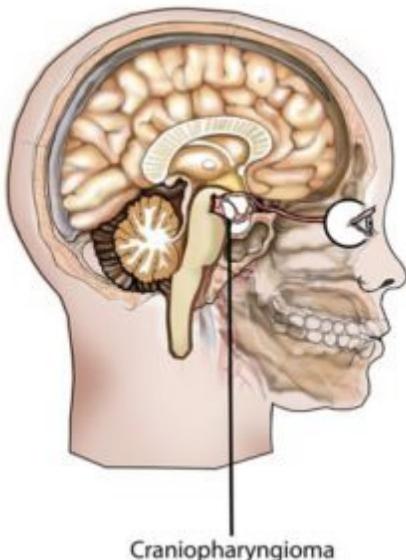


Craniopharyngioma: Una guía para familias

¿Qué es un craniofaringioma?

Un craniofaringioma es un tumor localizado en la línea media del cerebro. En la misma se localizan el hipotálamo, la glándula pituitaria y el área que corresponde al cruce de los dos nervios ópticos (quiasma). El hipotálamo y la glándula pituitaria juegan un rol importante en la producción y el balance de los niveles hormonales en el cuerpo mientras los nervios ópticos son importantes para la visión. Debido a su localización, los craniofaringiomas pueden afectar cualquiera de las estructuras antes mencionadas. Estos tumores, usualmente tiene componentes de quistes (áreas llenas de líquido) y tejido sólido. También pueden contener depósitos de calcio. Los pacientes que comúnmente desarrollan craniofaringiomas son aquellos de 5-14 años y 50-74 años de edad. Aunque el craniofaringioma es un tumor raro que afecta 0.5-2 de cada 1 millón de personas por año, casi la mitad de éstos, son niños y



adolescentes.

¿Qué es un craniofaringioma?

Los craniofaringiomas provienen de remanentes de células que se acumulan por la vía en la que migra la glándula pituitaria durante su desarrollo. Los mismos

no son causados por eventos durante el embarazo de la madre y aún no se conoce como prevenir su desenlace.

Un craniofaringioma no considera como “cáncer” ya que no se extiende a otras partes del cuerpo, pero sí tienden a crecer y afectar estructuras adyacentes saludables. También, es posible que puedan crecer luego de la intervención quirúrgica inicial.

¿Cuál son los signos y síntomas de craniofaringiomas?

Debido a su localización, el craniofaringioma puede causar dolor de cabeza o náusea debido a un aumento en la presión intracraneal. A su vez, puede comprimir el nervio óptico causando visión borrosa o pérdida de visión periférica. Es de urgencia que niños (as) con quejas de problemas con la visión busquen ayuda médica. Daños causados al nervio óptico por un craniofaringioma pueden resultar en déficit o pérdida de visión permanente.

La función de la glándula pituitaria puede afectarse por craniofaringiomas y puede provocar los siguientes trastornos hormonales:

- Deficiencia de hormona de crecimiento → Talla baja, crecimiento pobre. Esta es la complicación más común de craniofaringiomas.
- Desorden en la producción de hormonas de desarrollo → Pubertad precoz (aparición de los senos antes de 8 años en niñas y aumento en el tamaño de los testículos antes de 9 años en niños). También puede provocar pubertad tardía (ausencia de signos de pubertad luego de los 13 años en niñas y 14 años en niños), pubertad lenta o pausada (ausencia de periodo menstrual en niñas en pubertad).
- Hormonas de estrés/ deficiencia de cortisol → Fatiga, baja presión arterial, bajo nivel de

azúcar en sangre, mareo, dolor abdominal, dificultad de recuperar luego de algún estrés o enfermedad.

- Deficiencia de la hormona de la tiroides → Bajo nivel de energía, estreñimiento, intolerancia al frío, cambios en el cabello o la piel, interrupción de la menstruación.
- Inhabilidad de retener líquido/agua → Exceso de orina y deshidratación. Esto es una condición conocida como diabetes insípida y frecuentemente se desarrolla luego de la cirugía de resección del craneofaringioma.

El **hipotálamo** también se ve afectado por craneofaringiomas, a su vez, causando los siguientes síntomas:

- Cambios en apetito
- Obesidad
- Cambios en comportamiento
- Interrupción de sueño normal / ciclos de sueño
- Fluctuación en temperatura corporal
- Fluctuación en latidos cardiacos o presión arterial
- Pérdida de sensación de sed

¿Cómo se diagnostica un craneofaringioma?

Un craneofaringioma es diagnosticado según los signos y síntomas antes mencionados. Si éstos están presentes, su médico puede ordenar imágenes del cerebro. Las imágenes de tomografía (TC) y resonancia magnética (IRM) pueden detectar craneofaringiomas. Una IRM toma excelentes fotos del cerebro evitando la exposición a irradiación. Una TC puede detectar calcificaciones que se observan en alrededor de un 90% de craneofaringiomas. En adición, las pruebas sanguíneas de niveles de hormonas de la glándula pituitaria pueden ayudar en la evaluación de problemas hormonales. Por último, una evaluación de campo visual realizados por un oftalmólogo (especialista de ojos) puede ayudar a detectar daños al nervio óptico

¿Cuál es el tratamiento para un Craneofaringioma?

El tratamiento para un craneofaringioma depende de la localización y el tamaño del tumor. En algunos casos, el tumor completo puede ser removido con cirugía. En otros casos, se hace una remoción parcial del tumor, seguido de tratamientos de irradiación. Hay muchas nuevas técnicas quirúrgicas y de irradiación disponibles como opciones de tratamiento.

Trastorno endocrino	Tratamiento
Deficiencia de hormona de crecimiento	Reemplazo de hormona de crecimiento
Deficiencia de hormonas de pubertad	Reemplazo de hormonas sexuales
Pubertad precoz	Agonista de hormona estimuladora de gonadotropinas (medicamento para detener la pubertad)
Insuficiencia suprarrenal	Replazo de cortisol (hormona de estrés)
Deficiencia en hormona de tiroides	Reemplazo de hormona tiroidea
Diabetes insípida	Reemplazo de hormona antidiuretica
Obesidad	Dieta, ejercicio, pérdida de peso, medicamento, o cirugía.

Decisiones tomadas sobre los tratamientos son realizadas por su equipo médico multidisciplinario. Que puede incluir un endocrinólogo, neurocirujano, oftalmólogo, oncólogo y/o radiólogo. Debe de contactar su médico si su hijo(a) continúa con síntomas o de surgir alguna pregunta.

Referencias:

Muller, HL. Craniopharyngioma. Endocrine Reviews. 2014;35(3):513-543.

Para más información: favor visitar

<http://www.survivorshipguidelines.org>