

Tumor hipofisiario detectado prenatalmente

Francisco García-Quintanilla,* Ricardo Jorge Hernández-Herrera,* Mauro Ochoa-Torres,* Roberto Flores-Santos,* René Ramos-González*

Nivel de evidencia: II-3

RESUMEN

Antecedentes: la incidencia de tumores cerebrales es de 2.9 por cada 100,000 nacidos vivos. Los craneofaringiomas son tumores benignos de crecimiento lento que se localizan en la región supraselar y paraselar. Existen pocos reportes detectados prenatalmente.

Reporte del caso: neonato con un craneofaringioma detectado prenatalmente y tumor hipofisiario. La madre, de 23 años, cursaba su segundo embarazo, sin antecedentes médicos de importancia. Sin embargo, en el ultrasonido obstétrico realizado a las 31 semanas se detectó un tumor cerebral supraselar de 2 por 3 cm. A las 39 semanas nació una niña por parto distósico, de 3.9 kg, perímetrocefálico de 37.5 cm y Apgar de 8-9. Los estudios de imagen, TAC y resonancia magnética nuclear, confirmaron el tumor supraselar de 3.2/2.3/2.9 cm de diámetro con depósitos calcáricos. El caso fue valorado por médicos del servicio de Oncología pediátrica, quienes sugirieron la necesidad de operar a la recién nacida. A la tercera semana de vida se le practicó la craneotomía a la menor y el tumor se resecó en 30%; fue en ese momento cuando se confirmó histológicamente el craneofaringioma. La evolución posoperatoria fue favorable y a los tres meses de edad se dio de alta del hospital, sin complicaciones.

Conclusiones: la evolución posquirúrgica fue satisfactoria y a los tres meses de edad se dio de alta del hospital a la menor. La TAC y la resonancia magnética nuclear son métodos de confirmación diagnóstica decisivos; la craneotomía se efectuó en la tercera semana de vida con resección subtotal del tumor y el craneofaringioma se confirmó histológicamente.

Palabras clave: tumor cerebral neonatal, craneofaringioma, diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Introduction: Brain tumors are present in 2.9 per 100,000 newborn. Craniopharyngioma is a benign and slow growing brain tumor, frequently localized in the sellar and suprasellar region. There are few reports of pituitary tumor detected prenatally.

Case report: We report a neonate with a craniopharyngioma detected prenatally as a pituitary tumor. In a 23 year old mother, second gestation, with no important history, was detected a sellar tumor at 31 gestation weeks, the obstetric ultrasound reported a suprasellar tumor of 2 per 3 cm diameter. Pregnancy ended in a vaginal delivery at 39 weeks, and obtained a 3.9 kg female, with cephalic diameter of 37.5 cm, the Apgar score was 8-9 at 1st and 5th minutes. In early neonatal period was scanned and confirmed a 3.2/2.3/2.9 cm suprasellar tumor with calcium deposits. The Paediatric Oncology department suggested a surgery and was realized a craniotomy at 3rd week of age. The surgery allowed to obtain 30% of the tumor and confirmed by histology craniopharyngioma. Patient had favourable evolution and was discharged at 3 months of age.

Conclusions: We report a neonate in who was detected by prenatal ultrasound the presence of a suprasellar solid tumor, scan and magnetic resonance images in neonatal period defined its size and location and a craniopharyngioma was confirmed by histology. Patient had a satisfactory postsurgical evolution and was discharged at 3 months of age.

Key words: cerebral pituitary tumor, craniopharyngioma, prenatal diagnosis.

RÉSUMÉ

Antécédents: l'incidence des tumeurs cérébrales est de 2.9 par chaque 100,000 naissances vivantes. Les craneofaringiomas sont tumeurs bénignes à croissance lente qui sont localisés dans la région supraselar et paraselar. Il existe peu rapports détectés prenatalmont.

Rapport du cas: nouveau-né avec cranerofaringeome détecté prenatalmont avec tumorale hipofisiarie. La mère, de 23 ans, était sa deuxième grossesse, sans antécédents médicaux d'importance. Toutefois, dans le ultrasons obstétrique produit aux 31 semaines a détecté une tumeur cérébrale supraselar de 2 à 3 cm. Des 39 semaines est né une fillette par accouchement distósico, de 3.9 kg, périmètre céfaliq de 37.5 cm et Apgar de 8-9.

Les études image, TAC et résonance magnétique nucléaire, ont confirmé la tumeur supraselar de 3.2/2.3/2.9 cm de diamètre avec dépôts Calcic. Le cas a été évalué par médecins du service d'oncologie pédiatrique, ceux qui ont suggéré la nécessité d'opérer à la nouvellement née. À la troisième semaine de vie lui a pratiqué la de la moindre et la tumeur est reseq dans 30 %; a été à l'époque lorsqu'il a été confirmé histologiquement le craneofaringiome.

Mots clés: tumorale cérébrale néonatale, craneofaringioma, diagnostic prénatal.

RESUMO

Antecedentes: A incidência de tumores cerebrais é de 2,9 por 100.000 nascidos vivos. Craniofaringiomas são tumores benignos de crescimento lento, que estão localizados na região supra-selar e peri-selar. Há poucos relatos detectada no pré-natal.

Relatório do caso: pré-natal detectou cranerofaringeoma recém-nascido com tumor na hipófise. A mãe, de 23 anos, estava em sua segunda gestação, sem antecedentes de importância. No entanto, em ultra-sonografia obstétrica realizada em 31 semanas foi detectado tumor cerebral supraselar 2 por 3 cm. Em 39 semanas nasceu uma menina por uma distância de pelo menos 3,9 kg, perímetro céfálico de 37,5 cm e índice de Apgar de 8-9. Estudos de imagem, tomografia computadorizada e ressonância magnética confirmou a supraselar tumor de 3,2/2,3/2,9 cm de diâmetro, com depósitos de cálcio. O caso foi analisado pelos médicos do departamento de oncologia pediátrica, que sugeriu a necessidade de operar o bebê. Até a terceira semana de vida, ele sofreu uma craniotomia para o menor eo tumor foi retirado em 30%, foi nesse momento que foi confirmado histológica craniofaringioma. O curso de pós-operatório foi favorável e os três meses de idade, recebeu alta hospitalar sem complicações.

Conclusões: O curso de pós-operatório foi satisfatória e três meses de idade recebeu alta do hospital menos. Tomografia computadorizada e ressonância magnética são utilizados para confirmar o diagnóstico decisivo, a craniotomia foi realizada na terceira semana de vida, com ressecção subtotal do tumor foi confirmado histológica craneofaringioma.

Palavras chave: Tumor cerebral neonatal, craniofaringioma, o diagnóstico pré-natal.

Aunque muy raros, los tumores cerebrales son uno de los grupos relativamente más grandes de neoplasias congénitas. La mayor parte de los estudios en neoplasias congénitas incluyen: retinoblastomas, teratomas, gliomas y tumores sólidos.^{1,2} La incidencia varía según los diferentes reportes y son alrededor de 2,9 por cada 100,000 nacidos vivos.^{3,4} Los tumores del sistema nervioso central neonatal son un grupo heterogéneo de neoplasias con características clínicas e histológicas diversas.^{5,6} El tumor cerebral más común que produce síntomas al nacimiento es el teratoma.⁷ Los craneofaringiomas son tumores benignos de crecimiento lento que se localizan en la región supraselar y paraselar. Los síntomas son normalmente insidiosos en la mayoría de los pacientes, como: cefalea, alteraciones visuales y endocrinas (retardo en el crecimiento y pubertad retardada). Se piensa que se originan de remanentes epiteliales del conducto craneofaríngeo, de la bolsa de Rathke o de la metaplasia de células epiteliales escamosas.⁶ Algunos

estudios sugieren que las células génicas mutantes de beta-catenina contribuyen a la génesis de craneofaringiomas y adenomas pituitarios.⁸ Los tumores de localización supraselar son de origen vascular, infeccioso, inflamatorio o neoplásico. Los craneofaringiomas se relacionan con una variedad de alteraciones neurológicas o endocrinas que dependen del sitio de origen y el efecto de masa en las estructuras adyacentes.^{9,10} Existen pocos casos de tumores cerebrales detectados antes del nacimiento por la dificultad para realizar el diagnóstico diferencial.¹⁰⁻¹³ Los tumores cerebrales no son raros en los neonatos, pero sí la detección antenatal mediante ultrasonido.

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso clínico de un neonato, hijo de madre de 23 años de edad, O (+), sin antecedentes médicos relevantes, enviada de Piedras Negras, Coahuila, con diagnóstico de segundo embarazo con 31 semanas de evolución; se advirtió que el feto tenía un tumor cerebral, sin determinación de su origen. En la Unidad de Medicina Fetal, con el auxilio de ultrasonido obstétrico, se corroboró la existencia de un tumor intracraneal supraselar (Figuras 1 y 2). La fetometría se reportó adecuada para las 33 semanas de embarazo. El tumor midió 2 por 3 cm, hiperecoico, situado en la línea media, redondeado, simétrico, sólido (sin quistes), supraselar, bien delimitado, bordes regulares, no infiltrante, sin desplazamiento de la línea media o estructuras adyacentes, y sin dilatación ventricular o calcificaciones. El embarazo culminó a las 39 semanas, con trabajo de parto espontáneo y nacimiento de una niña,

* Departamento de Medicina Materno-Fetal, Unidad Médica de Alta Especialidad número 23, Hospital de Ginecoobstetricia Dr. Ignacio Morones Prieto (IMSS), Monterrey, NL.

Correspondencia: Dr. Ricardo Jorge Hernández Herrera. Padre Mier 321 Pte, Monterrey 64000, Nuevo León, México. Correo electrónico: richdzher@hotmail.com

Recibido: octubre, 2010. Aceptado: enero, 2011.

Este artículo debe citarse como: García-Quintanilla F, Hernández-Herrera RJ, Ochoa-Torres M, Flores-Santos R y Ramos-González R. Tumor hipofisiario detectado prenatalmente. Caso clínico. Ginecol Obstet Mex 2011;79(4):225-229.

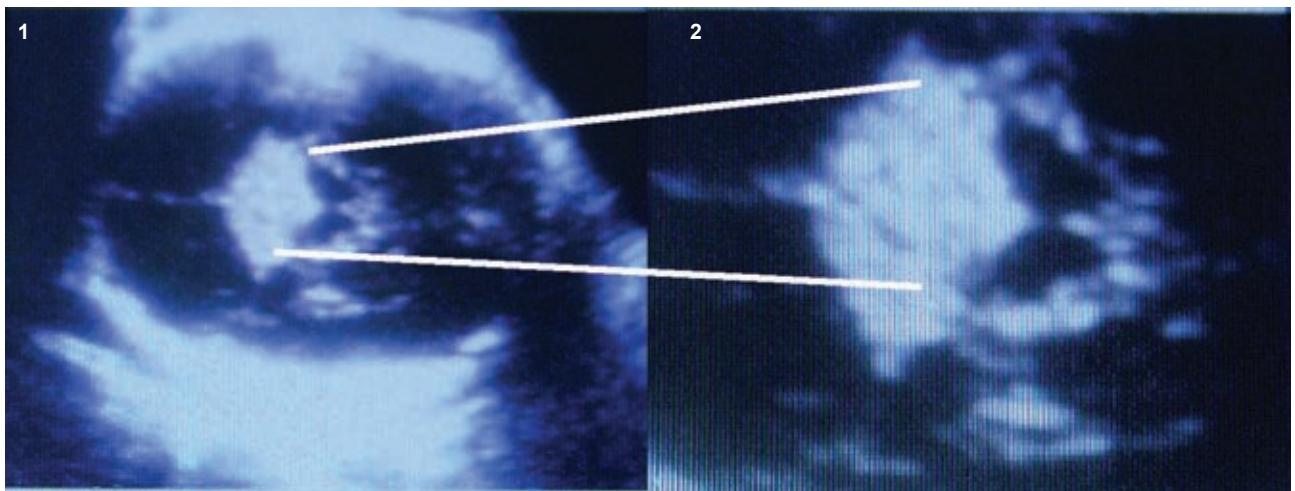


Figura 1 y 2. Ultrasonido prenatal donde se observa tumoración en la línea media.

con el auxilio de fórceps. La niña nació viva y pesó 3.9 kg, talla de 55 cm, perímetrocefálico de 37.5 cm, Apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 minutos, sin malformaciones congénitas aparentes. Se estableció el diagnóstico presuntivo de tumor cerebral de origen a determinar. En la TAC se observó un tumor supraselar de 3.2 cm de diámetro transverso, 2.3 cm de altura y 2.9 cm de diámetro antero-posterior, con una zona quística pequeña y depósitos cárnicos (Figura 3). Cursó con hiperbilirrubinemia indirecta de 15 mg, controlada con fototerapia. En la resonancia magnética nuclear se observó que el tumor se originaba desde la hipófisis, con extensión hasta la región supraselar (Figuras 4-6). La biometría hemática, la química sanguínea y los electrólitos séricos se reportaron normales. Los resultados del estudio se enviaron al servicio de Oncología pediátrica, donde los especialistas determinaron la necesidad de operar a la recién nacida. Con aprobación del familiar se le efectuó la craneotomía y se resecó 30% del tumor. El diagnóstico de la biopsia transoperatoria fue de craneofaringioma. No tuvo movimientos anormales y permaneció asintomática desde el punto de vista neurológico pre y posterior a la intervención quirúrgica. La niña se dio de alta del hospital a los tres meses de edad, con seguimiento por parte de los médicos del servicio de Neurocirugía.

DISCUSIÓN

Durante el ultrasonido obstétrico de rutina se detectó, antes del nacimiento, un tumor sólido supraselar. Aunque se han

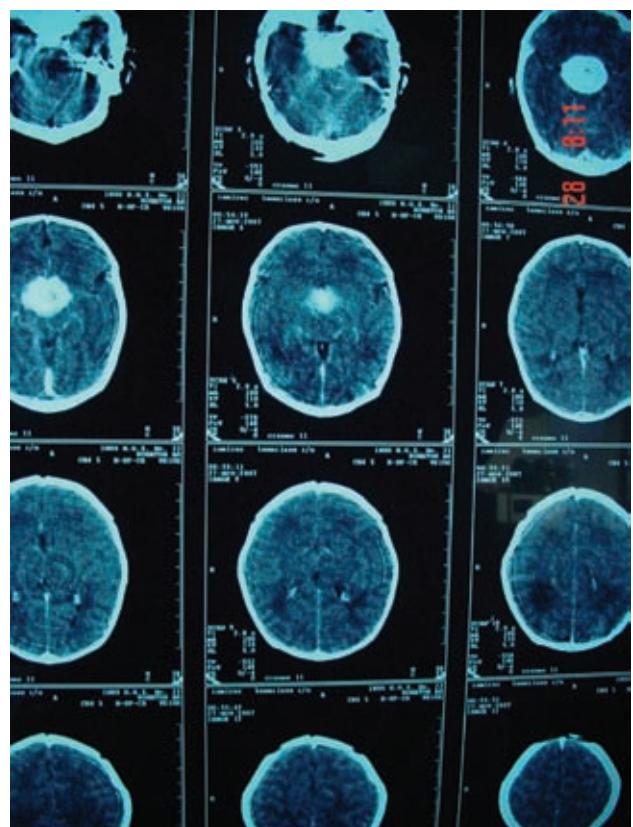
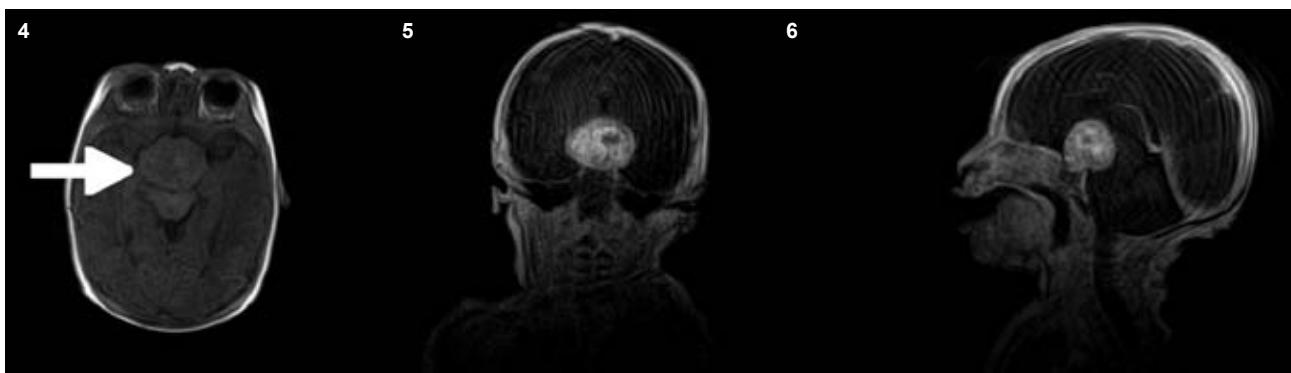


Figura 3. TAC de cráneo donde se demuestra la existencia de un tumor hipofisiario en la línea media.

documentado síntomas neurológicos insidiosos, el neonato de este caso no tuvo manifestaciones clínicas. Con estudios de imagen de alta definición efectuados antes y después



Figuras 4, 5 y 6. Resonancia magnética nuclear con cortes axial, coronal y sagital del tumor hipofisiario.

del nacimiento se logra definir la posible causa y el tejido de origen del tumor. En algunos tumores craneales, del tipo de teratomas, se observan calcificaciones, como las de este caso clínico. El tumor se localizó arriba de la silla turca, sin aparente invasión a la hipófisis. La craneotomía se efectuó en la segunda semana de vida extrauterina y el tumor se resecó parcialmente; la confirmación del craneofaringioma fue histológica. La evolución posoperatoria fue favorable hasta el momento de redactar este informe (tres meses de edad).

Este es el primer caso clínico de tumor cerebral sólido neonatal detectado en nuestra unidad, por lo que estimamos una prevalencia no menor a 1 por cada 100,000 nacimientos. El crecimiento del craneofaringioma es lento, por lo que regularmente su evolución es benigna, excepto los que pueden dar síntomas de compresión a estructuras vecinas. Está descrito que de las tres variedades de tumores (quísticas, sólidos y calcificados) el aquí reportado fue sólido con una pequeña zona quística intratumoral. El diagnóstico diferencial con otros tumores supraselares se hace con adenoma hipofisiario, granuloma eosinofílico, malformaciones vasculares (aneurismas) y anomalías congénitas (quiste de Rathke).¹⁴ Sin embargo, éstas se descartaron en el estudio histológico.¹⁰ El diagnóstico definitivo se determina con el examen histológico en la pieza quirúrgica y el tratamiento consiste en intentar la extirpación total del tumor, si es que no hay invasión hipotalámica o resección subtotal con radioterapia posoperatoria. La supervivencia a cinco años es de 80%. Se asocia con morbilidad y mortalidad, disfunción hipotalámica o perfil neuropsicológico alterado.⁶ Cerca de la mitad de los tumores se extirpan en su totalidad y, el resto, parcialmente. Las pacientes con este tipo de tumores requieren estudios hormonales,

evaluación de la función de la hormona antidiurética, balance hídrico-electrolítico, densidad urinaria, osmolaridad sérica y control metabólico con vigilancia de la glucemia, insulina, lípidos y transaminasas.¹⁵

El craneofaringioma es un tumor cerebral que se diagnostica poco durante la vida intrauterina. La búsqueda de tumores craneales en el feto es importante para establecer un diagnóstico y tratamiento oportunos. Existen sólo ocho casos reportados antes del nacimiento,¹⁶⁻¹⁹ aunque es el tumor paraselar más frecuente en la niñez^{20,21} es poco reportado en series de tumores congénitos.²² El tratamiento de elección es el quirúrgico, aunque recientemente se ha recurrido a la terapia de menor invasión, como la cirugía endoscópica transesfenoidal y la radiocirugía estereotáctica.²³ En este caso clínico, el seguimiento se hizo únicamente hasta los tres meses de edad, debido a que se trató de una paciente que no pertenecía a la circunscripción de alcance del hospital; por eso se desconoce la evolución posterior.

La resección fue subtotal y debido a que el crecimiento de este tipo de tumores es lento, el seguimiento con estudios de imagen a largo plazo es indispensable, sobre todo al manifestarse en forma aguda signos secundarios, como: hipertensión intracraneal, hidrocefalia, cefalea, náusea, alteraciones hidroelectrolíticas o defectos visuales.^{15,24,25}

CONCLUSIONES

Se reporta el caso clínico de un neonato al que se le detectó prenatalmente un tumor supraselar sólido. La situación y tamaño se confirmaron con estudios de imagen (TAC y resonancia magnética nuclear). En la tercera semana de vida se le efectuó una craneotomía con resección parcial del tu-

mor y se corroboró histológicamente un craneofaringioma. La paciente cursó asintomática el pre y el posoperatorio, con evolución favorable hasta el tercer mes de vida.

REFERENCIAS

1. Johnston JM, Vyas NA, Kane AA, Molter DW, Smyth MD. Giant intracranial teratoma with epignathus in a neonate. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2007;106:232-236.
2. Preusser M, Haberler C, Hainfelin JA. Malignant glioma: neuropathology and neurobiology. *Wien Med Wochenschr* 2006;156:332-337.
3. Carstensen H, Juhler M, Bogeskov L, Laursen H. A report of nine newborns with congenital brain tumours. *Childs Nerv Syst* 2006;22:1427-1431.
4. de Bouyn-Icher C, Minard-Colin V, Isapof A, Khuong Quand DA, Redon I, et. al. Malignant solid tumors in neonates: a study of 71 cases. *Arch Pediatr* 2006;13:1486-1494.
5. Ortega-Aznar A, Romero-Vidal FJ, de la Torre J, Castellvi J, Nogues P. Neonatal tumors of the CNS: a report of 9 cases and a review. *Clin Neuropathol* 2001;20:181-189.
6. Garnett MR, Puget S, Grill J, Sainte-Rose C. Craniopharyngioma. *Orphanet J Rare Dis* 2007;10:2-18.
7. Raisanen JM, Davis RL. Congenital brain tumors. *Pathology* 1993;2:103-116.
8. Oikonomou E, Barreto DC, Soares B, De Marco L, Buchfelder M, et. al. Beta-catenin mutations in craniopharyngiomas and pituitary adenomas. *Neurooncol* 2005;73:205-209.
9. Brown JL, Burton DW, Deftos LJ, Smith AA, Pincus DW, et. al. Congenital craniopharyngioma and hypercalcemia induced by parathyroid hormone-related protein. *Endocr Pract* 2007;13:67-71.
10. Hershey BL. Suprasellar masses: diagnosis and differential diagnosis. *Semin Ultrasound CT MR* 1993;14:215-231.
11. Kültürsay N, Gelal F, Mutluer S, Senrecper S, Ozis E, Oral R. Antenatally diagnosed neonatal craniopharyngioma. *J Perinatol* 1995;15:426-428.
12. Kolen ER, Horvai A, Perry V, Gupta N. Congenital craniopharyngioma: a role for imaging in the prenatal diagnosis and treatment of an uncommon tumor. *Fetal Diagn Ther* 2003;18:270-274.
13. Sobel G, Halász J, Bogdányi K, Szabó I, Borka K, et al. Prenatal diagnosis of a giant congenital primary cerebral hemangiopericytoma. *Pathol Oncol Res* 2006;12:46-49.
14. Jagannathan J, Kanter AS, Sheehan JP, Jane JA Jr, Laws ER Jr. Benign brain tumors:sellar/parasellar tumors. *Neurol Clin* 2007;25:1231-1249.
15. Kalina MA, Skala-Zamorowska E, Kalina-Faska B, Malecka-Tendera E, Mandera M. Practical approach to childhood craniopharyngioma: a role of an endocrinologist and a general paediatrician. *Childs Nerv Syst* 2009;25:1053-1060.
16. Bailey W, Freidenberg GR, James HE, Hesselink JR, Jones KL. Prenatal diagnosis of a craniopharyngioma using ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn* 1990;10:623-629.
17. Sosa-Olavarria A, Díaz-Guerrero L, Reigoza A, Bermudez A, Murillo M. Fetal craniopharyngioma: early prenatal diagnosis. *J Ultrasound Med* 2001;20:803-806.
18. Snyder JR, Lustig-Gillman I, Milio L, Morris M, Pardes JG, et. al. Antenatal ultrasound diagnosis of an intracranial neoplasm (craniopharyngioma). *J Clin Ultrasound* 1986;14:304-306.
19. Joo JG, Rigó J Jr, Sápi Z, Timár B. Foetal craniopharyngioma diagnosed by prenatal ultrasonography and confirmed by histopathological examination. *Prenat Diagn* 2009;29:160-163.
20. Arai T, Ohno K, Takada Y, Aoyagi M, Hirakawa K. Neonatal craniopharyngioma and inference of tumor inception time: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2003;60:254-259.
21. Jagannathan J, Dumont AS, Jane JA Jr, Laws ER Jr. Pediatric sellar tumors: diagnostic procedures and management. *Neurosurg Focus* 2005;18(6A):E6.
22. Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S. Congenital brain tumors: a review of 45 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:587-593.
23. Jane JA Jr. Management of pediatric sellar tumors. *Pediatr Endocrinol Rev* 2008;Suppl 2:720-726.
24. Jagannathan J, Dumont AS, Jane JA Jr. Diagnosis and management of pediatric sellar lesions. *Front Horm Res* 2006;34:83-104.
25. Krysiak R, Okopień B, Szkróbka W. Etiology, histopathological picture and clinical presentation of craniopharyngioma. *Pol Merkur Lekarski* 2008;25:175-178.