

Remodelación selar: una opción quirúrgica para el síndrome de la silla turca vacía primaria

Gerardo Guinto-Balanzar,^{a*} Moisés Mercado-Atri,^b Patricia Guinto-Balanzar,^c Elisa Nishimura-Meguro,^d Miguel Abdo-Toro,^a Norma Aréchiga-Ramos^e y Bárbara Nettel-Rueda^a

Servicios de ^aNeurocirugía, ^bEndocrinología, ^eNeurología, Hospital de Especialidades y ^dEndocrinología, Hospital, Pediatría, CMN Siglo XXI
^cOtorrinolaringología, Hospital Regional "Gabriel Mancera", IMSS
México D.F., México

Recibido en su versión modificada: 8 de octubre de 2007

Aceptado: 12 de octubre de 2007

RESUMEN

Antecedentes: La silla turca vacía es una entidad que sólo en raras ocasiones presenta signos y síntomas, dentro de los cuales la afección en el campo visual es una indicación para el manejo quirúrgico.

Materiales y Metodos: Se analizaron 20 pacientes con silla turca vacía primaria y alteraciones en los campos visuales, que fueron manejados quirúrgicamente con una técnica que denominamos remodelación selar. Fueron 19 mujeres y un hombre; todos ellos, además del déficit visual presentaban cefalea y tres casos elevación en el nivel sérico de prolactina. Se excluyeron los que mostraron aumento en la presión del líquido cefalorraquídeo. El procedimiento quirúrgico consistió en la colocación, por vía transesfenoidal, de un injerto autólogo formado por grasa, aponeurosis y dos láminas de hueso, con dimensiones precisas de acuerdo al tamaño de la silla turca del paciente.

Resultados: Con la cirugía se logró mejorar el déficit visual en 18 pacientes y la cefalea en 17; finalmente, dos de ellos normalizaron su nivel de prolactina. No se presentaron complicaciones serias.

Conclusiones: La remodelación selar es una técnica precisa, sencilla, segura y barata que permite mejorar los síntomas del síndrome de la silla turca vacía primaria, en especial las alteraciones visuales y la cefalea.

Palabras clave:
 Aracnoidocele intraselar, cirugía transesfenoidal, déficit visual, quiasmapexia, silla turca vacía

SUMMARY

Background: The empty sella is an entity that only rarely presents signs and symptoms. When noted, visual field deficits are an indication for surgical management.

Material and methods: We studied twenty patients with primary empty sella and visual field deficits surgically treated with a technique termed by us as "sellar remodeling." We treated 19 females and 1 male. Aside from visual deficits, all participants reported headache. We reported an increase in prolactin serum level in three cases. Patients with an increase in cerebrospinal fluid pressure were excluded. The surgical procedure involved placing through a transsphenoidal route an autologous graft formed by fat, aponeurosis and two bone lamina, with precise dimensions according to each patient's sella turcica.

Results: After surgery, visual deficits improved in 18 patients and headache in 17. Two patients displayed normal prolactin levels. No serious complications were reported during surgery.

Conclusions: Sellar remodeling is a precise, simple, safe and inexpensive technique that significantly improves symptoms such as visual deficits and headache observed in primary empty sella syndrome.

Key words:

Intrasellar arachnoidocele, transsphenoidal surgery, visual deficits, chiasmapexy, empty sella

Introducción

La silla turca vacía primaria se caracteriza por migración del espacio subaracnoideo hacia la fosa pituitaria. En estricto sentido, esto no puede considerarse una entidad patológica sino un estado anatómico con hallazgos radiológicos característicos y no siempre con manifestaciones clínicas; de hecho, la mayoría de los pacientes son asintomáticos y se efectúa este diagnóstico como un hallazgo en los estudios de imagen que son indicados por diversos motivos, pero que no requieren tratamiento alguno. Existe, sin embargo, un

número reducido de pacientes que refieren ciertos datos clínicos, estableciéndose el diagnóstico de síndrome de la silla turca vacía primaria. La fístula de líquido cefalorraquídeo, déficit visual, cefalea y las alteraciones endocrinológicas son, entre otros, los signos y síntomas referidos con mayor frecuencia, siendo la primera y la segunda las únicas en donde se indica un manejo quirúrgico.

Cuando existe fístula de líquido cefalorraquídeo el objetivo quirúrgico primario es, sin discusión, sellar herméticamente el sitio de fuga; sin embargo, cuando el déficit visual es el problema, la situación se vuelve altamente controver-

*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Gerardo Guinto-Balanzar. Jefatura del Servicio de Neurocirugía, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Cuauhtémoc 330, Col. Doctores. Tel.: (55) 5627 6900, extensión 21126. Correo electrónico: gguinto@prodigy.net.mx.

tida, dado que existe una amplia variedad de procedimientos que se han propuesto para su corrección. Hemos diseñado una técnica quirúrgica que denominamos remodelación selar, como una opción para los pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria que presentan alteraciones visuales. En este trabajo reunimos una serie de 20 pacientes con esta alteración, en quienes la técnica fue aplicada, presentándose un análisis clínico preoperatorio, descripción quirúrgica y una evaluación de los resultados a fin de analizar si el procedimiento propuesto es de utilidad. No encontramos en la literatura internacional una serie que incluya un mayor número de pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria y déficit en los campos visuales manejados quirúrgicamente.

Material y métodos

Fueron incluidos los pacientes con diagnóstico de síndrome de la silla turca vacía primaria con alteraciones en los campos visuales, atendidos de noviembre de 1991 a octubre de 2006. Todos fueron sometidos a un protocolo consistente en una valoración clínica integral, estudios radiológicos, oftalmológicos, endocrinológicos y neurológicos. Los pacientes con algún antecedente de cirugía hipofisaria, radiación, tumor hipofisario o manejo endocrinológico previo fueron excluidos.

Protocolo clínico

Valoración clínica integral: al momento del internamiento se realizó una historia clínica completa, poniendo especial interés en determinar si los pacientes tenían obesidad o hipertensión arterial; de igual forma se registró el número de embarazos y partos. Se consideró a un paciente con sobre peso¹ cuando su índice de masa corporal era mayor o igual a 25 kg/m² y obeso cuando era mayor o igual a 30 kg/m²; la hipertensión arterial se diagnosticó cuando la cifra sistólica era mayor o igual a 140 mm Hg y la diastólica mayor o igual a 90 mm Hg. Eran sometidos, además, a una valoración psicométrica para descartar, en lo posible, que alguna de las manifestaciones clínicas pudiera ser parte de un síndrome conversivo. Finalmente, se efectuaban los estudios rutinarios preoperatorios de laboratorio y gabinete.

Estudios radiológicos: se practicó a los pacientes una resonancia magnética simple y contrastada, con tiempos de recuperación T1 y T2, cortes axiales y coronales, con énfasis primordial en la región selar. Se analizaba predominantemente el grado de migración del espacio subaracnoideo a la silla turca, mediante el cual se establecía el diagnóstico de silla turca vacía primaria. Se consideraron para su inclusión, sólo los pacientes que presentaban la denominada silla turca vacía total o severa, es decir, cuando el líquido cefalorraquídeo llenaba más de 60% del volumen de la silla.²

En la resonancia magnética se analizó, además, la morfología específica del sistema visual supraselar, a fin de definir si éste se encontraba o no herniado hacia la silla turca. Para ello se consideró que la vía visual se encontraba herniada

cuando el descenso de alguna de sus porciones hacia la fosa pituitaria era evidente. También se tomó en cuenta la relación que guardaba el nervio óptico, el quiasma óptico y el piso del tercer ventrículo en la proyección sagital (relación óptico-ventricular). Si estas estructuras formaban una línea recta, se consideraba que los pacientes no presentaban descenso del sistema visual, mientras que si definían un ángulo obtuso, eran considerados con el sistema visual herniado.³ Finalmente, a todos los pacientes se les realizaba una radiografía simple de cráneo en proyección lateral, para efectuar mediciones específicas de la silla turca, tomando en cuenta el factor de magnificación. Para valorar si existía o no aumento del tamaño de la silla se consideraron las dimensiones máximas que han sido reportadas como las más constantes:⁴ 17 mm de longitud, 14 mm de profundidad y 18 mm de anchura.

Estudio oftalmológico: los pacientes eran sometidos a una valoración oftalmológica integral, haciendo especial énfasis en el estudio del fondo de ojo, la realización de una campimetría y la medición de la presión ocular. Si se encontraban signos de hipertensión endocraneana en la fundoscopia o elevación en la presión ocular, los pacientes eran excluidos del estudio. Sólo fueron incluidos los pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria que presentaban alteraciones en el campo visual, pero con el fondo de ojo y tonometría normales.

Valoración endocrinológica: se efectuó perfil hormonal hipofisario basal, donde los pacientes que presentaban alguna alteración eran también excluidos y enviados al servicio de endocrinología para su diagnóstico y tratamiento correspondientes. La única variación hormonal que no se consideró como factor de exclusión fue una elevación en el nivel de prolactina de hasta 100 ng/ml.

Examen neurológico: se efectuaba historia clínica neurológica completa. Una vez hospitalizados, los pacientes eran sometidos a una punción lumbar, con el principal objetivo de medir la presión del líquido cefalorraquídeo; si presentaban elevación en la presión de apertura, eran excluidos del estudio y sometidos a otra modalidad terapéutica. Así mismo, se efectuaba estudio citoquímico y pruebas específicas para el diagnóstico de neurocisticercosis y tuberculosis que, de ser anormales, también eran criterios de exclusión.

Procedimiento quirúrgico

El objetivo primordial del manejo quirúrgico era lograr una elevación del contenido selar para reposicionar los elementos anatómicos.⁵ Los pacientes eran colocados en una posición habitual para un abordaje transesfenoidal, es decir, en decúbito dorsal, con la cabeza fija en tres puntos, flexionada e inclinada lateralmente a la izquierda. Además, se mantenía flexionado el miembro inferior derecho, a fin de preparar la cara lateral del muslo, sitio de obtención del injerto. El cirujano se colocaba frente al paciente y del lado derecho del mismo; en todo momento se contaba con el apoyo del fluoroscopio y el microscopio quirúrgico. La técnica de abordaje era la misma empleada en cualquier cirugía transesfenoidal hasta llegar al piso de la silla turca.⁶ Se procedía entonces a la apertura del piso, procurando no

efectuar una ventana inicial muy amplia (un cuadrado de aproximadamente 6 a 8 mm por lado). Una vez expuesta la duramadre, se realizaba un despegamiento gradual de ésta mediante bandas de algodón prensado (cotonoides), procurando no *empaquetar* en exceso, para lo cual se empleaba el fluoroscopio. A manera de hemostasia se dejaba este paquete de cotonoides transitoriamente mientras se preparaba el injerto que se colocaría para mantener la elevación del contenido selar. La preparación del injerto y apertura del piso selar se efectuaban como sigue (Figura 1): se extraía del muslo uno o varios fragmentos de grasa, los cuales eran envueltos con un cuadrángulo de fascia lata para formar un paquete que se fijaba mediante uno o varios puntos con material no absorbible. Este paquete se colocaba entre dos láminas de hueso, obtenidas del septum nasal durante el abordaje y que tenían las dimensiones precisas de acuerdo con el tamaño de la silla turca para formar una especie de sándwich, mismo que se mantenía fijo con el mismo material de sutura no absorbible, lo que finalmente conformaba el injerto (Figura 1A). Para sus dimensiones exactas se tomaba

en cuenta la imagen lateral de la silla turca (Figura 1B), donde se trazaba una línea en el sitio anatómico correspondiente al diafragma selar, es decir, el plano interclinoideo (Figura 1B, línea gruesa); se trazaba entonces otra línea, paralela a la anterior, pero en el punto de confluencia entre el dorso y el piso de la silla turca (Figura 1B, línea punteada), que es el sitio donde quedaría asentado el injerto. Las dimensiones de esta segunda línea debían corresponder a la longitud del injerto (Figura 1A, flecha I). A continuación se medía la distancia existente entre estas dos líneas horizontales (Figura 1B, línea delgada vertical), a la cual se restaba la altura aproximada de la glándula hipófisis (1 a 3 mm), lo que correspondía a la altura del injerto (Figura 1A, flecha h). Finalmente, la anchura del mismo (Figura 1A, flecha a), era de 1 a 3 mm menor al espacio intercarotídeo, obtenido en la proyección coronal de la resonancia magnética.

Una vez esto, se retiraban los cotonoides de la fosa pituitaria y se procedía a adaptar la apertura de la selar a las dimensiones del injerto como sigue (Figura 1C): la apertura en sentido transversal (Figura 1C, flecha A) debía ser 1 a 2 mm mayor que el ancho del injerto, mientras que la apertura en sentido vertical (Figura 1C, flecha H) debería ser 1 a 2 mm mayor que la altura del injerto. Es importante mencionar que hay que tomar cuidadosamente las medidas del injerto, ya que una vez realizado es casi imposible modificarlo sin verse obligado a cortar las suturas, lo que prolongaría el tiempo quirúrgico.

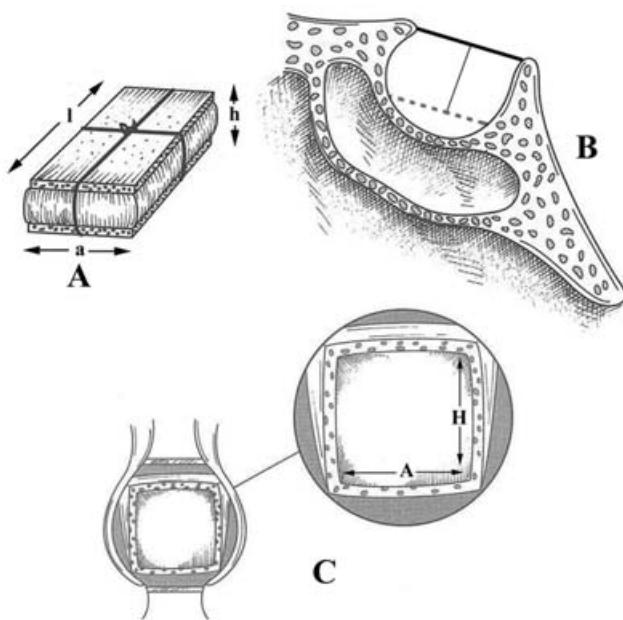


Figura 1. Dimensiones del injerto. La longitud del injerto (flechas I en la Figura A) era igual que la distancia anteroposterior de la silla turca medida en su piso (línea punteada en la Figura B). La altura del injerto (flechas h en la Figura A), correspondía a la altura de la silla (línea delgada vertical en la Figura B), a la que se le restaban 1 a 3 mm equivalentes al tamaño de la glándula hipófisis. Finalmente, la anchura del injerto (flechas a en la Figura A) era de 1 a 3 mm menor que la distancia intercarotídea (medida en el corte coronal de la resonancia magnética). Las dimensiones de la apertura del piso selar se adaptaban al tamaño del injerto como sigue (Figura C): la apertura en sentido transversal (flechas A en la Figura C) debía ser 1 a 2 mm mayor que lo ancho del injerto, mientras que la apertura en sentido vertical (flechas H en la Figura C) debía ser de 1 a 2 mm mayor que lo alto del bloque.

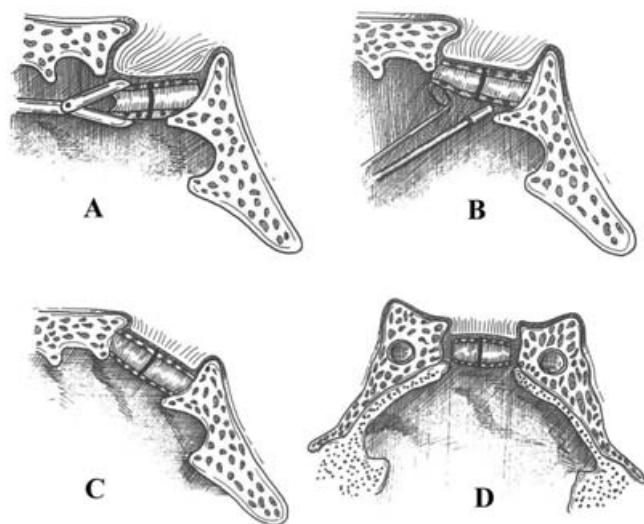


Figura 2. Introducción del injerto. El bloque se tomaba por su extremo anterior con las pinzas de biopsia y se colocaba inicialmente su extremo posterior en el punto de unión del piso con el dorso selar (A). Posteriormente, el extremo anterior del injerto se posicionaba ayudándose con la cucharilla y el aspirador (B). Una vez colocado el injerto, el espacio subaracnoidal era rechazado hacia la región supraselar, con lo que se completaba la aracnoidopexia. C) Vista sagital. D) Vista coronal.

A continuación se procedía a la introducción del injerto de la siguiente manera (Figura 2): el bloque se tomaba por su extremo anterior con las pinzas de biopsia y era introducido a la silla turca, colocando inicialmente su extremo posterior en el punto de confluencia entre el piso y el dorso selar (Figura 2A); hecho esto se posicionaba el extremo anterior del bloque empleando el aspirador y una cucharilla de 3 mm en ángulo recto (Figura 2B). Si las medidas de la silla turca, injerto y apertura selar eran obtenidas correctamente, la introducción del injerto era muy sencilla; hay que considerar que al estar éste formado por dos bloques de hueso, se podía controlar su posición exacta durante la cirugía mediante la fluoroscopia. Si el cirujano dudaba de la colocación del injerto, éste era recolocado; para ello era necesario inicialmente cortar las suturas con el bisturí, a fin de lograr su extracción de manera más simple. Con este procedimiento se lograba rechazar el espacio subaracnoideo a su sitio anatómico correspondiente (Figuras 2C y 2D).

Finalizada la cirugía los pacientes eran extubados y trasladados a la unidad de recuperación donde permanecían durante 90 a 120 minutos. Posteriormente se mantenían en hospitalización por un tiempo promedio de cinco días.

Seguimiento

Una vez egresados, los pacientes eran controlados por la consulta externa donde, además de las evaluaciones clínicas periódicas, se efectuaban estudios de resonancia magnética y campimetría a los dos, ocho y 24 meses y, posteriormente sólo si se consideraba necesario; de igual forma se efectuaba el mismo perfil endocrinológico hipofisario solicitado en el preoperatorio. El tiempo de seguimiento varió entre cuatro y 120 meses, con un promedio de 36 meses.

Resultados

Durante el periodo del presente estudio, fueron identificados 127 pacientes mediante imágenes de resonancia magnética, de presentar hallazgos sugestivos de silla turca vacía primaria; solamente 23 tuvieron alteraciones en el campo visual, de los cuales tres fueron excluidos dado que se encontraron cifras elevadas de la presión del líquido cefalorraquídeo en la punción lumbar; los 20 pacientes restantes fueron incluidos en esta serie. Este grupo estuvo formado por 19 mujeres y un hombre, con edad entre 36 y 56 años, con un promedio de 42.4 años al momento del diagnóstico. De las 19 pacientes femeninas, 13 presentaban sobrepeso, dos eran obesas y ocho tenían hipertensión arterial (Cuadro I); el hombre estaba en un peso cercano al ideal. El número de embarazos en las 19 pacientes fue de 3.8 en promedio (con límites entre dos y ocho), siendo dos de ellas nulíparas; en ocho pacientes (todas mujeres) fue diagnosticada hipertensión arterial y, finalmente, en ninguno de los 20 pacientes se encontraron alteraciones psiquiátricas sugestivas de síndrome conversivo.

En todos los casos, la resonancia magnética mostró los hallazgos típicos de esta entidad, caracterizados por herniación del espacio subaracnoideo a la silla turca (Figura 3). En

la proyección sagital se apreciaba cómo el líquido llenaba casi en su totalidad la fosa pituitaria (Figura 3 izquierda). Además, únicamente en tres pacientes se identificaron signos radiológicos claros de migración caudal de alguna de las porciones del sistema visual; por otro lado, en nueve (incluyendo a los tres mencionados) se pudo demostrar que la relación óptico-ventricular formaba un ángulo, mientras que los 11 restantes no presentaban evidencia radiológica de herniación de las vías visuales. En la proyección coronal era posible observar cómo el líquido cefalorraquídeo ocasionaba un desplazamiento del tejido hipofisario hacia el piso y paredes laterales de la silla turca, manteniendo el tallo pituitario en la región central. Esta imagen característica se conoce también como *signo del ancla* y fue encontrada en 18 pacientes (Figura 3 derecha). Finalmente, las mediciones de la silla turca mostraron que en solamente cinco pacientes se apreciaba un aumento en su tamaño.

El tiempo de evolución del déficit visual fue de 6.4 meses en promedio (con límites entre dos y 19 meses), siendo el síntoma inicial únicamente en dos casos. La afección campimétrica encontrada con mayor frecuencia fue una reducción concéntrica de ambos campos visuales, que se presentó en 12 pacientes (incluyendo al hombre). Sólo en cuatro pacientes se observó el patrón típico de las lesiones quiasmáticas, es decir, hemianopsia bitemporal; dos pacientes más presentaban cuadrantanopsia bitemporal superior y dos, hemianopsia temporal derecha.

En tres pacientes (mujeres) se determinó elevación del nivel sérico de prolactina, con cifras que variaron entre 32 y 75 ng/ml (promedio de 44.3 ng/ml). Todas presentaban alguna alteración menstrual, predominantemente oligomenorrea, siendo el síntoma inicial en uno de los casos.

La cefalea fue indudablemente el síntoma predominante en esta serie, dado que se presentó en todos los casos y fue lo que motivó la realización de los estudios de imagen en 17. Ésta era calificada como de gran intensidad en 12 pacientes, de moderada intensidad en seis y leve en dos (uno del sexo masculino). El tiempo de evolución también fue variable, pero en general con tendencia crónica, siendo de 18 meses en promedio (con límites entre seis y 62 meses). Los pacientes referían que la cefalea era universal, diaria, pulsátil, sin predominio de horario y localizada, sobre todo en la región frontal en forma bilateral. En cuatro pacientes llegaba a despertarlos por la noche y seis tenían que suspender su actividad laboral debido a este síntoma.

Los resultados quirúrgicos se observaron como sigue: en los estudios de resonancia magnética practicados a los dos meses de la cirugía, en todos los pacientes fue posible observar una elevación exacta del contenido de la silla turca,

Cuadro I. Cuadro clínico general

Pacientes	N.º total	Sobrepeso	Obesidad	HA*
Mujeres	19	13	2	8
Hombres	1	0	0	0

* Hipertensión arterial

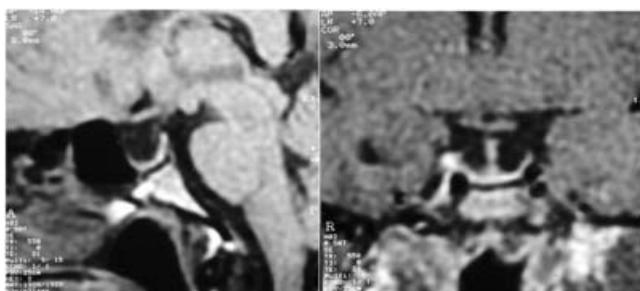


Figura 3. En la resonancia magnética en proyección sagital (izquierda) se observa migración del líquido cefalorraquídeo hacia la silla turca. En la proyección coronal (derecha) se aprecia la hipófisis desplazada hacia el piso y las paredes laterales de la silla turca, permaneciendo el tallo en el centro, lo que da el característico signo del ancla.

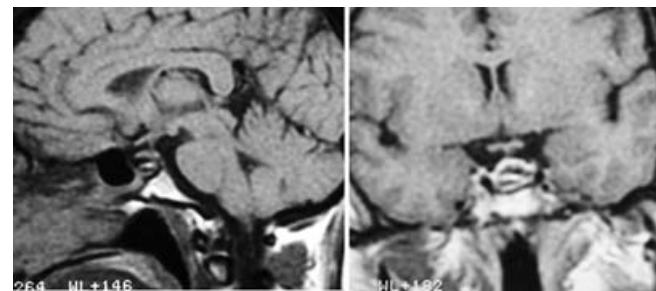


Figura 4. Resonancia magnética de control posoperatorio en proyección sagital (izquierda) y coronal (derecha) efectuada a los dos años de la cirugía del mismo paciente mostrado en la figura 3. Obsérvese cómo se ha logrado completa remodelación del contorno selar, permitiendo rechazamiento superior del espacio subaracnoideo (aracnoidopexia); así mismo, se puede apreciar que no existe reabsorción del injerto.

encontrando el injerto en buenas condiciones. En 19 estos hallazgos persistieron durante todo el tiempo de seguimiento (Figura 4), mientras que en un paciente se encontraron signos de reabsorción parcial del injerto a los dos años de la intervención. Con la cirugía se pudo observar que en 18 pacientes mejoró ostensiblemente el déficit campimétrico referido en el preoperatorio (Cuadro II), llegando casi a la normalidad en la mayoría de ellos. Dos pacientes presentaban aún limitación en los campos periféricos, pero referían mejoría notable. Es importante agregar que estos cambios positivos se observaron desde la valoración oftalmológica posoperatoria inicial realizada a los dos meses de la intervención, y persistieron durante todo el tiempo de seguimiento. Una paciente que refería hemianopsia bitemporal mejoró inicialmente, pero después recayó; fue ella en quien se detectó la reabsorción parcial del injerto. Finalmente, el paciente masculino no sólo no mejoró en su déficit visual sino que presentó progresión del síntoma; ha sido estudiado integralmente sin encontrar la causa de este deterioro visual.

En dos de los tres pacientes con hiperprolactinemia se normalizaron las cifras de prolactina después de la intervención, mientras que un paciente permaneció con cifras elevadas de la hormona (75 ng/ml), por lo que fue manejada con

agonistas dopaminérgicos. Cabe agregar que esta elevación persistente de la hormona se presentó aun cuando mejoraron las demás manifestaciones clínicas y el injerto no mostró datos de reabsorción.

Con el procedimiento fue posible mejorar la cefalea en 17 pacientes, logrando desaparecer incluso en 15. En dos permaneció igual: se trató de la mujer en quien se reabsorbió el injerto, mientras que el otro era un paciente masculino. Una de las pacientes con cefalea presentó progresión de ésta, a pesar de que había mejorado notablemente el déficit visual; sin embargo, cabe aclarar que la paciente era la que presentaba las cifras de presión arterial más elevadas y de difícil control.

Las complicaciones del abordaje se observaron en tres casos: dos tuvieron perforaciones septales que se manejaron conservadoramente, mientras que un paciente mostró datos de fistula de líquido cefalorraquídeo en el posoperatorio inmediato, que fue manejada con reposo; la respuesta fue favorable.

Discusión

El término *silla turca vacía* fue propuesto por Busch en 1951⁷ para referirse a una condición anatómica peculiar observada en estudios de autopsia, particularmente en mujeres, caracterizada por una fosa pituitaria prácticamente vacía, ya que la glándula hipófisis se encontraba aplastada hacia el piso, dorso y paredes laterales. En 1968, Kaufman⁸ demostró que la morfología hipofisaria se debía en realidad a un desplazamiento del espacio subaracnoideo, pero se siguió aceptando el término original.

Si consideramos que en esta entidad en realidad la silla turca no se encuentra vacía sino llena por líquido cefalorraquídeo, hipófisis, tallo pituitario y en ocasiones el sistema visual y el tercer ventrículo, el calificativo de vacía es incorrecto. Por ello es preferible denominar a esta condición tal como lo sugiere Leclercq,⁹ es decir, *aracnoidocele intraselar*, ya que de esta manera se expresa el detalle anatómico

Cuadro II. Cuadro clínico neurológico y resultados posoperatorios

Signo o síntoma	Resultado posoperatorio			
	Núm. total	Mejor	Igual	Peor
Déficit visual	20	18	1	1
Reducción concéntrica	12	11		1
Hemianopsia bitemporal	4	3	1*	
Cuadrantanopsia bitemporal sup.	2	2		
Hemianopsia temporal derecha	2	2		
Cefalea	20	17	2	1**
Hiperprolactinemia	3	2	1	

* Paciente con reabsorción del injerto

** Paciente con hipertensión arterial de difícil control

primordial. Sin embargo, considerando que esta denominación no ha sido muy popular en la literatura internacional, preferimos emplear el término más conocido durante la elaboración de este trabajo.

Hay dos variedades de silla turca vacía:¹⁰ se denomina secundaria cuando existe el antecedente de una lesión hipofisaria que ha sido tratada ya sea mediante cirugía, radioterapia o medicamentos; por otro lado, se conoce como silla vacía primaria cuando no existe alguno de estos antecedentes. Se han propuesto varios mecanismos para explicar la patogénesis de la silla vacía primaria, ninguno de los cuales ha sido demostrado. Se ha mencionado como posible causa a la ruptura de un quiste aracnoideo intrasellar preexistente,¹¹ pero para que esto sea congruente con los hallazgos radiológicos, donde se ha demostrado libre circulación del líquido cefalorraquídeo craneal y selar, el supuesto quiste tendría que romperse hacia el espacio subaracnoideo, lo cual nunca ha sido probado. Otra teoría que también ha sido sugerida es que el origen es una insuficiencia vascular focal, que ocasiona un infarto del tejido pituitario;¹² el argumento en contra de esta hipótesis se fundamenta en la extraordinariamente baja frecuencia con que estos pacientes presentan alteraciones endocrinológicas. Otros autores han sugerido que, considerando su alta frecuencia en mujeres multiparas, la fisiopatología se fundamenta en una hipertrofia pituitaria durante los embarazos, seguida de una involución tisular especialmente durante la menopausia.⁴ Sin embargo, la multiparidad no es una condición obligada,^{4,13} además, aunque baja, como lo vimos en nuestra serie, también existe la posibilidad de que se presente en el sexo masculino. Finalmente, la teoría más aceptada a la fecha propone una incompetencia del diafragma selar que permite la migración del líquido cefalorraquídeo hacia la silla turca.⁸ El diafragma selar es una reflexión de la duramadre que forma el techo anatómico de la fosa pituitaria,¹⁴ que en condiciones normales mantiene al líquido fuera de esta área y presenta un orificio en su porción central para permitir el paso del tallo pituitario. Una debilidad o cierre insuficiente del orificio de esta membrana es el fundamento fisiopatológico del síndrome de la silla turca vacía primaria. Sin embargo, algún grado de incompetencia diafragmática ha sido demostrado en 22 a 77% de las personas normales, sin que necesariamente presenten herniación del espacio subaracnoideo, lo cual hace suponer que aunque esta anomalía se considera esencial para la presencia de una silla turca vacía primaria, otros factores deben también ser relevantes,¹⁵ entre ellos: presión del líquido cefalorraquídeo, influencia hormonal, obesidad, hipertensión arterial, cambios hipofisarios ocurridos durante el embarazo o combinación de alguno de estos factores.

El papel que desempeña el aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo en la formación del síndrome de la silla turca vacía primaria ha sido también sujeto a debate;¹⁶ esta idea surgió porque esta entidad comparte muchas de sus peculiaridades clínicas (en especial la cefalea y la reducción concéntrica de los campos visuales) con las del denominado *pseudotumor cerebri* o hipertensión endocraneana benigna, que se caracteriza por un marcado aumento de la presión endocraneal de causa desconocida. Si bien el

papiledema es un signo de esta entidad, puede existir hipertensión endocraneal sin papiledema;¹⁷ por ello, para descartar esta asociación en nuestros pacientes decidimos realizar una raquimanometría, independientemente de los resultados de la fundoscopia. Solamente tres de 23 pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria y déficit visual presentaban aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo, lo cual va de acuerdo con otras series similares,^{1,18} por lo que podemos afirmar que nuestros hallazgos sugieren que la presión del líquido cefalorraquídeo no influyó en la génesis del cuadro clínico.

En la fisiopatología del síndrome de la silla turca vacía primaria se ha propuesto que la debilidad o incompetencia del diafragma puede ser secundaria, como ya se mencionó, a una posible influencia hormonal, fundamentado en las variaciones fisiológicas que presenta el volumen de la glándula hipofisis, especialmente en mujeres;¹⁹ si bien ello podría explicar por qué este síndrome es más frecuente en el sexo femenino, hasta el momento este hecho no ha sido demostrado. De igual forma, el papel que desempeña la obesidad tampoco ha sido aclarado, pero se ha mencionado como una posible explicación que la obesidad mórbida puede inducir hipercapnia y que ésta a su vez puede ocasionar un incremento crónico de la presión de líquido cefalorraquídeo, que debilita las fibras del diafragma selar ocasionando la herniación del espacio subaracnoideo. Sin embargo, similar a otras series,^{1,19,20} nosotros encontramos obesidad extrema en sólo un mínimo porcentaje (dos pacientes). Finalmente, se ha encontrado una clara correlación entre la hipertensión arterial y la génesis de este síndrome.^{1,4,10} En conclusión, se desconoce la causa real de los cambios anatómicos en el síndrome de la silla turca vacía primaria. Si bien la debilidad del diafragma selar es la condición más aceptada, deben existir otros factores que precipiten la entidad.

La causa de las manifestaciones clínicas en el síndrome de la silla turca vacía primaria es también motivo de controversia; si bien la cefalea se considera el síntoma más frecuente,^{2,21} su origen no ha sido demostrado. Se ha propuesto que la migración del espacio subaracnoideo ocasiona tracción en las estructuras vasculares menígeas sensibles al dolor. Esto puede ser apoyado por nuestros resultados, ya que tan pronto se reconstituyeron los elementos anatómicos de la silla turca, este síntoma desapareció en la mayoría de las pacientes. Las únicas explicaciones que podemos proponer respecto al hecho de que persistiera en tres de ellos son: hipertensión arterial de difícil control y reabsorción del injerto; en el paciente restante no tenemos una explicación objetiva.

Al igual que otras series,^{2,19} pudimos corroborar en nuestro análisis que las alteraciones endocrinológicas en el síndrome de la silla turca vacía primaria son generalmente mínimas y sin consecuencia clínica. Es indudable que la alteración hormonal referida con mayor frecuencia es el incremento en el nivel de prolactina,^{1,19} lo que también confirmamos en nuestros pacientes. Se ha encontrado que la hiperprolactinemia se presenta en alrededor de 11% de los pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria, y se ha propuesto como causa de esta elevación hormonal a una compresión en el tallo pituitario como consecuencia de una

alteración en la dinámica local de líquido cefalorraquídeo.²² Sin embargo, dada su baja frecuencia, no se puede descartar una asociación coincidental. Dos de los tres pacientes con hiperprolactinemia se normalizaron después del procedimiento, lo cual no necesariamente implica que haya sido por la cirugía. Hay que recordar que el simple estrés (por el temor a la cirugía, cefalea o las alteraciones visuales) pudo haber sido la causa de esta elevación en el preoperatorio, y que al desaparecer éste una vez operados, se normalizaran los niveles de esta hormona. Finalmente, no encontramos en nuestros pacientes otras afecciones endocrinológicas aún más difíciles de explicar y que, aunque raras (menos de 6%), también han sido descritas en el síndrome de la silla turca vacía primaria, como la deficiencia de hormona de crecimiento, hipopituitarismo, hipogonadismo y diabetes insípida.¹

El déficit visual ha sido informado en 1.6 a 16% de los pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria^{1,18} lo cual es discretamente inferior a 18% encontrado en la presente serie. Desconocemos con certeza el motivo por el cual observamos mayor índice de alteraciones campimétricas, pero con probabilidad se deba a que nuestro departamento es quirúrgico, por lo que son referidos en especial los casos con los síntomas más floridos. Es generalmente aceptado que la causa del déficit visual en estos pacientes se debe a que parte del sistema visual supraselar se desplaza hacia la silla turca, debido a la tracción ejercida por el espacio subaracnoideo;^{2,3} sin embargo, hay también descritos pacientes con una afección campimétrica evidente, pero con el sistema visual supraselar intacto.^{5,23} En nuestra serie encontramos que 11 pacientes (poco más de la mitad de los casos) no mostraban signos radiológicos que sugirieran herniación del sistema visual; esto no significa que no existiera algún grado de desplazamiento microscópico del mismo, pero también puede indicar la presencia de algún otro mecanismo fisiopatológico que pudiera explicar este déficit. Se ha propuesto^{20,23} que la tracción del tallo hipofisario ejercido por el espacio subaracnoideo puede ocasionar alguna alteración en el aporte microvascular en el sistema visual, generando este déficit y que puede no ser visible incluso en los estudios de imagen de alta resolución. Por otro lado, llama la atención la reversibilidad de estas alteraciones visuales, misma que pudimos constatar en nuestros pacientes, lo cual sugiere que cualquiera que fuese el mecanismo fisiopatológico involucrado en el déficit campimétrico, éste no es lo suficientemente severo como para dañar en forma definitiva el sistema visual en la mayoría de los casos.

Considerando las diferentes variedades morfológicas de la vía visual supraselar, es explicable la gran variabilidad del patrón de afección campimétrica descrita en el síndrome de la silla turca vacía primaria, sin embargo, nuestros hallazgos son similares a los indicados en otras series,^{2,10,18,24} donde la reducción concéntrica fue la alteración más encontrada. Hasta el momento se desconoce el motivo por el cual la hemianopsia bitemporal, déficit clásico en lesiones quiasmáticas, no es el patrón predominante en estos casos, como sucede en los adenomas hipofisarios.

La mayoría de los pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria que requieren tratamiento quirúrgico son ope-

rados por vía transesfenoidal. Este procedimiento ha sido denominado *quiasmapexia*,^{25,26} sin embargo, este término es incorrecto ya que al efectuar la cirugía por esta vía no sólo se eleva el sistema visual sino casi la totalidad del contenido selar. Por otro lado, no todos los pacientes con síndrome de la silla turca vacía primaria presentan desplazamiento del sistema visual hacia la silla turca, por lo que la posición del quiasma óptico no se modifica cuando se efectúa la cirugía. Es por ello que la denominación más correcta del procedimiento es la de *elevación del contenido selar*^{24,25} o *aracnoidopexia*, dado que así se describe de una manera más simple el objetivo quirúrgico en esta entidad, que es la elevación del espacio subaracnoideo. Han sido descritas múltiples técnicas y en todas se busca mantener la elevación del contenido de la silla turca en forma definitiva, lo que varía es el material para lograrlo. Se han utilizado tejidos obtenidos del propio paciente, tales como fragmentos de hueso,²⁴ grasa o músculo,²⁷ o una combinación de tejidos.^{18,28} La principal ventaja de estos materiales es que al ser tejidos autólogos, la posibilidad de rechazo es prácticamente nula; sin embargo, su principal desventaja es que, además de que implica otra cicatriz en el sitio donde son extraídos, estudios a largo plazo han mostrado que la mayoría de éstos se reabsorben. Por ello que se ha propuesto también el empleo de materiales sintéticos tales como láminas de aluminio,²⁹ resortes de silastic³⁰ o balones desprendibles.³¹ Si bien con el uso de estos materiales se evita la realización de otra incisión y se puede lograr una reconstrucción casi exacta de la silla turca, el hecho de que sean materiales inertes y en contacto con los senos paranasales, se incrementa el riesgo de infección;³² además, en el caso concreto de los balones desprendibles, en un seguimiento a largo plazo se ha visto que finalmente se desinflan.³³ El procedimiento propuesto en este trabajo si bien no evita la realización de otra incisión, permite moldear un injerto con dimensiones ajustadas casi en forma exacta al contorno de la silla turca del paciente, por lo que decidimos denominarlo *remodelación selar*, ya que se logra una reconstrucción del contorno de la silla prácticamente a la medida del paciente. Las principales ventajas del mismo consisten en que formar el bloque fuera del campo quirúrgico es mucho más fácil que realizarlo *in situ*, como se efectúa en las otras técnicas que emplean materiales autólogos; el grado de elevación del contenido selar es muy preciso, lo que evita el riesgo del *sobreempaquetamiento*³⁴ y, además, a diferencia de la grasa y músculo, su consistencia firme facilita su introducción en la fosa pituitaria. Por otro lado, el hecho de que esté formado por dos láminas de hueso ofrece otras ventajas: en primer lugar, se puede tener un control fluoroscópico transoperatorio del nivel de ascenso del contenido selar y, en segundo lugar, al estar ambas láminas en contacto con el hueso de la silla turca se promueve su osificación en el sitio exacto de su inserción, lo cual permite la persistencia de dicha elevación aún a largo plazo. Este hecho lo pudimos constatar en nuestra serie, donde un paciente presentó reabsorción del injerto, lo cual seguramente fue debido a un error durante la realización de las mediciones o durante su colocación. Finalmente, al ser un procedimiento seguro, económico y técnicamente sencillo, sugerimos su aplicación en pacientes similares, sin embargo

hay que aclarar que la elevación del contenido sellar que este método ofrece, no implica un sellado hermético del piso de la silla, por lo que no recomendamos su aplicación en casos de fistula de líquido cefalorraquídeo asociada.

Referencias

1. De Marinis L, Bonadonna S, Bianchi A, Maira G, Giustina A. Primary empty sella. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90:5471-5477.
2. Jaffer KA, Obbens EA, El Gamal TA. Empty sella: review of 76 cases. *South Med J* 1979;72: 294-296.
3. Kaufman B, Tomsak RL, Kaufman BA, Arafah BU, Bellon EM, Selman WR, et al. Herniation of the suprasellar visual system and third ventricle into empty sellae: morphologic and clinical considerations. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:597-608.
4. Neelon FA, Goree JA, Lebovitz HE. The primary empty sella: clinical and radiographic characteristics and endocrine function. *Medicine (Baltimore)* 1973;52:73-92.
5. Guinto G, Del Valle R, Nishimura E, Mercado M, Nettel B, Salazar F. Primary empty sella syndrome: the role of visual system herniation. *Surg Neurol* 2002;58:42-48.
6. Guinto G, Cohn F, Pérez-de la Torre R, Gallardo M. Pituitary macroadenomas: transsphenoidal approach. En: Sekhar LN, Fessler RG, editors. *Atlas of neurosurgical techniques: brain*. NY, New York: Thieme Medical Publishers; 2006. pp. 670-679.
7. Busch W. Die Morphologie der sella turcica und ihre Beziehungen zur Hypophyse. *Virchows Arch* 1951;320:437-458.
8. Kaufman B. The empty sella turcica-a manifestation of the intrasellar subarachnoid space. *Radiology* 1968;90:931-941.
9. Leclercq TA, Hardy J, Vezina JL, Merczyk F. Intrasellar arachnidocele and the so-called empty sella syndrome. *Surg Neurol* 1974;2:295-299.
10. Bjørner P. The empty sella. A reappraisal of etiology and pathogenesis. *Acta Neurol Scand Suppl* 1990;130:1-25.
11. Obrador S. The empty sella and some related syndromes. *J Neurosurg* 1972; 36:162-168.
12. Drury MI, O'Loughlin S, Sweeney E. Houssay phenomenon in a diabetic. *Br Med J* 1970;2:709-711.
13. Maira G, Anile C, Mangiola A. Primary empty sella syndrome in a series of 142 patients. *J Neurosurg* 2005;103:831-836.
14. Bergland RM, Ray BS, Torack RM. Anatomic variations in the pituitary gland and adjacent structures in 225 human autopsy cases. *J Neurosurg* 1968;28: 93-99.
15. Hubbard JL, McDonald TJ, Pearson BW, Laws ER Jr. Spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea: evolving concepts in diagnosis and surgical management based on the Mayo Clinic experience from 1970 through 1981. *Neurosurgery* 1985;16:314-321.
16. Kaye AH, Tress BM, Brownbill D, King J. Intracranial pressure in patients with the empty sella syndrome without benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982;45:209-216.
17. Foley KM, Posner JB. Does pseudotumor cerebri cause the empty sella syndrome? *Neurology* 1975;25:565-569.
18. Spaziani R, de Divitiis E, Stella L, Cappabianca P, Genovese L. The empty sella. *Surg Neurol* 1981;16:418-426.
19. Del Monte P, Foppiani L, Cafferata C, Marugo A, Bernasconi D. Primary empty sella in adults: endocrine findings. *Endocr J* 2006; 53: 803-809.
20. Wood JG, Dogali M. Visual improvement after chiasmapexy for primary empty sella turcica. *Surg Neurol* 1975; 3: 291-294.
21. Catarci T, Fiacco F, Bozzao L, Pati M, Magiar AV, Cerbo R. Empty sella and headache. *Headache* 1994; 34: 583-586.
22. Maira G, Anile C, Cioni B, Menini E, Mancini A, De Marinis L, Barbaro A. Relationships between intracranial pressure and diurnal prolactin secretion in primary empty sella. *Neuroendocrinology* 1984; 38: 102-107.
23. Braatvedt GD, Corrall RJ. The empty sella syndrome: much ado about nothing. *Br J Hosp Med* 1992;47:523-525.
24. Olson DR, Guiot G, Derome P. The symptomatic empty sella. Prevention and correction via the transsphenoidal approach. *J Neurosurg* 1972;37:533-537.
25. Decker RE, Carras R. Transsphenoidal chiasmapexy for correction of posthypophysectomy traction syndrome of optic chiasm. Case report. *J Neurosurg* 1977;46: 527-529.
26. Hamlyn PJ, Baer R, Afshar F. Transsphenoidal chiasmapexy for long standing visual failure in the secondary empty sella syndrome. *Br J Neurosurg* 1988;2:277-279.
27. Weiss MH, Kaufman B, Richards DE. Cerebrospinal fluid rhinorrhea from an empty sella: transsphenoidal obliteration of the fistula. *J Neurosurg* 1973;39:674-676.
28. Spaziani R, de Divitiis E, Cappabianca P. Reconstruction of pituitary fossa in transsphenoidal surgery: an experience of 140 cases. *Neurosurgery* 1985;17:453-458.
29. Kobayashi S, Sugita K, Matsuo K, Inoue T. Reconstruction of the sellar floor during transsphenoidal operations using alumina ceramic. *Surg Neurol* 1981;15:196-197.
30. Zona G, Testa V, Sbaffi PF, Spaziani R. Transsphenoidal treatment of empty sella by means of a silastic coil: technical note. *Neurosurgery* 2002;51:1299-1303.
31. Nagao S, Kinugasa K, Nishimoto A. Obliteration of the primary empty sella by transsphenoidal extradural balloon inflation: technical note. *Surg Neurol* 1987;27:455-458.
32. Spaziani R, Zona G, Testa V. Primary empty sella syndrome. *Surg Neurol* 2003;60: 177-178.
33. Gazioglu N, Akar Z, Ak H, Islak K, Kocer N, Seckin MS, et al. Extradural balloon obliteration of the empty sella. Report of three cases (intrasellar balloon obliteration). *Acta Neurochir (Wien)* 1999;141:487-494.
34. Barrow DL, Tindall GT. Loss of vision after transsphenoidal surgery. *Neurosurgery* 1990;27:60-68.