

PANHIPOPITUITARISMO SECUNDARIO A CRANEOFARINGIOMA

*Rubén Romero Riera
Bárbara García Heredia
Inés Sánchez López
Encarnación Rodríguez Simón*

Medicina

 **3ciencias**

PANHIPOPITUITARISMO SECUNDARIO A CRANEOFARINGIOMA

AUTORES:

Rubén Romero Riera

DUE del Hospital Comarcal de Melilla

Bárbara García Heredia

DUE de la residencia de ancianos del Imsero Melilla

Inés Sánchez López

DUE/TCAE del Hospital Comarcal de Melilla

Encarnación Rodríguez Simón

DUE del Hospital de Torrecárdenas Almería



Editorial Área de Innovación y Desarrollo, S.L

Quedan todos los derechos reservados. Esta publicación no puede ser reproducida, distribuida, comunicada públicamente o utilizada, total o parcialmente, sin previa autorización.

© del texto: **los autores**

ÁREA DE INNOVACIÓN Y DESARROLLO, S.L.

C/ Els Alzamora, 17 - 03802 - ALCOY (ALICANTE) info@3ciencias.com

Primera edición: **Enero 2016**

ISBN: **978-84-944994-2-5**

Registro: <http://dx.doi.org/10.17993/Med.2016.14>

< A MI MUJER, SU FUERZA, SU CORAJE, EL MOTOR DE MI VIDA.>.

Índice

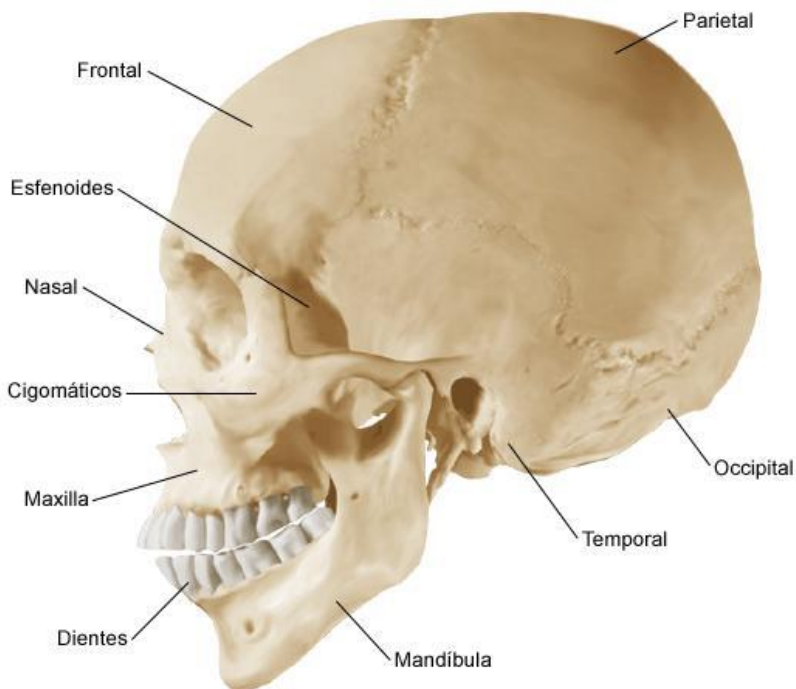
ESTRUCTURA ANATÓMICA CRANEOENCEFÁLICA	9
CRÁNEO	9
CEREBRO	12
EJE HIPOTÁLAMO-HIPÓFISIS.....	15
¿QUÉ ES UN CRANEOFARINGIOMA?	17
Síntomas principales.....	18
Pruebas diagnósticas.	18
Tratamiento.....	19
Pronóstico.....	19
Complicaciones.....	19
¿QUÉ ES EL PANHIPOPITUITARISMO?	21
Tratamiento.....	23
CASO CLÍNICO	25
INTERVENCIÓN Y EVOLUCIÓN	28
CIRUGIA TRANSESFENOIDAL	29
TRATAMIENTO.....	31
RECOMENDACIONES	31
REVISIONES.....	31

ESTRUCTURA ANATÓMICA CRANEOENCEFÁLICA

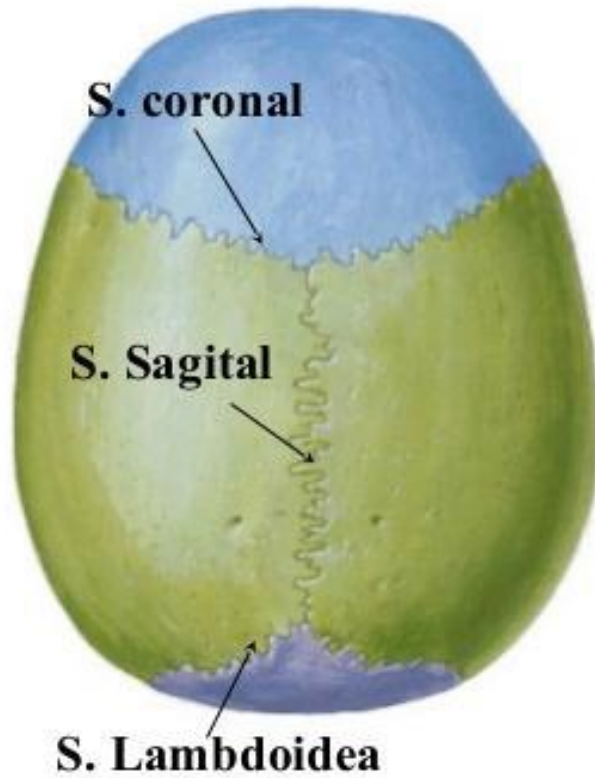
CRÁNEO

En el cráneo encuentra ubicado el encéfalo, cuya función principal de este es de protegerlo de lesiones. El cráneo está formado por la unión de huesos planos (frontal, parietal, temporal y occipital) y estos huesos a su vez unidos por líneas de suturas (sutura coronal, sagital, escamosa y lamboidea).

Huesos del Cráneo



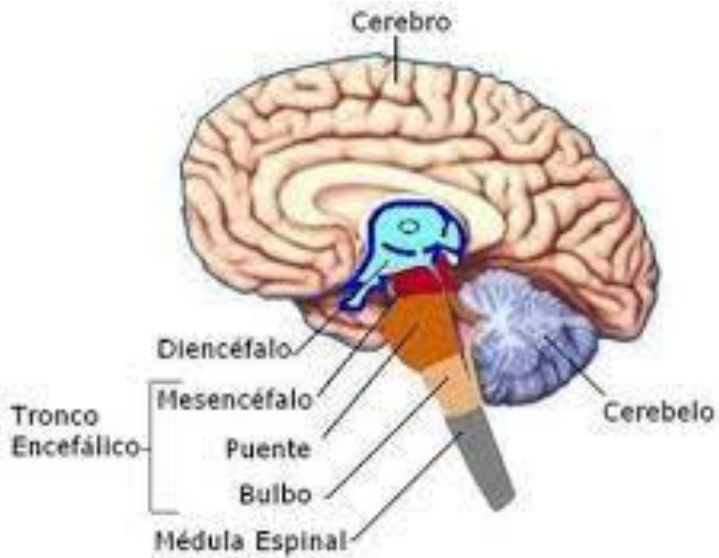
- 1- S. Coronal: une el hueso frontal con los dos parietales, el temporal y el esfenoides.
- 2- S. Escamosa: unión entre el hueso temporal con el parietal y el occipital.
- 3- S. Lamboidea: une los huesos parietales con el occipital.
- 4- S. Sagital: conecta los huesos parietales.



El encéfalo se encuentra dividido en tres áreas:

- *Cerebro*: formado por dos hemisferios, tálamo, hipotálamo y ganglios basales. También pertenece a esta área, las conexiones de los nervios olfatorios y óptico.

- *Tronco encefálico*: formado por el mesencéfalo, protuberancia anular, bulbo raquídeo y las conexiones para los pares craneales II, del IV al XII,
- *Cerebelo*: alojado por debajo del cerebro y atrás del tronco encefálico.



CEREBRO

El cerebro se basa en 2 hemisferios, separados por una fisura longitudinal, y unidos por un cuerpo calloso. La corteza cerebral esta enriquecida de materia gris, y la capa más interna está constituida de materia blanca.

Los hemisferios cerebrales están divididos en pares de lóbulos:

- *Frontal*: es el más grande y controla el pensamiento, la función motora y guarda la información.
- *Parietal*: sobretodo sensorial, estudia la información sensorial y la transmite la interpretación al tálamo y otras zonas corticales.
- *Temporal*: presenta una de las funciones más importantes, ya que contiene las recepciones auditivas, visual y auditiva.
- *Occipital*: sobre todo apoderado de la interpretación visual.

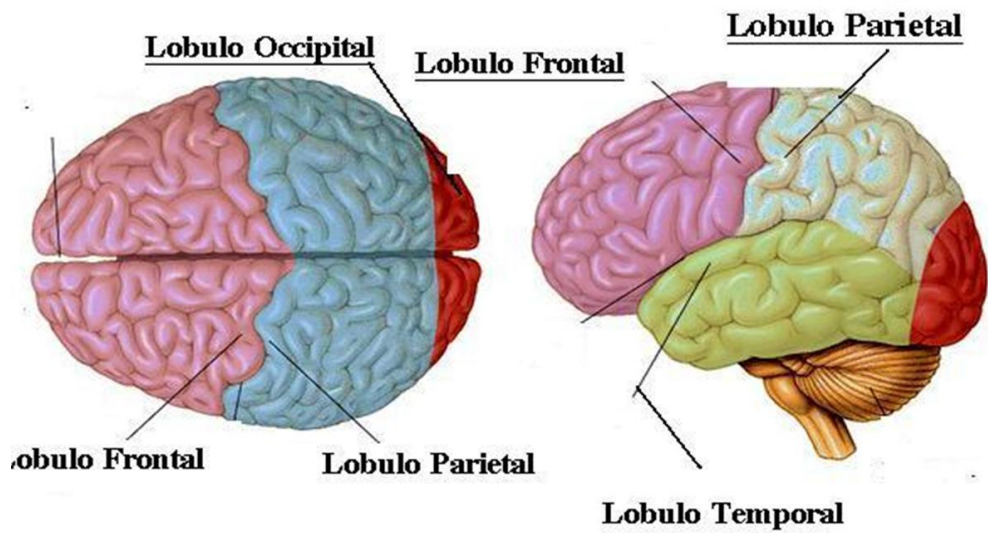
Los ganglios basales se encargan de controlar los movimientos finos del cuerpo, también incluyendo los movimientos de las manos y de las extremidades inferiores.

El tálamo, es un retransmisor de las sensaciones, la memoria y los impulsos del dolor.

El hipotálamo, de gran importancia regula la secreción hipofisaria de hormonas que actúan sobre el metabolismo, la reproducción, las respuestas a momentos de tensión y a la producción de orina. Este, además es regulador de la temperatura por favorecer la vasoconstricción o vasodilatación.

En el hipotálamo se encuentran centros reguladores del sueño, de las conductas sexuales, de las emocionales y las agresivas. En definitiva el hipotálamo es el controlador y regulador del sistema nervioso autónomo

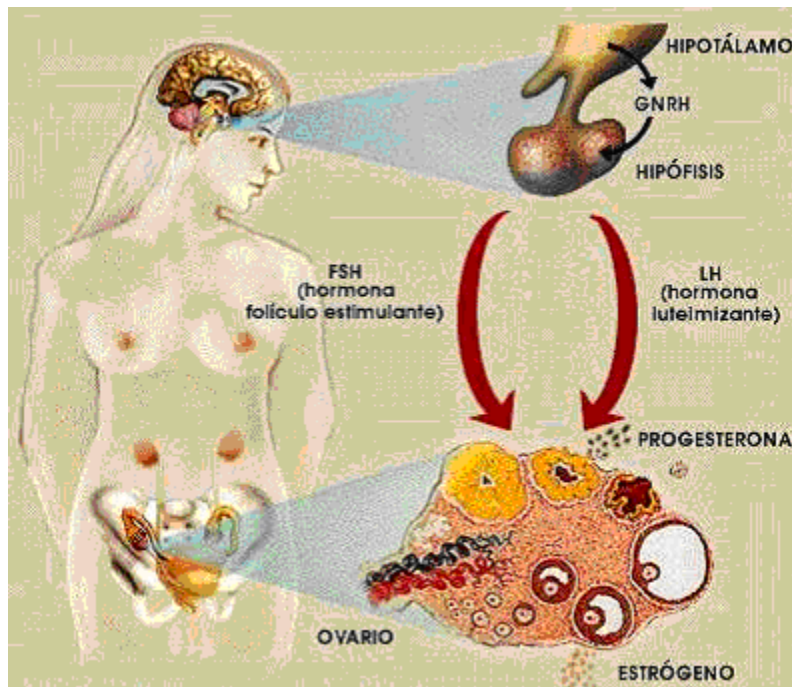
El cerebro al igual que la medula espinal está recubierto por un tejido fibroso, que se llama meninges, dicho tejido aportan protección, apoyo y nutrición. Estas se clasifican en 3 capas, que son la duramadre, la aracnoides y la piamadre.



EJE HIPOTÁLAMO-HIPÓFISIS.

El eje hipotálamo hipofisario participa en un juego de manera principal en el sistema endocrino. Estructura las respuestas hormonales adecuadas a impulsos que provienen del eje neurológico superior.

El hipotálamo, es una glándula hormonal capacitada en el control de la secreción de las hormonas, las sustancias que son liberadas por el hipotálamo, hacen que se activen o se inhiban la fabricación de hormonas en la hipófisis. También crea hormonas neurohipofisarias como la vasopresina y la oxitocina.



- **Hormonas hipotalámicas que tienen acción en la glándula hipófisis.**

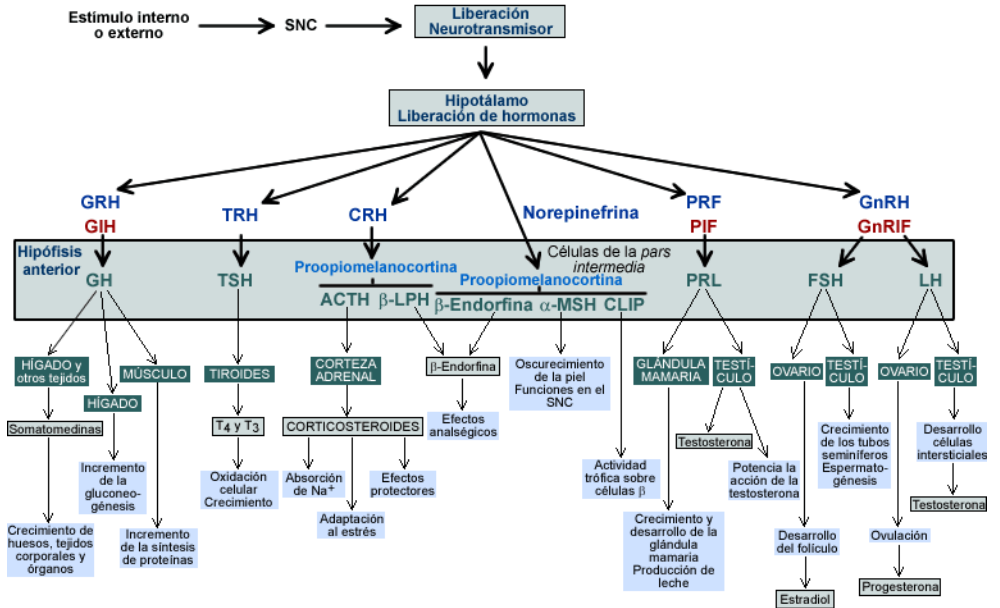
TRH → Estimula la liberación de TSH y prolactina.

GnRH → Estimula la liberación de LH y FSH

GRH → estimula liberación de ACTH

GHRH → estimula liberación de GH.

SOMATOSTATINA → inhibe la liberación de GH, TSH y prolactina.

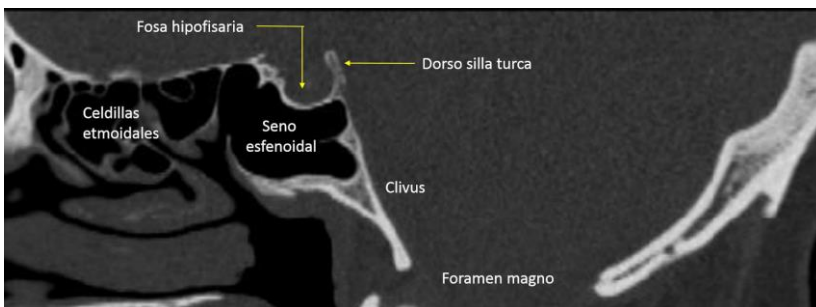


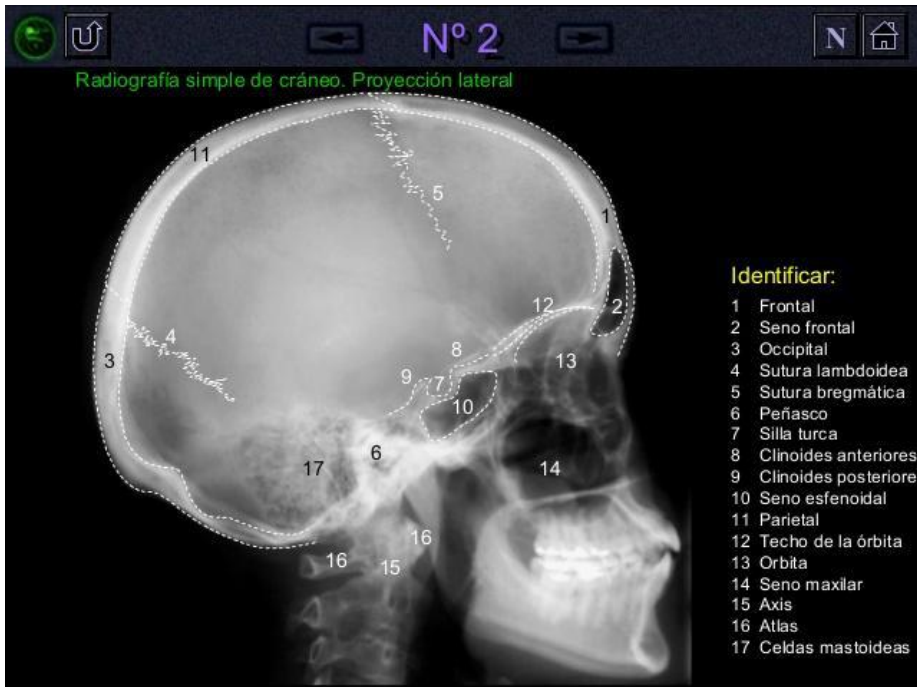
¿QUÉ ES UN CRANEOFARINGIOMA?

Es un tumor benigno de crecimiento lento, que no se propaga hacia otras partes del cerebro o del cuerpo. Este tipo de tumor se desarrolla cerca de la hipófisis (la hipófisis está alojada en la silla turca: es un hueso en la base del cráneo. Recibe esta denominación a que tiene forma de silla de montar a caballo, del revés) y el quiasma óptico.

Es un tumor característico ya que proviene de restos embrionarios de la bolsa de Rathke, constituido en parte por una masa sólida y por otra de quistes llenos de líquidos.

Con frecuencia afectan a niños con edades entre 5 y 10 años, aunque no es descartable que este tumor afecte a personas adultas. No siendo un tumor canceroso aún, presenta complicaciones graves:





Síntomas principales.

- Aumento de la presión intracraneal.
- Pérdida de visión, originada por la compresión del nervio óptico.
- Cefalea intensa, que en ocasiones no remite con tratamiento analgésico.
- Alteraciones en la glándula hipofisaria (Es una glándula endocrina que segrega hormonas que regulan la función de otras glándulas del sistema endocrino). La afectación de la hipófisis origina, talla baja por falta del déficit de hormona de crecimiento y diabetes insípida por déficit de hormona antidiurética (se manifiesta con una sed intensa e incontrolable, volumen de orina excesivo y micción excesiva).
- Náuseas y vómitos.

Pruebas diagnósticas.

- Análisis de sangre para estudio hormonal endocrino.
- TAC o RNM.
- Estudio neurológico.

Tratamiento.

El tratamiento esta individualizado según el área de afectación que presente cada paciente. La cirugía es el tratamiento principal, sin embargo, combinarla con radioterapia puede ser lo mejor.

Cuando la cirugía requiere la extirpación total de la hipófisis, genera como consecuencia la insuficiencia general de hormonas hipofisarias - **panhipopituitarismo** -.

Pronóstico.

En general, el pronóstico para los pacientes que sufren este tipo de tumor, es bueno, tienen un alto porcentaje de posibilidades de curación entre un 80 - 90% si el tumor puede ser extraído totalmente o, y, además el paciente es tratado con altas dosis de radioterapia. No obstante, el pronóstico para este tipo de pacientes depende de muchos factores, desde, si el tumor es extirpado completamente y los desequilibrios hormonales. En definitiva, estamos ante un tumor benigno con 14 complicaciones serias. Los problemas hormonales y las pérdidas visuales, no suelen mejorar con el tratamiento, e incluso, lo habitual es que continúe el empeoramiento.

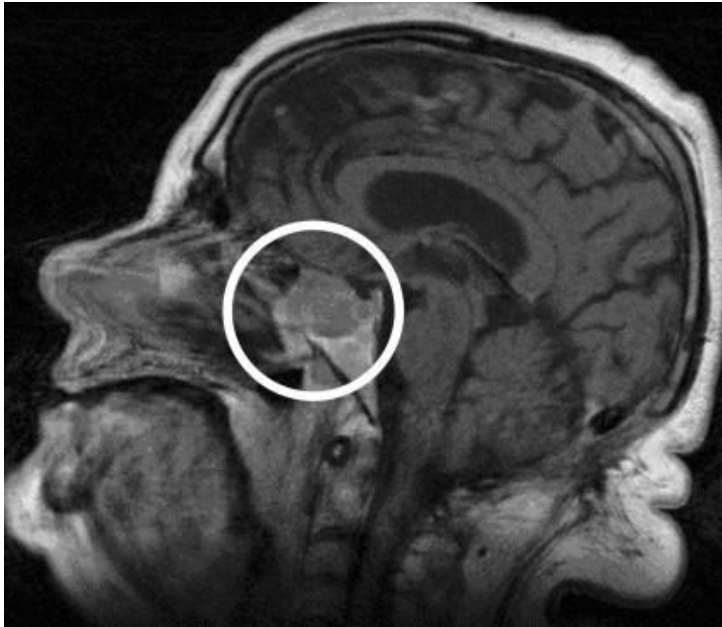
Complicaciones

Dentro de los problemas de la vista, neurológicos y hormonales que nos encontramos en el craneofaringioma, pueden existir recidivas en los pacientes que no se haya extirpado completo.

¿QUÉ ES EL PANHIPOPITUITARISMO?

Este cuadro es originado por el déficit total de hormonas hipofisarias. Los síntomas empiezan a manifestarse cuando hay una destrucción de la glándula del 75%, al igual que con la destrucción del 90% existe un déficit completo de hormonas hipofisarias.

Causa más frecuente de presentar un cuadro de panhipopituitarismo, son los adenomas hipofisarios y los craneofaringiomas.



Las manifestaciones clínicas son el déficit de hormonas como:

- **LH** (hormona luteinizante). Es la hormona encargada en estimular la ovulación en la mujer y producir testosterona en el hombre.

Valores normales:

Hombres: 0.8 – 6.1 mUI/ml

Mujeres:

Fase folicular: 2.12 – 10.9 mUI/ml

Pico ovulatorio: 18.1 – 90 mUI/ml

Fase lútea: 0.8 – 16.2 mUI/ml

Postmenopausia: 10.9 – 58.7 mUI/ml

Niños: 0.0 – 0.9 mUI/ml

- **FSH** (hormona foliculoestimulante). Su función principal es ser la encargada de madurar los ovocitos y producir espermatozoides. En mujeres genera hipoestrogenismo secundario, con amenorrea, atrofia de genitales, disminución del libido sexual e infertilidad. En 16 hombres, genera, hipoandrogenismo secundario, disminución del libido, disfunción eréctil, disminución de fuerza muscular, etc.

Valores normales:

Hombres: 1.3 – 19.3 mUI/ml

Mujeres :

Fase folicular: 3.5 -12,5 mUI/ml

Pico ovulatorio: 4.7 – 21.5 mUI/ml

Fase lútea: 1.7 – 7.7 mUI/ml

Menopausia: 16.7 – 114.8 mUI/ml

Niños: 0 – 5 años: 0.2 – 2.8 mUI/ml

6 – 10 años: 0.4 – 3.8 mUI/ml

Niñas: 0 -5 años: 0.2 -11 mUI/ml

6 – 10 años: 0.3 -11 mUI/ml

- **GH** (somatotropina) ó hormona del crecimiento, indicada como tratamiento para tratar en niños con problemas de crecimiento y en adultos con déficit de dicha hormona.
- **TSH** (tirotropina). Esta hormona es producida por la glándula hipofisaria y es la encargada de mandar a la glándula tiroides la orden para que esta secrete hormonas tiroideas (T3 y T4) a la sangre.

Valores normales: 0.34 - 5.60

- **ACTH** (hormona adrenocorticotropa). La característica de esta hormona es la estimulación de las glándulas suprarrenales. Tiene un tiempo de vida corto y se presenta en mayor cantidad en el organismo por las mañanas.

Valores normales:

Mañana (7h -10h): < 46 pg/mL

Tarde (18h – 22h): < 23 pg/mL

- **PRL** (prolactina). Es la hormona encargada en la producción de leche a través de las glándulas mamarias.

Valores normales:

Hombres: 0 – 60 mUI/ml

Mujeres :

Prepubertad: 0 – 20 mUI/ml

Fase folicular: 20 -190 mUI/ml

Pico ovulatorio: 90 – 300 mUI/ml

Fase lútea: 40 – 240 mUI/ml

Menopausia: 19 – 130 mUI/ml

Tratamiento.

Consiste en la sustitución hormonal de las hormonas deficientes existentes.

CASO CLÍNICO

Mujer

15 años de edad

12/06/1998 Acude a la consulta del médico de familia del centro de salud por episodios de migrañas y alteraciones con la primera menarquía.

Se deriva a la unidad de ginecología.

29/09/1998: acude a la unidad de ginecología, por los desarreglos menstruales. Se solicita analítica hormonal.

15/10/1998 Acude a la consulta de ginecología para la recogida de los resultados.

Se pone en tratamiento con anticonceptivos orales por un periodo de seis meses. Trascurrido ese tiempo un trimestre de descanso del tratamiento prescrito. Solicita analítica para el mes de mayo de 1999 para que todos los valores hormonales estén efectuados para la próxima revisión en la consulta de ginecología.

18/06/1999: La paciente refiere que durante la toma de los anticonceptivos orales la regla era regular y de sangrado normal pero en el periodo de descanso se vuelve a presentar amenorrea.

Se revisa analítica hormonal por lo que se ve conveniente retomar el tratamiento de anticonceptivos orales cambiando la composición de dicho tratamiento. La pauta igual que la anterior, seis meses de tratamiento y tres de descanso. También hace hincapié la paciente que las migrañas mejoraron con la toma de anticonceptivos orales pero que en la época de descanso del tratamiento las migrañas volvían aparecer.

17/03/2000: Acude a la consulta de ginecología para revisión refiriendo la paciente que los seis meses de toma de anticonceptivos orales la menstruación era normal y que durante los tres meses de descanso volvía aparecer la amenorrea. Se le realiza una interconsulta a la unidad de endocrinología y neurología.

Por parte de la especialista ginecológica, la paciente es remitida a endocrinología y neurología (por los cuadros agudos de migraña, sin cese del dolor postratamiento).

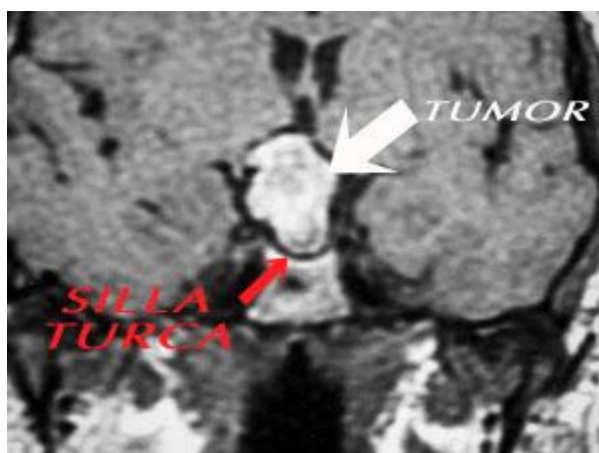
21/03/2000: El servicio de endocrinología, tras mandar analítica sanguínea observan valores normales de las hormonas tiroideas – TSH, T3 Y T4- al igual aparece déficit en FSH y LH y aumento de la prolactina.

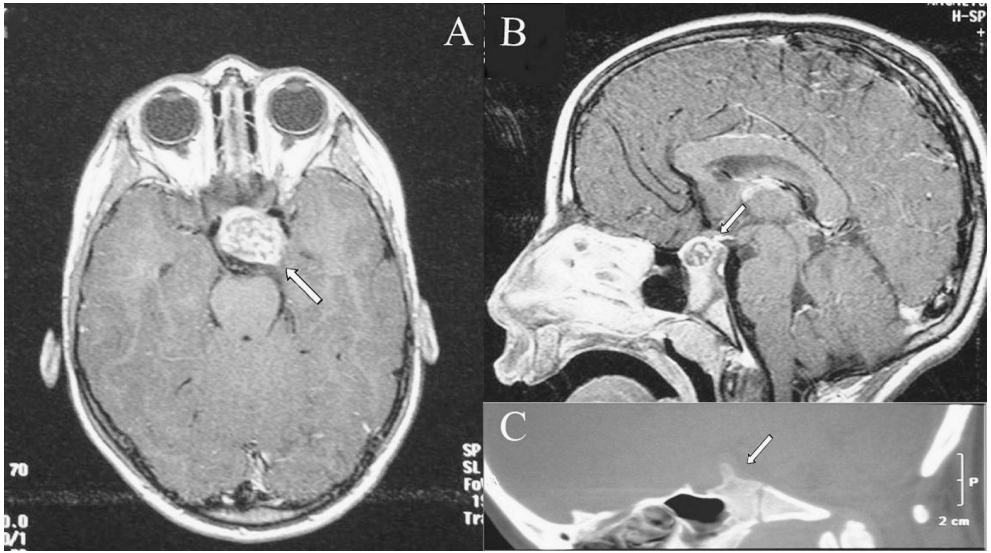
22/03/2000: el servicio de neurología, tras contarle la paciente, que presenta cuadros de migraña muy fuerte y que en dos ocasiones ha tenido un mareo con pérdida de conciencia y relajación de esfínter. Se manda a realizar RNM y TAC.

3/04/2000 se realiza la RNM

17/04/2000 se realiza TAC

3/05/2000 acude a la consulta de neurología para recoger los resultados de las pruebas realizadas. Se le informa a la paciente que en la RNM se observa un aumento de la glándula hipofisaria con crecimiento supraselar que rechaza el quiasma óptico y tras la administración de contraste sufre un realce pudiendo ser compatible con proceso expansivo hipofisario y el TAC craneal y de silla turca confirma el hallazgo en la RNM.





INTERVENCIÓN Y EVOLUCIÓN

15/05/2000: Es citada en el centro de salud para realizarle preoperatorio.

01/06/2000: La paciente es intervenida del tumor, realizándose abordaje transesfenoidal a silla turca con extirpación del proceso expansivo intrahipofisario de contenido sólido y líquido del que se extraen muestra para cultivo, antibiograma y estudio A.P, se procede a la extirpación de la totalidad de la tumoración hasta diafragma selar, realizándose cierre tras la comprobación de la ausencia de líquido cefalorraquídeo y con construcción del suelo selar.

02/06/2000: Aparición súbita de un cuadro de diabetes insípida que es tratado mediante Tegretol. Es bien tolerado y los niveles de glucosa están dentro de los valores normales. El tratamiento se retira progresivamente. Se produce también un cuadro de cefalea siendo realizado TAC craneal de control que es informado como imagen de silla turca vacía con pequeña calcificación intraselar siendo el resto de la exploración compatible con la normalidad.

Se realiza un nuevo estudio oftalmológico donde se informa de una disminución de la sensibilidad retiniana pero poco a poco valorable por poca colaboración en la exploración.

CIRUGIA TRANSESFENOIDAL

La cirugía transesfenoidal fue el tipo de cirugía requerida para intervención del tumor en la hipófisis.

Este tipo de intervención consiste en la incisión en el interior de la nariz o también en la parte superior de las encías. En el caso de nuestra paciente, ella fue intervenida haciendo una incisión a través de las encías.

Una vez realizada la incisión, con un pequeño cincel el cirujano abrió las paredes del seno esfenoidal. El siguiente paso a realizar es cortar las membranas que cubren el cerebro dejando camino para llegar a la hipófisis.

A través de un endoscopio y otros instrumentos, el neurocirujano elimina el tumor hipofisario. A través de unas suturas se cierra la incisión hecha.

En este tipo de intervención es muy importante vigilar que la paciente no drene demasiado líquido cefalorraquídeo. Hay que recordar que la paciente estuvo con unos taponamientos nasales durante unos 2-3 días.

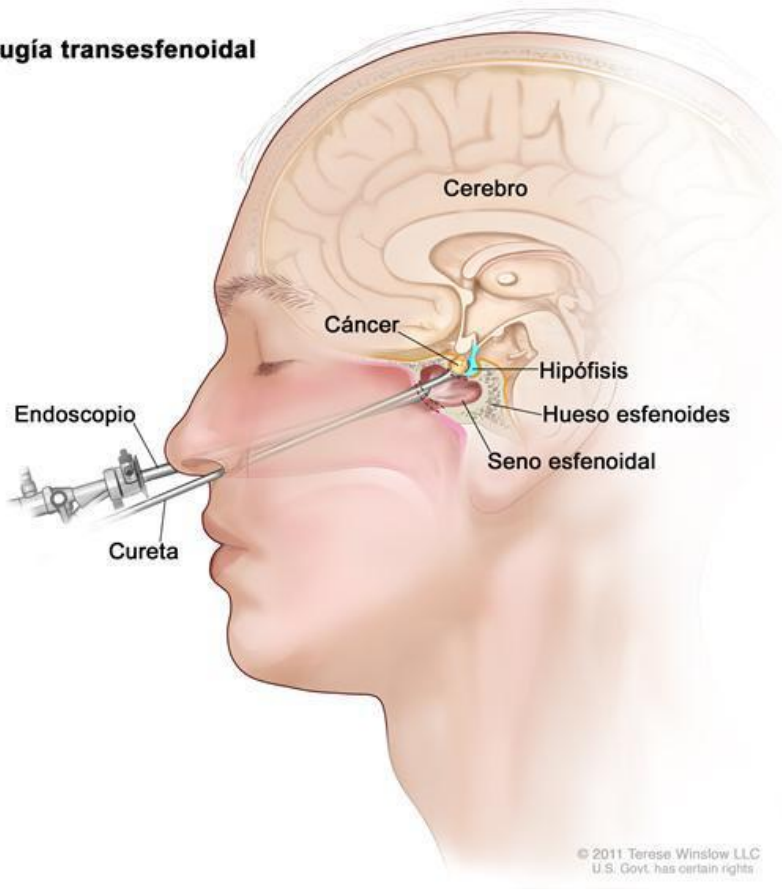
Este tipo de cirugía, presenta muchas complicaciones, complicaciones como:

- Fístula de líquido cefalorraquídeo.
- Infección.
- Coma
- Hemorragia.
- Isquemia cerebral.
- Hipopituitarismo.
- Disminución de la agudeza visual.
- Parálisis oculomotor.

La paciente, a las 24h de la intervención, entra en coma durante un día. Tratada con sueroterapia y corticoides a dosis altas, va retomando su bienestar hasta llegar al día del alta.



Cirugía transesfenoidal



Interconsulta al servicio de endocrinología: valorada por el especialista, objetivándose panhipopituitarismo (mediante triple estímulo, no obteniéndose respuesta) y diabetes insípida central completa.

- *Diabetes insípida:* es una enfermedad que provoca la disminución de vasopresina, o lo que es lo mismo hormona antidiurética, en este caso, debido a un daño hipofisario.

Sus síntomas principales son; polidipsia y poliuria.

TRATAMIENTO.

El tratamiento de la paciente, constara de:

- Ranitidina 1comp/ 24h.
- Hidroaltesona 20mg: 1-1/2-1/2.
- Eutirox 75: 1-0-0.
- Minurin (desmopresina) 0.2 spray nasal: 2-3 pulverizaciones al día.
- Tratamiento anticonceptivo recomendado por su ginecólogo.

RECOMENDACIONES

La enferma ante situaciones de estrés, exámenes, enfermedad, etc, aumentara la dosis de hidroaltesona al doble, volviendo a su dosis habitual cuando ceda el problema.

Deberá controlar el peso y tensión arterial periódicamente. Revisiones cada 6 meses y posteriormente si sigue todo con normalidad, revisiones anuales.

REVISIONES

Tras la intervención, la primera revisión se realizó a los 3 meses, adjuntando una RNM; siendo esta primera revisión satisfactoria.

Las revisiones posteriores fueron siendo una vez al año, aportando RNM, igualmente pasando revisión por endocrino, mostrando analítica de sangre, para ver valores hormonales, tiroideos y cortisol libre en orina de 24 horas.

Diez años posteriores a esta primera intervención, en una de las revisiones del neurocirujano comenta que en varias ocasiones ha vuelto a tener cuadros de mareos, sufriendo en una ocasión de relajación de esfínter y pérdida de conciencia transitoria.

Tras aportar las pruebas de resonancia magnética, la paciente es de vuelta diagnosticada por segunda vez de un craneofaringioma; es decir presentaba una recidiva del primer tumor que tuvo.

Se mantuvo el mismo protocolo a seguir. Vuelto a realizar preoperatorio completo, los neurocirujanos informan que al ver tenido ya una primera intervención, y teniendo muy delgada la línea selar por la que fue intervenida, la intervención corría el riesgo que la paciente pudiera sufrir dentro de los riesgos normales de una intervención de esta magnitud, drenara en gran cantidad líquido cefalorraquídeo, con el riesgo que ello conllevaba.

Otra opción, sería aplicar sesiones de radioterapia, antes o incluso después de la intervención. Sobre todo tras la intervención, si a la hora de extirpar el tumor no fuera posible hacerlo de manera completa. Por suerte en este desafortunado caso, no fue necesario dar ninguna sesión.

Una vez ya intervenida y mantenida hospitalizada durante tres días, las primeras 24 horas en la unidad de cuidados intensivos, la paciente es dada de alta.

Vuelve a mantener citas con los endocrinos y neurocirujanos cada determinado tiempo, para continuar viendo que tanto el tratamiento como las secuelas de la intervención, sigue siendo correcto y que no haya de nuevo caso de recidiva tumoral.

BIBLIOGRAFÍA:

NANDA <http://enfermeriaactual.com/?s=ALZHEIMER>

ISBN: 978-84-944994-2-5

Medicina

