

Examen oftalmológico en el diagnóstico y seguimiento de los craneofaringiomas: a propósito de un caso

Macarena Clementi^{a-b}, Carla Jones^a, María Belén Puccio^a

^a *Clínica de Ojos Dr. Nano, San Miguel, prov. de Buenos Aires, Argentina.*

^b *Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires, Argentina.*

Recibido: 18 de diciembre de 2018.

Aceptado: 13 de junio de 2019.

Correspondencia

Dra. Macarena Clementi

Clínica de Ojos Dr. Nano

Domingo Faustino Sarmiento 1431,

(B1663EDI) San Miguel (Buenos Aires)

Tel. (011) 4451-4500

dramacarenaclementi@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)

2019; 12 (4): 199-205.

Resumen

Objetivo: Describir un caso clínico de craneofaringioma de presentación atípica, donde se resalta la importancia del examen clínico general, de las neuroimágenes y de los estudios complementarios oftalmológicos.

Caso clínico: Varón de 41 años que consultó por molestias en su ojo derecho de 10 días de evolución en tratamiento con olopatadina tópica. Refirió como antecedente haber finalizado tratamiento para herpes genital un mes previo a la consulta. Agudeza visual mejor corregida 1/10 en ojo derecho y 10/10 en ojo izquierdo, con visión cromática, reflejos pupilares y campo visuales alterados. Al fondo de ojo se observaba una leve palidez de papila bilateral. Dada la atipia del cuadro (disminución aguda indolora de la visión “unilateral”) y el defecto campimétrico compatible con hemianopsia bitemporal, se solicitaron neuroimágenes y se encontró una masa selar atípica que explicaba el cuadro clínico, por lo que fue intervenido quirúrgicamente. Se realizó un seguimiento periódico durante dieciocho meses desde el momento del diagnóstico al día de la fecha, con neuroimágenes, tomografía de coherencia óptica de papila (con medición de la capa de fibras y células ganglionares) y campimetrías.

Conclusiones: El craneofaringioma puede tener presentaciones atípicas, por lo cual, ante un paciente con pérdida de visión de causa dudosa o “inexplicable”, el examen clínico general y los estudios complementarios son relevantes ya que fre-

cuentemente el cuadro oftalmológico es la “punta del iceberg” de un problema neurológico de base.
Palabras clave: craneofaringioma, superficie ocular, tomografía de coherencia óptica, región selar, hemianopsia.

Ophthalmologic examination in the diagnosis and follow-up of craniopharyngiomas: a propos of a case

Abstract

Objective: To describe a clinical case of craniopharyngioma of atypical presentation, with a focus on the importance of general clinical examination, neuroimaging and ophthalmologic complementary examinations.

Clinical case: Forty-one-year-old male patient presenting with disturbances of 10 days of evolution in his right eye under therapy with topical olopatadine. He referred a history of having completed therapy for genital herpes one month before. Best spectacle-corrected visual acuity was 1/10 in the right eye and 10/10 in the left eye, with impaired color vision, pupillary reflexes and visual fields. Funduscopy revealed mildly pale optic discs bilaterally. Due to the atypical picture (painless acute “unilateral” visual loss) and to the visual field defect found, consistent with bitemporal hemianopsia, neuroimaging studies were ordered, and these revealed the presence of an atypical sellar mass accounting for the clinical picture observed. Therefore, he underwent a surgical procedure, with regular follow-ups for eighteen months as from diagnosis based on neuroimaging, optical coherence tomography of the optic disc (with measurement of the nerve fiber and ganglion cell layers) and perimetry was made.

Conclusions: Craniopharyngiomas may have atypical presentations, therefore, when faced with a patient with visual loss of doubtful or “unexplainable” cause, general clinical examination and complementary examinations are important, since the ophthalmologic picture is often the “tip of an iceberg” of an underlying neurologic condition.

Key words: craniopharyngioma, ocular surface, optical coherence tomography, sellar region, hemianopsia.

Exame oftalmológico no diagnóstico e seguimento dos craneofaringiomas: apresentação de um caso

Resumo

Objetivo: Descrever um caso clínico de craneofaringiomas de apresentação atípica, onde se destaca a importância do exame clínico geral, das neuroimagens e dos estudos complementários oftalmológicos.

Caso clínico: Homem de 41 anos que consultou por incômodos em seu olho direito de 10 dias de evolução em tratamento com olopatadina tópica. Referiu como antecedente ter finalizado tratamento para herpes genital um mês prévio à consulta. Acuidade visual melhor corrigida 1/10 em olho direito e 10/10 em olho esquerdo, com visão cromática, reflexos pupilares e campo visuais alterados. Ao fundo de olho se observava uma leve palidez de papila bilateral. Dado que o quadro era atípico (diminuição aguda indolor da visão “unilateral”) e o defeito campimétrico compatível com hemianopsia bitemporal, se solicitaram neuroimagens e se encontrou uma massa selar atípica que explicava o quadro clínico, pelo que foi intervindo cirurgicamente. Realizou-se um seguimento periódico durante dezoito meses desde o momento do diagnóstico com neuroimagens, tomografia de coerência óptica de papila (com medição da camada de fibras e células ganglionares) e campimetrias.

Conclusões: O craneofaringioma pode ter apresentações atípicas, pelo qual ante um paciente com perda de visão de causa duvidosa ou “inexplicável”, o exame clínico geral e os estudos complementários são relevantes já que frequentemente o quadro oftalmológico é a “ponta do iceberg” de um problema neurológico de base.

Palavras chave: craneofaringioma, superfície ocular, tomografia de coerência óptica, região selar, hemianopsia.

Objetivo

Los craneofaringiomas son tumores benignos de la región selar, pero que se comportan como “malignos” por las manifestaciones variadas que

generan, entre ellas: pérdida de visión por compromiso de la vía óptica (quiasma óptico y nervios ópticos), diplopía por compromiso de los senos cavernosos y/o síntomas de hipertensión endocraneal, a su vez trastornos endócrinos por depleción hormonal¹. Se presentan en forma “típica” a una edad temprana de la vida (de los 5 a los 15 años), si bien suelen recurrir a pesar del tratamiento².

El propósito de este trabajo es presentar un caso que fue diagnosticado con tal patología, pero su forma de presentación fue del todo atípica, no sólo por la edad de aparición sino por la clínica que desarrolló nuestro paciente.

Caso

Paciente masculino de 41 años concurrió a la consulta porque desde hacía aproximadamente diez días notaba “rara” la visión de su ojo derecho. No refería dolor ni síntomas acompañantes. Se encontraba en tratamiento con olopatacina indicada al inicio de los síntomas. Como único antecedente de relevancia refería haber terminado un tratamiento con antiherpéticos por cuadro genital hacía un mes.

Al examen oftalmológico presentaba una agudeza visual mejor corregida de una décima en ojo derecho y de diez décimas en ojo izquierdo. A la biomicroscopía no presentaba alteraciones; su presión intraocular era normal (11 mmHg AO), visión cromática (test de Ishihara) alterada en ojo derecho, defecto pupilar aferente relativo bilateral (DPAR) y FDT alterado en ambos ojos (fig. 1). Al fondo de ojo se observaba palidez temporal de papila en ambos ojos con una excavación de 0.4 x 0.4 (fig. 1). La retina era normal en ambos ojos. Se realizó un campo visual Humphrey 24-2 lo que evidenció una hemianopsia bitemporal con afeción central en OD. Dada la ausencia de síntomas en ojo izquierdo se decidió repetir el estudio en el momento, junto con un campo visual por confrontación, donde se confirmó el defecto campimétrico (fig. 3). Se realizó una tomografía de coherencia óptica de papila con medición de capa de fibras y células ganglionares, la cual presentó un deterioro importante en ambos paráme-

tros (fig. 4). Ante estos hallazgos se sospechó una masa selar, por lo que se solicitó de forma urgente una resonancia magnética nuclear de cerebro y región selar con gadolinio y un laboratorio con perfil hormonal hipofisario.

En las imágenes se evidenció una masa ocupante sólido-quística de 30 x 32 x 33 mm a nivel selar y supraselar con realce heterogéneo del contraste y compresión del quiasma óptico (fig. 2), el análisis hormonal fue negativo. Se derivó en forma urgente a neurocirugía para tratamiento de la lesión.

Se realizó neurocirugía a cielo abierto por craneotomía con extirpación casi total de la masa (fig. 3) y cuyo diagnóstico por anatomía patológica fue concluyente para craneofaringioma. Se indicó terapia de reemplazo hormonal (levotiroxina, desmopresina, hidrocortisona y testosterona) y tratamiento coadyuvante con radioterapia (30 sesiones) e idebenona 45 mg/día.

En los controles posteriores se evidenció una mejoría no sólo en la agudeza visual (a la fecha alcanza diez décimas con ambos ojos) sino también en la visión cromática, reflejos pupilares y campo visual.

Discusión

Los craneofaringiomas son tumores de la región supraselar (bolsa de Rathke) que representan el 1-3% de los tumores intracraneales¹, con una incidencia del 1,3 por millón de habitantes². Saeger y colaboradores, en su revisión de 10 años acerca del registro de tumores pituitarios en 4.122 casos, encontraron que, si bien la mayoría correspondía a los adenomas, un 3,2% pertenecía a una variedad de tumores no adenomatosos³ incluyendo a los craneofaringiomas⁴; y que si bien son tumores benignos en la anatomía patológica, dada su expansión y la tendencia a la recidiva (por la dificultad para su resección completa por su ubicación), generan complicaciones no sólo a nivel hipofisario sino también por el efecto de masa que generan (hipertensión endocraneal), diplopía por compromiso de los nervios oculomotores y pérdida de visión por compresión de la vía visual⁵. Generalmente afecta

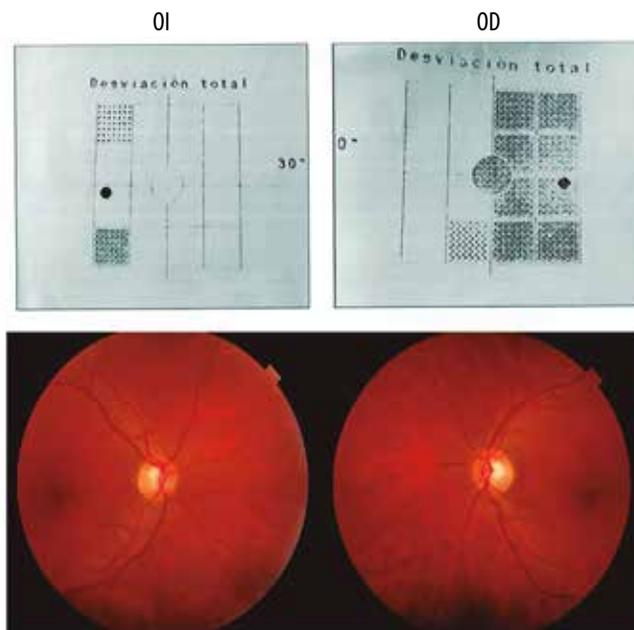


Figura 1. Tomografía de doble frecuencia (FDT) de primera consulta donde se evidencia hemianopsia temporal en OD y disminución de la sensibilidad temporal en OI. Retinografías color con discreta palidez temporal de los discos ópticos.

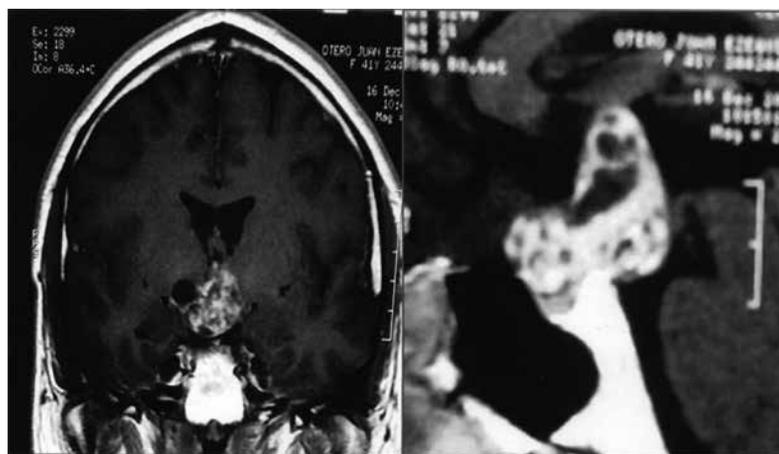


Figura 2. Resonancia magnética nuclear (RMN) de cerebro y región selar, cortes coronal y sagital (T1 con gadolinio), donde se evidencia masa en región selar y supraselar con compresión de quiasma óptico y realce heterogéneo del contraste.

a menores de 15 años, sin diferencia de sexo, pero se describe un pico de incidencia en la adultez entre los 40-44 años². Si bien hay dos variantes histológicas de los craneofaringiomas (variantes adamantinomatosa y papilar), la segunda se observa mayormente en adultos, es menos infiltrativa, raramente presenta calcificaciones y es circunscripta. En cuanto a la macroscopía,

se diferencian del resto de los tumores selares, para y supraselares por presentar quistes². Su tratamiento consiste en la resección quirúrgica (vía trans-septo-esfenoidal o por craneotomía) y terapia hormonal de reemplazo, si bien la radioterapia estereotáxica fraccionada también suele estar indicada en forma adyuvante⁶ en remanentes tumorales, en enfermedad recidivante o si la

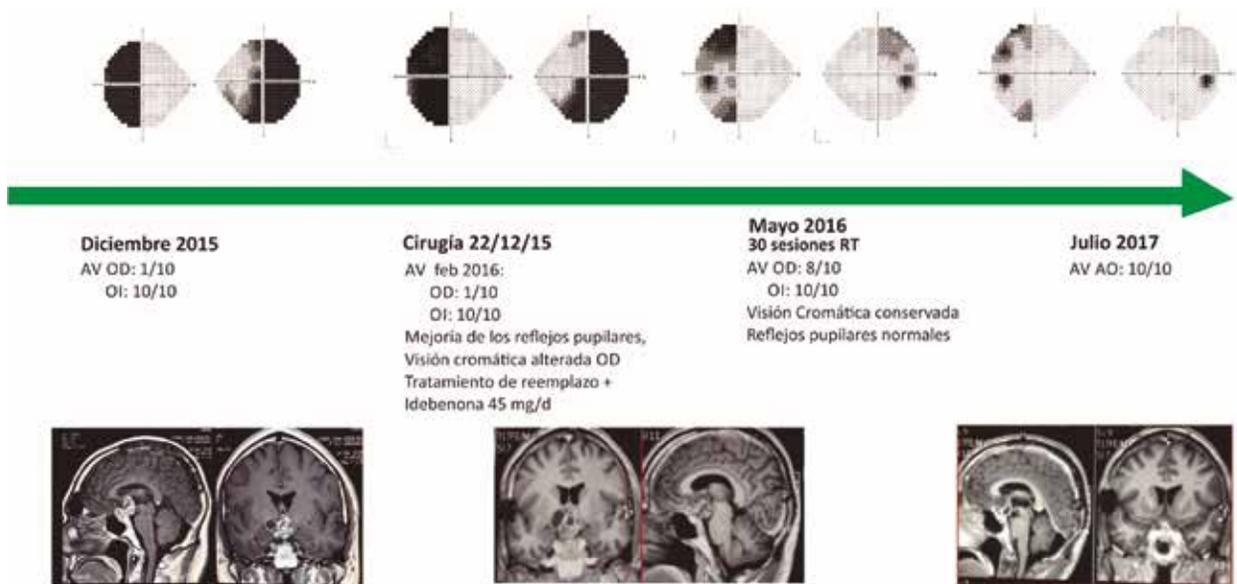


Figura 3. Línea temporal donde se muestra evolución de los campos visuales, agudeza visual y RMN durante 18 meses; desde el diagnóstico, posterior a cirugía y tratamiento con radioterapia, y último control al año del tratamiento.

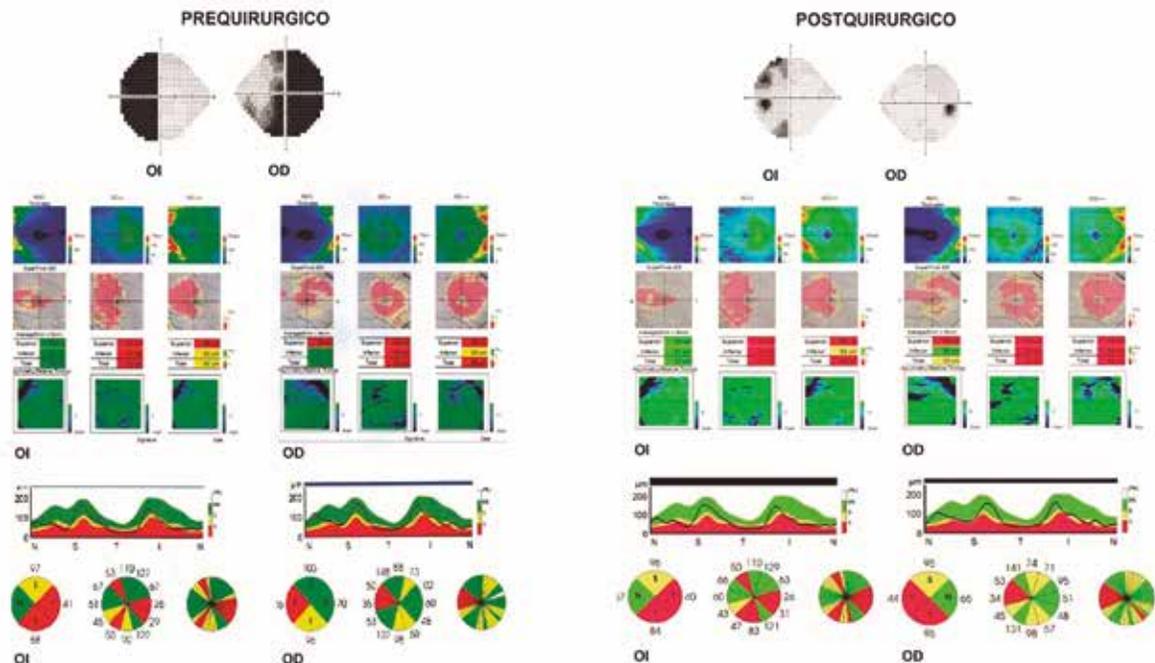


Figura 4. Campos visuales y OCT con medición de capa de fibras nerviosas y mapa de células ganglionares maculares (pre y posquirúrgicos).

cirugía esta contraindicada²; y en ciertos casos, la quimioterapia intraquística o terapia inmunológica con bleomicina o IFN-alfa². Otra característica de los craneofaringiomas es la tendencia a la recidiva, presentada por Mortini en su trabajo de 2011, donde describe una recurrencia en el

casi 25% de los pacientes en los primeros 3 años luego de la cirugía⁷.

Russel y colaboradores hallaron en 1961 que en los niños se manifiestan de dos formas predominantes⁸. La primera, los síntomas relacionados con hipertensión endocraneal debido a la

obstrucción del tercer ventrículo por el tumor. La segunda, los síntomas producidos por compresión de la vía óptica. Sólo en algunos casos los niños manifiestan signos endocrinológicos y trastornos del crecimiento. Sin embargo, en los adultos la forma de presentación más típica es la compresión de la vía óptica, que deriva en atrofia de papila¹. En los adultos, a su vez, existen otros síntomas: amenorreas, disfunción sexual, etc.².

Como oftalmólogos contamos con varias herramientas —además de la semiología— para el diagnóstico precoz, el tratamiento oportuno y el seguimiento de la patología de la región selar. Históricamente la campimetría computarizada ha sido el método complementario más utilizado en la neurooftalmología⁴. La campimetría es uno de los componentes cruciales del asesoramiento neurooftalmológico en los tumores selares, dado que los tumores en esa región generan alteraciones en el campo visual: 92.9% de los adenomas hipofisarios, 34.8% de los meningiomas, y 75% de los craneofaringiomas⁹. En general, la recuperación del campo visual luego de la cirugía es variable: desde el 30% al 98% para los adenomas pituitarios, 56% en meningiomas y 29% al 79% en craneofaringiomas¹⁰⁻¹¹. La hemianopsia bitemporal no es lo más frecuente de encontrar en forma aislada (solo el 42,6%) en los tumores pituitarios; se da generalmente asociada a defectos mixtos del campo visual¹². En una revisión de casos realizada en 1975 por neurooftalmólogos de Glasgow, se observaron 45 casos de craneofaringiomas en el transcurso de 20 años y determinó que en el 49% de los casos los síntomas iniciales fueron oftalmológicos. La hemianopsia bitemporal estaba presente sólo en el 27% de los pacientes¹.

El auge de nuevas tecnologías en los últimos años —entre ellas, la tomografía de coherencia óptica— nos brinda una nueva posibilidad de seguimiento de patologías de esta subespecialidad. Dentro de los parámetros que podemos evaluar con ella se encuentra la medición de la capa de fibras nerviosas y células ganglionares maculares en la patología compresiva de la región selar¹³⁻¹⁴. Se ha visto que una disminución de estas últimas en la hemirretina nasal es un signo precoz y típico de compresión de la vía óptica por los tumores selares¹³, aunque

el campo visual puede no estar tan afectado, e incluso persistir luego de la descompresión quirúrgica (figs. 3 y 4).

Se han identificado diferentes patrones de pérdida del complejo de células ganglionares en la patología de compresión quiasmática. El afinamiento del complejo de células ganglionares se detecta en forma más precoz que la pérdida de capa de fibras nerviosas. Loo y colaboradores midieron la capa de fibras nerviosas peripapilares pretratamiento utilizando la OCT en casos de meningiomas de la vía óptica y reportaron mejorías en la agudeza visual postratamiento en pacientes con mediciones normales y corta duración de síntomas¹⁵. Asimismo, un mayor compromiso de capa de fibras en estudios prequirúrgicos se correlaciona con la persistencia de los defectos campimétricos en el posquirúrgico¹².

Podemos decir que el análisis del complejo de células ganglionares maculares puede ser un método objetivo para el diagnóstico, pronóstico y seguimiento en pacientes con lesiones quiasmáticas¹⁵.

Por lo expuesto, queda claro que nuestro paciente presentó no sólo un tumor que se da en forma más frecuente en la infancia, sino que además en forma “atípica” pasó inicialmente por simular una neuritis óptica, haciéndose difícil la interpretación de un cuadro quiasmático que indefectiblemente llevaría a la necesidad de imágenes de la región selar y el consiguiente diagnóstico.

Conclusión

Ante una disminución de la visión, uni o bilateral, debemos tener en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales a las patologías de región selar.

Si bien el examen clínico completo y la campimetría siguen siendo prioritarios en el estudio y diagnóstico precoz de un paciente con patología quiasmática, hoy contamos como aliada a la tomografía de coherencia óptica de papila, con medición de capa de fibras nerviosas y del complejo de células ganglionares maculares para su estudio más profundo y objetivo.

Los oftalmólogos debemos estar en alerta ante pacientes que presentan una causa de pérdida visual “dudosa o inexplicable”, dado que podemos ser los primeros en enfrentarnos a una probable enfermedad neurológica subyacente.

Referencias

1. Kennedy HB, Smith RJ. Eye signs in craniopharyngioma. *Br J Ophthalmol* 1975; 59: 689-95.
2. Zoicas F, Schöfl C. Craniopharyngioma in adults. *Front Endocrinol (Lausanne)* 2012; 3: 46.
3. Saeger W, Lüdecke DK, Buchfelder M *et al.* Pathohistological classification of pituitary tumors: 10 years of experience with the German Pituitary Tumor Registry. *Eur J Endocrinol* 2007; 156: 203-16.
4. Sriram PR, Sellamuthu P, Ghani ARI. Factors affecting visual field outcome post-surgery in sellar region tumors: retrospective study. *Malays J Med Sci* 2017; 24: 58-67.
5. Müller HL. Risk-adapted treatment and follow-up management in childhood-onset craniopharyngioma. *Expert Rev Neurother* 2016; 16: 535-48.
6. Stieber VW. Radiation therapy for visual pathway tumors. *J Neuroophthalmol* 2008; 28: 222-30.
7. Mortini P, Losa M, Pozzobon G *et al.* Neurosurgical treatment of craniopharyngioma in adults and children: early and long-term results in a large case series. *J Neurosurg* 2011; 114: 1350-9.
8. Rusell RW, Pennybacker JB. Craniopharyngioma in the elderly. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1961; 24: 1-13.
9. Fu X, Wang H. Ocular symptoms of tumors at sella turcica region. *Yan Ke Xue Bao = Eye Science* 1996; 12: 166-8.
10. Chicani CF, Miller NR. Visual outcome in surgically treated suprasellar meningiomas. *J Neuroophthalmol* 2003; 23: 3-10.
11. Kerrison JB, Lynn MJ, Baer CA *et al.* Stages of improvement in visual fields after pituitary tumor resection. *Am J Ophthalmol* 2000; 130: 813-20.
12. Lee IH, Miller NR, Zan E *et al.* Visual defects in patients with pituitary adenomas: the myth of bitemporal hemianopsia. *AJR Am J Roentgenol* 2015; 205: W512-8.
13. Danesh-Meyer HV, Papchenko T, Savino PJ *et al.* In vivo retinal nerve fiber layer thickness measured by optical coherence tomography predicts visual recovery after surgery for parasellar tumors. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49: 1879-85.
14. Jeong AR, Kim EY, Kim NR. Preferential ganglion cell loss in the nasal hemiretina in patients with pituitary tumor. *J Neuroophthalmol* 2016; 36: 152-5.
15. Loo JL, Tian J, Miller NR, Subramanian PS. Use of optical coherence tomography in predicting post-treatment visual outcome in anterior visual pathway meningiomas. *Br J Ophthalmol* 2013; 97: 1455-8.