamente, destacaba ptosis palpebral izquierda, con divergencia ocular que impresionaba de alteración del III par izquierdo, sin alteraciones de fuerza ni sensibilidad. La analítica de orina y de sangre (que incluía hemograma, bioquímica básica con función renal e iones, y coagulación) no mostraba alteraciones.

Ante clínica de déficit visual y afectación del III par izquierdo, se realizó TC de cráneo, donde se objetivaba una gran masa de predominio quístico, bien delimitada, de unos 8,3 cm de eje mayor, que desde la región supraselar, se expandía superiormente comprimiendo el mesencéfalo, la protuberancia y el pedúnculo cerebral izquierdo. Dicha lesión presentaba múltiples calcificaciones en la periferia, y comprimía el tercer ventrículo, provocando dilatación de los ventrículos laterales, con edema transependimario bifrontal (Fig 1, ayb).

## DISCUSIÓN

Las masas quísticas de la región selar y supraselar pueden ser difíciles de diferenciar tanto clínicamente como en el diagnóstico por imagen (1,2).

En cuanto a la clínica, estas lesiones suelen presentarse como cefalea, pérdida de visión y disfunción endocrina (en los niños es frecuente retraso del crecimiento y déficit de desarrollo sexual) (1), como era el caso de nuestra paciente, que se ingresó y una analítica de sangre con perfil hormonal confirmó panhipopituitarismo. Se completó el estudio con RM con contraste, en la que se confirmaba una lesión predominantemente quística en región supraselar con contenido proteináceo y captación de contraste en la pared, compatible con craneofaringioma (Fig 1, c y d). Ante la sospecha diagnóstica, la paciente fue operada, y la anatomía patológica confirmó que se trataba de un craneofaringioma.

Radiológicamente, ante una lesión supraselar de aspecto predominantemente quístico, hay que incluir en el diagnóstico diferencial craneofaringioma, quiste de la hendidura de Rathke, quistes aracnoideos, adenomas quísticos de la hipófisis, xantogranulomas, quistes epidermoides y quistes dermoides (1). Aunque la mayoría presentan características distinguibles mediante RM, los más difíciles de diferenciar por imagen son el quiste de la hendidura de Rathke, de comportamiento benigno, y el craneofaringioma, localmente agresivo, pues son dos entidades que representan dos polos del mismo espectro (2). Pese a ello, existen datos que pueden ayudar al diagnóstico diferencial entre ambos. El craneofaringioma suele tener

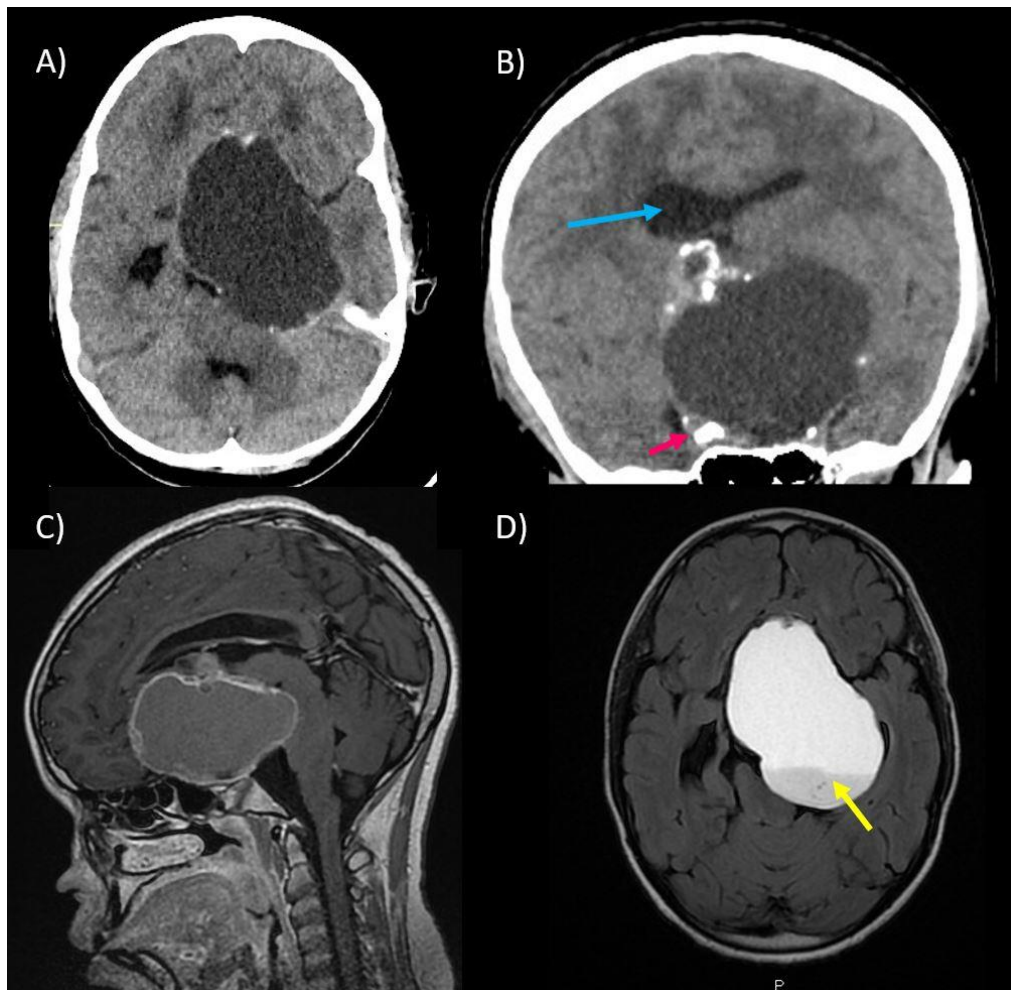
mayor tamaño, disposición supraselar, presenta calcificaciones periféricas y capta contraste en su pared, mientras que el quiste de la hendidura de Rathke suele ser de menor tamaño, localización intraselar, sin calcificaciones ni captación de contraste (1).

La exéresis de lesiones supraselares, puede desencadenar o agravar síntomas preexistentes debido al daño hipotalámico (2). En nuestro caso, tras la cirugía, la paciente presentó difícil control de la natremia oscilando entre 111 y 182mEq/L, motivo por el cual falleció.

## CONCLUSIÓN

Es importante reconocer los síntomas para un adecuado estudio neurológico.

Desde el punto de vista radiológico, un buen conocimiento de los signos nos puede orientar hacia el diagnóstico de una lesión cerebral potencialmente tratable.



*Fig 1. A) TC axial que muestra una gran masa de predominio quístico, bien delimitada, de unos 8,3 cm de eje mayor, en región supraselar. B) TC coronal donde se observa lesión quística supraselar con calcificaciones en la periferia (flecha rosa), y que provoca por compresión dilatación de los ventrículos laterales (flecha azul). C) RM sagital potenciada en T1 con contraste donde se observa que la lesión no es puramente quística debido a contenido proteináceo y presenta un realce periférico. D) RM axial potenciada en Flair, donde se evidencia un nivel líquido en su interior (flecha amarilla) debido a contenido proteináceo.*

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Zada G, Lin N, Ojerholm E, Ramkissoon S, Laws ER. Craniopharyngioma and other cystic epithelial lesions of the sellar region: a review of clinical, imaging, and histopathological relationships. *Neurosurg Focus*. 2010 Apr;28(4):E4. DOI: 10.3171 / 2010.2.FOCUS09318

2. Andrysiak-Mamos E, Sagan K, Sagan L, Sowinska-Przepiera E, Syrenicz A. Cystic lesions of the sellar-suprasellar region - diagnosis and treatment. *Endokrynol Pol*. 2018;69(2):212-28.. DOI: 10.5603 / EP.2018.0023