



## Reporte de Caso

# Características clínicas e histopatológicas de niños peruanos con craneofaringioma

## Clinical and histopathological characteristics of peruvian children with craniopharyngioma

Manuel André Virú-Loza<sup>1,a,b</sup>, Bianca Fiorella Miranda-Cabrera<sup>1,b</sup>, Milagros Ysel Cabrera-Chávez<sup>1,b</sup>, Héctor Francisco Flores-Nakandakare<sup>1,b</sup>, Daniel Abraham Canchanya-Balbin<sup>1,b</sup>

DOI

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2023.161.1599>

### RESUMEN

**Introducción:** Los craneofaringiomas son tumores benignos, de los cuales hasta el 50% ocurren en niños. Sin embargo, no hay estudios en niños peruanos.

**Objetivo:** describir las características clínicas e histopatológicas de niños con craneofaringioma hospitalizados en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins entre agosto de 2019 y mayo de 2021. **El estudio:** El diseño es transversal y la fuente de los datos fueron las historias clínicas. Se recolectó información sobre el sexo, edad, cirugías y características relacionadas a la primera cirugía de resección tumoral. **Hallazgos:** Incluimos 12 pacientes. El 83.3% fueron varones, al momento del diagnóstico la mediana de edad fue de 6 años y predominaron los síntomas visuales, todos tuvieron deficiencias hormonales luego de la primera cirugía de resección. **Conclusión:** tres recibieron radioterapia, uno desarrolló transformación maligna y otro falleció. Es necesario realizar a futuro estudios prospectivos.

**Palabras Clave:** Neoplasias Encefálicas, Craneofaringioma, Hipopituitarismo, Procedimientos Neuroquirúrgicos, Radioterapia, Niño (Fuente: DeCS-BIREME).

### ABSTRACT

**Background:** Craniopharyngiomas are benign tumors, of which up to 50% occur in children. However, there are no studies in Peruvian children. **Objective:** to describe the clinical and histopathological characteristics of children with craniopharyngioma hospitalized at the Edgardo Rebagliati Martins National Hospital between August 2019 and May 2021. **The study:** The design is cross-sectional and the data source were medical records. Information on sex, age, surgeries and characteristics related to the first tumor resection surgery were collected. **Findings:** We included 12 patients. 83.3% were male, at the time of diagnosis the median age was 6 years and visual symptoms predominated, all had hormonal deficiencies after the first resection surgery. **Conclusions:** three received radiotherapy, one developed malignant transformation and one died. Future prospective studies are necessary.

**Keywords:** Brain Neoplasms, Craniopharyngioma, Hypopituitarism, Neurosurgical Procedures, Radiotherapy, Child. (Source: DeCS-BIREME).

### FILIACIÓN

1. Servicio de Pediatría de Especialidades Clínicas, Departamento de Pediatría, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
- a. Maestro en Ciencias en Investigación Epidemiológica.
- b. Médico(a) Endocrinólogo(a) Pediatra.

### ORCID

1. Manuel André Virú-Loza / 0000-0001-6637-6463
2. Bianca Fiorella Miranda-Cabrera / 0000-0002-4163-5833
3. Milagros Ysel Cabrera-Chávez / 0000-0003-0166-1583
4. Héctor Francisco Flores-Nakandakare / 0000-0001-6112-5470
5. Daniel Abraham Canchanya-Balbin / 0000-0002-2127-8285

### CORRESPONDENCIA

Manuel André Virú-Loza

### EMAIL

[m.andre.viru@gmail.com](mailto:m.andre.viru@gmail.com)

### CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores niegan conflictos de interés.

### FINANCIAMIENTO

Autofinanciamiento

### CONTRIBUCIONES DE AUTORÍA

M.A.V: Conceptualizó, diseñó la metodología, condujo la investigación, recolectó los datos, analizó los datos, redactó el borrador inicial, redactó y revisó la versión final. También gestionó los recursos para la investigación.

B.F.M: Conceptualizó, diseñó la metodología, recolectó los datos y revisó la versión final.

M.Y.C: Conceptualizó, diseñó la metodología, recolectó los datos y revisó la versión final.

H.F.F: Conceptualizó, diseñó la metodología, recolectó los datos y revisó la versión final.

D.A.C: Conceptualizó, diseñó la metodología, recolectó los datos y revisó la versión final.

### REVISIÓN DE PARES

Recibido: 16/07/2022

Aceptado: 19/02/2023

### COMO CITAR

Virú-Loza MA, Miranda-Cabrera BF, Cabrera-Chávez MY, Flores-Nakandakare HF, Canchanya-Balbin DA. Características clínicas e histopatológicas de niños peruanos con craneofaringioma. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 10 de junio de 2023 [citado 12 de octubre de 2023];16(1). DOI: [10.35434/rcmhnaaa.2023.161.1599](https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2023.161.1599)



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

Versión Impresa: ISSN: 2225-5109

Versión Electrónica: ISSN: 2227-4731

Cross Ref. DOI: 10.35434/rcmhnaaa

OJS: <https://cmhnaaa.org.pe/ojs>

## INTRODUCCIÓN

Los craneofaringiomas son tumores benignos<sup>(1)</sup> infrecuentes, con una incidencia anual de 0,5 a 2,0 casos por millón<sup>(1-3)</sup>, ocurriendo el 30 a 50% de los casos durante la niñez y la adolescencia<sup>(3)</sup>. En niños son más comunes entre los 6 a 10 años<sup>(2,4)</sup>. Estos tumores representan del 1 al 14,3% de los tumores intracraneales en niños<sup>(3,5-7)</sup>. Se originan de los remanentes del epitelio del ducto craneofaríngeo (bolsa de Rathke) en cualquier punto a lo largo del eje hipotálamo-pituitario, desde la silla turca hasta el tercer ventrículo del cerebro (el 50% se origina al nivel del piso del tercer ventrículo); es decir, pueden localizarse en la silla turca (selar) o por encima de esta (supraselar)<sup>(8)</sup>. Existen dos subtipos histológicos, el adamantinomatoso y el papilar<sup>(7,8)</sup>. El craneofaringioma pediátrico casi siempre es adamantinomatoso mientras que en adultos es papilar<sup>(6)</sup>. La mayoría de estos tumores son diagnosticados con resonancia magnética nuclear<sup>(2)</sup>. A diferencia de los tumores malignos, los craneofaringiomas no se diseminan pero se han documentado casos de diseminación causada por el mismo acto operatorio<sup>(8)</sup>. En niños, estos tumores pueden ocasionar cefalea<sup>(8)</sup>, alteraciones visuales<sup>(6,8)</sup>, obesidad hipotalámica<sup>(1,6)</sup>, deficiencias hormonales<sup>(1,6)</sup> y alteraciones cognitivas<sup>(6)</sup>. Muchas de las alteraciones causadas por estos tumores se deben a su proximidad con el tallo pituitario, el hipotálamo y el sistema óptico<sup>(6)</sup>. El manejo de estos tumores es principalmente con cirugía y radioterapia<sup>(8)</sup>.

Actualmente, no se tiene estudios realizados en Perú sobre las características de los pacientes pediátricos con craneofaringioma. El Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM) es uno de los centros de atención de este tipo de pacientes en el país, lo cual hace que sea plausible estudiar en dicha institución este tipo de patología. El objetivo de este estudio es describir las características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas de niños con craneofaringioma que fueron hospitalizados en el HNERM entre agosto de 2019 y mayo de 2021.

## EL ESTUDIO

El diseño del presente estudio es observacional, transversal y descriptivo. La población de estudio fueron los niños menores de 14 años con craneofaringioma hospitalizados en el HNERM entre agosto de 2019 y mayo de 2021. Se estudió a toda la población, por lo que no fue necesario obtener una muestra. Se recolectó información para cada paciente sobre el sexo, edad al momento del estudio y edad del diagnóstico. También se obtuvo información sobre los síntomas, signos y disfunción hormonal al momento del diagnóstico. Además, se recabó datos sobre el tipo (programada o emergencia), duración, abordaje, tamaño y clasificación histológica del tumor, complicaciones postoperatorias y días en UCI pediátrica correspondientes a la primera cirugía de resección. Finalmente, se recolectó datos sobre todas las cirugías realizadas a cada paciente y las edades a las que fueron realizadas, así como también si recibieron radioterapia, fallecieron durante el periodo de estudio o presentaron transformación maligna del craneofaringioma. Se utilizó el ESSI (Servicio de Salud Inteligente de EsSalud) para buscar todas las historias clínicas de pacientes menores de 14 años con craneofaringioma que fueron hospitalizados en el HNERM

y atendidos por la Unidad de Endocrinología Pediátrica entre agosto de 2019 y mayo de 2021. Todos los datos obtenidos en este estudio provienen de las historias clínicas.

Se calculó medianas y rangos intercuantiles para describir las variables numéricas debido a que se trató de pocos sujetos de estudio. Se calculó frecuencias y porcentajes para describir las variables cualitativas.

El proyecto fue sometido a evaluación por el Comité Institucional de Ética en Investigación del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (CIEI-HNERM), el cual dio su aprobación mediante la carta N° 891-GRPR-ESSALUD-2021.

## HALLAZGOS

Se encontró un total de 12 historias clínicas de niños con diagnóstico de craneofaringioma. Del total, 10 pacientes fueron de sexo masculino (83,33%) y 2 (16,67%) de sexo femenino (Tablas 1 y 2). La mediana de las edades al momento del estudio y al momento del diagnóstico fue de 10,67 y 5,96 años, respectivamente (Tablas 1 y 2).

Encontramos información sobre los síntomas y signos presentes al momento del diagnóstico de craneofaringioma en 10 pacientes, los cuales fueron (en orden de mayor a menor frecuencia): disminución de la agudeza visual, ambliopía o ceguera, náuseas o vómitos, cefalea, mareos, estrabismo por ligera paresia del VI par craneal izquierdo, desviación de la mirada del ojo derecho, hemianopsia bilateral, diplopía, desviación de la comisura labial derecha al hablar o sonreír, hemiparesia derecha, inestabilidad para la marcha y aumento del perímetro cefálico (Tablas 1 y 2).

Sólo se halló información sobre la presencia de disfunción hormonal al momento del diagnóstico en tres pacientes: en uno probablemente hubo deficiencia de GH por un valor de IGF-1 bajo, con los demás ejes hormonales normales; en otro

**Tabla 1. Resumen de principales características iniciales de los niños con diagnóstico de craneofaringioma hospitalizados en el HNERM entre agosto de 2019 y mayo de 2021.**

| Variable   | Medidas de resumen     |
|--|------------------------|
| <b>Sexo</b>  |                        |
| Masculino  | 10 (83,33%)            |
| Femenino   | 2 (16,67%)             |
| Edad al momento del estudio (años)                           | 10,67 (6,63 - 12,05) * |
| Edad al momento del diagnóstico (años)                       | 5,96 (4,92 - 8,17) *   |
| <b>Síntomas y signos al momento del diagnóstico</b>          |                        |
| Disminución de la agudeza visual, ambliopía o ceguera        | 6 (50,00%)             |
| Náuseas o vómitos  | 5 (41,67%)             |
| Cefalea  | 5 (41,67%)             |
| Mareos   | 2 (16,67%)             |
| Estrabismo por ligera paresia del VI par craneal izquierdo   | 1 (8,33%)              |
| Desviación de la mirada del ojo derecho                      | 1 (8,33%)              |
| Hemianopsia bilateral  | 1 (8,33%)              |
| Diplopía   | 1 (8,33%)              |
| Desviación de la comisura labial derecha al hablar o sonreír | 1 (8,33%)              |
| Hemiparesia derecha  | 1 (8,33%)              |
| Inestabilidad para la marcha                                 | 1 (8,33%)              |
| Aumento del perímetro cefálico                               | 1 (8,33%)              |
| Pacientes con datos faltantes                                | 2 (16,67%)             |

\* Mediana (percentil 25 - percentil 75).

**Tabla 2. Características iniciales de los niños con diagnóstico de craneofaringioma hospitalizados en el HNERM entre agosto de 2019 y mayo de 2021.**

| N  | Edad al momento del estudio | Sexo | Características al momento del diagnóstico |   |   |   |
|----|-----------------------------|------|--|---|---|---|
|    |                             |      | Edad                                       | Síntomas y signos visuales y motores  | Otros síntomas y signos                                     | Disfunción hormonal                           |
| 1  | 10 a 2 m                    | M    | 5 a 9 m                                    | -   | Vómitos.  | -   |
| 2  | 7 a 1 m                     | M    | 6 a 2 m                                    | Estrabismo por ligera paresia del VI par craneal izquierdo.   | Cefalea, náuseas, vómitos y mareos.                         | Deficiencia probable de GH. *                 |
| 3  | 6 a 2 m                     | M    | 5 a 8 m                                    | Ambliopía de ojo izquierdo.   | -   | -   |
| 4  | 11 a 11 m                   | M    | 04:00 a. m.                                | -   | -   | -   |
| 5  | 5 a 4 m                     | M    | 4 a 9 m                                    | Disminución de la agudeza visual, desviación de la mirada del ojo derecho y desviación de la comisura labial derecha al hablar o sonreír. | Cefalea, náuseas, vómitos y aumento del perímetro cefálico. | -   |
| 6  | 14 a 8 m                    | F    | 11 a 8 m                                   | Disminución de agudeza visual brusca en ojo derecho y progresiva en ojo izquierdo.  | Cefalea.  | -   |
| 7  | 12 a 3 m                    | M    | 9 a 9 m                                    | Disminución de la agudeza visual.   | Cefalea, náuseas y vómitos.                                 | -   |
| 8  | 6 a 2 m                     | F    | 5 a 1 m                                    | Hemianopsia bilateral y hemiparesia derecha.  | Vómitos.  | Ninguna.                                      |
| 9  | 12 a 2 m                    | M    | 10 a 7 m                                   | Diplopía.   | Cefalea y mareos.   | Ninguna, pero no se midió ACTH, IGF-1 ni PRL. |
| 10 | 11 a 8 m                    | M    | 6 a 7 m                                    | -   | -   | -   |
| 11 | 10 a 6 m                    | M    | 6 a 4 m                                    | Ceguera de ojo derecho.   | -   | -   |
| 12 | 10 a 10 m                   | M    | 1 a 8 m                                    | Agudeza visual disminuida e inestabilidad para la marcha.   | -   | -   |

a: años, F: femenino, GH: hormona de crecimiento, m: meses, M: masculino, N: número de paciente.

\* Deficiencia probable de GH debido a hallazgo de IGF-1 disminuido para la edad.

se demostró que no había hipopituitarismo; y en el último se encontró ausencia de hipotiroidismo y cortisol normal pero no hubo medición de ACTH, IGF-1 o prolactina (Tabla 2).

El estudio histológico de las piezas operatorias provenientes de la primera cirugía de resección concluyó que, inicialmente, en todos los pacientes el diagnóstico fue de craneofaringioma adamantinomatoso. Sin embargo, años después del diagnóstico inicial, un paciente presentó malignización del craneofaringioma, evidenciado en la anatomía patológica de su última cirugía de resección (paciente 4).

Con respecto al tipo (programada o emergencia) de la primera cirugía de resección, en 8 pacientes fue programada, en 2 de emergencia y en otros 2 no se encontró esta información (Tablas 3 y 4). En 7 pacientes se encontró información sobre la duración de dicha cirugía, con una mediana de 7 horas (Tablas 3 y 4). Obtuvimos datos del abordaje quirúrgico en 8 pacientes, siendo en todos ellos transcraneal (Tabla 4). Encontramos registro del tamaño inicial del tumor en 5 pacientes, siendo el más grande de ellos de 10 x 12 cm (Tabla 4).

Hallamos información sobre las complicaciones posteriores a la primera cirugía de resección en 9 pacientes, las cuales fueron (en orden de mayor a menor frecuencia): hipotiroidismo central, insuficiencia adrenal central, diabetes insípida (permanente en cinco pacientes y transitoria en dos), infección, déficit motor, epilepsia o convulsiones, deficiencia de hormona de crecimiento (probable en un paciente y diagnosticada en otro), déficit visual, afasia, trastorno de deglución, estrabismo divergente del ojo izquierdo y falta de interacción con el entorno (Tablas 3 y 4).

En 7 pacientes se tuvo información sobre el número de días en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y el número de días de estancia hospitalaria total, cuyas medianas fueron de

12 y 40 días, respectivamente (Tablas 3 y 4).

La mediana del número total de cirugías a las que fueron sometidos los pacientes fue de dos (Tablas 3 y 4). Tres pacientes fueron sometidos a radioterapia (Tabla 4) y uno falleció durante el periodo de estudio (paciente 11).

**Tabla 3. Resumen de principales datos relacionados a las cirugías realizadas a los niños con diagnóstico de craneofaringioma hospitalizados en el HNERM entre agosto de 2019 y mayo de 2021.**

| Variable   | Medidas de resumen |
|--|--------------------|
| Primera cirugía de resección                                 |                    |
| Tipo   |                    |
| Programada   | 8 (66,67%)         |
| Emergencia   | 2 (16,67%)         |
| Pacientes con datos faltantes                                | 2 (16,67%)         |
| Duración (horas)   | 7 (3,58 - 7,42) *  |
| Pacientes con datos faltantes                                | 5 (41,67%)         |
| Complicaciones posteriores a la primera cirugía de resección |                    |
| Hipotiroidismo central                                       | 9 (75,00%)         |
| Insuficiencia adrenal central                                | 7 (58,33%)         |
| Diabetes insípida  | 7 (58,33%) †       |
| Infección  | 3 (25,00%)         |
| Déficit motor  | 3 (25,00%)         |
| Epilepsia o convulsiones                                     | 3 (25,00%)         |
| Deficiencia de hormona de crecimiento                        | 2 (16,67%) ‡       |
| Déficit visual   | 2 (16,67%)         |
| Afasia   | 2 (16,67%)         |
| Trastorno de deglución                                       | 2 (16,67%)         |
| Estrabismo divergente del ojo izquierdo                      | 1 (8,33%)          |
| Falta de interacción con el entorno                          | 1 (8,33%)          |
| Pacientes con datos faltantes                                | 3 (25,00%)         |
| Días en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos         | 12 (6 - 15) *      |
| Pacientes con datos faltantes                                | 5 (41,67%)         |
| Número de cirugías   | 2 (1,5 - 3,5) *    |

\* Mediana (percentil 25 - percentil 75).

† En 5 de estos pacientes fue permanente y en los otros 2 transitoria.

‡ Uno de estos pacientes tiene diagnóstico y el otro es un caso probable por IGF-1 bajo para la edad.

**Tabla 4. Cirugías realizadas a los niños con diagnóstico de craneofaringioma hospitalizados en el HNERM entre agosto de 2019 y mayo de 2021.**

| N  | Primera cirugía de resección |            |    |                          |   |      |      |     | Total de cirugías y edades a las que fueron realizadas  | RA |
|----|------------------------------|------------|----|--------------------------|---|------|------|-----|---|----|
|    | Tipo                         | Duración   | A  | Tamaño del tumor         | Complicaciones postoperatorias  | dUCI | dHos | Pat |   |    |
| 1  | P                            | -          | -  | -                        | -   | -    | -    | Ad  | 5 a 11 m (cSDVP), 6 a 0 m (R), 7 a 8 m (R) y 9 a 9 m (RT)   | Sí |
| 2  | P                            | 7 h 30 min | TC | -                        | HT, IA y DIP.   | 13   | 56   | Ad  | 6 a 2 m (cSDVP) y 6 a 4 m (RCT*)  | No |
| 3  | P                            | 7 h 25 min | TC | -                        | HT, IA, DIP, infección y estrabismo divergente del ojo izquierdo.   | 6    | 29   | Ad  | 5 a 10 m (RT)   | No |
| 4  | -                            | -          | -  | -                        | -   | -    | -    | Ma  | 4 a 5 m (R), 5 a 10 m (cO), 7 a 10 m (cO), 8 a 3 m (R), 9 a 2 m (R), 9 a 3 m (D), 11 a 7 m (RP) y otras 4 cirugías† (cSDVP) | Sí |
| 5  | E                            | 5 h 10 min | TC | 10 x 12 cm (IO)          | HT, IA, DIT, DGH‡, infección, déficit visual, déficit motor, epilepsia, afasia, trastorno de deglución y falta de interacción con el entorno. | 46   | 116  | Ad  | 4 a 9 m (R), 4 a 11 m (R) y otras 10 cirugías† (cSDVP)  | No |
| 6  | P                            | -          | TC | 5 x 5 cm (HC)            | HT, DIP, déficit motor y epilepsia.   | 4    | 27   | Ad  | 11 a 8 m (R), 13 a 0 m (R) y 14 a 3 m (RT)  | No |
| 7  | P                            | 7 h 10 min | TC | 6 x 6 cm (IO)            | HT, IA y DIP.   | 12   | 21   | Ad  | 10 a 9 m (cSDVP) y 11 a 10 m (RT)   | No |
| 8  | P                            | 3 h 35 min | TC | -                        | HT y DIT.   | 8    | 40   | Ad  | 5 a 6 m (R)   | No |
| 9  | P                            | 7 h        | TC | 5,5 x 5 x 4 cm (RMN)     | HT, IA, DIP, infección, déficit motor, afasia y trastorno de deglución.   | 15   | 158  | Ad  | 10 a 8 m (R) y 10 a 7 m (cSDVP)   | No |
| 10 | -                            | -          | -  | -                        | -   | -    | -    | Ad  | 6 a 7 m (R), 8 a 5 m (R) y 9 a 10 m (R)   | Sí |
| 11 | E                            | -          | -  | -                        | HT y IA.  | -    | -    | Ad  | 6 a 4 m (R)   | No |
| 12 | P                            | 3 h 15 min | TC | 7.4 x 2.6 x 2.8 cm (RMN) | HT, IA, DGH, déficit visual y convulsiones.   | -    | -    | Ad  | 1 a 8 m (R) y 3 a 8 m (R)   | No |

a: años, A: abordaje, Ad: Craneofaringioma adamantinomatoso, cSDVP: colocación de sistema de derivación ventrículo-peritoneal, cO: colocación de reservorio Ommaya, D: motivo de cirugía desconocido, DGH: deficiencia de hormona de crecimiento, DIP: diabetes insípida permanente, DIT: diabetes insípida transitoria, dHos: días de hospitalización (total), dUCI: días en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, E: emergencia, HC: historia clínica, HT: hipotiroidismo central, IA: insuficiencia adrenal central, IO: informe operatorio, m: meses, Ma: Craneofaringioma con transformación maligna, N: número de paciente, P: programada, Pat: patología, R: resección, RA: radioterapia, RCT: resección casi total, RMN: resonancia magnética nuclear, RP: resección parcial, RT: resección total, TC: transcraneal.

\* Conservaron la hipófisis, aunque describen que tallo hipofisario estaba severamente infiltrado.

† Se desconoce las edades en las que se realizó estas otras cirugías.

‡ Probable deficiencia de GH debido a hallazgo de IGF-1 disminuido para la edad.

## DISCUSIÓN

Hasta donde tenemos conocimiento, esta es la primera serie de casos de niños con craneofaringioma publicada en Perú.

Según otros autores, la edad promedio al momento del diagnóstico va de 9,6<sup>(1)</sup> a 10<sup>(9)</sup> años. Esto contrasta a nuestro hallazgo de una mediana de edad de presentación de 5,96 años. Sin embargo, es posible que con una mayor cantidad de pacientes nuestra edad de presentación hubiera sido otra.

En varios de estudios, se ha visto que no hay predominancia clara de algún sexo en niños con craneofaringioma<sup>(3,4,10)</sup>. Sin embargo, en otros ha habido una predominancia del sexo masculino que va de un 54 a 61,4%<sup>(1,2)</sup>. En nuestra serie se observó también una predominancia del sexo masculino, aunque mayor (83,33%).

En una serie de 137 niños con craneofaringioma se evidenció que los hallazgos al momento del diagnóstico, de mayor a menor frecuencia, fueron: cefalea, problemas visuales, disfunción endocrina, hipertensión endocraneana y déficit motor<sup>(6)</sup>. En otra serie de 135 niños se observó que, al momento del diagnóstico, hubo las siguientes manifestaciones (de mayor a menor frecuencia): hipertensión endocraneana, alteraciones visuales, disfunción endocrina, obesidad, disfunción motora y convulsiones<sup>(10)</sup>. En nuestro estudio, las alteraciones que encontramos fueron (de la más a las menos frecuente) las siguientes: problemas visuales, náuseas o vómitos, cefalea, mareos, alteraciones motoras y aumento del perímetro cefálico. Por tanto, podemos observar que una de las manifestaciones más frecuentes que comparten tanto los estudios mencionados como el nuestro son las alteraciones visuales y la cefalea (la cual también es manifestación de hipertensión endocraneana).

En una revisión señalaron que, en general (niños y adultos), luego de una cirugía de craneofaringioma aproximadamente entre el 80 a 90% de pacientes desarrollan panhipopituitarismo<sup>(7)</sup>. En niños, a largo plazo, en un estudio se evidenció que el 75% de pacientes llegó a presentar panhipopituitarismo<sup>(10)</sup>. En nuestra serie de casos, en aquellos pacientes en los que se tuvo información de las complicaciones posteriores a la primera cirugía de resección, todos tuvieron deficiencia de al menos dos ejes hormonales, y el 66,67% tuvo deficiencia de al menos tres ejes (Tabla 4). Por la naturaleza retrospectiva de nuestro estudio, no podemos hacer aseveraciones sobre cuántos ejes hormonales finalmente se verían afectados en cada paciente al término de la edad pediátrica. Sin embargo, si con sólo una cirugía de resección hasta el 66,67% tuvo deficiencia de tres ejes hormonales, es esperable que luego de varias cirugías haya una proporción de niños con panhipopituitarismo igual o mayor a 75%.

El tratamiento puede incluir cirugía, radiación o ambas<sup>(8)</sup>. La cirugía implica la resección total del tumor, por tanto, es apropiada para tumores que pueden ser completamente resecados sin injuria neurovascular ni alteración visual<sup>(8)</sup>. En un estudio, 71 de 137 niños con craneofaringioma (51,82%) tuvieron radioterapia luego de la cirugía<sup>(6)</sup>. En nuestra serie, todos los pacientes fueron sometidos a cirugía, pero sólo tres (25%) a radioterapia. Posiblemente, si hiciéramos seguimiento hasta la adultez a los niños de nuestro estudio, encontraríamos más casos sometidos a radioterapia.

Como se ha mencionado, la literatura menciona que el tipo histológico más frecuente en niños es el adamantinomatoso<sup>(8)</sup>. En nuestra serie, a partir de la pieza operatoria obtenida en la primera cirugía de resección, todos los niños tuvieron el diagnóstico histológico de craneofaringioma adamantinomatoso.

Se ha reportado pacientes con neoplasias inducidas por radiación<sup>(10)</sup>. Uno de los niños incluidos en nuestro estudio (paciente 11), quien fue sometido a varias intervenciones quirúrgicas de resección tumoral y a radioterapia, sufrió transformación maligna del craneofaringioma.

Con relación a la mortalidad, en otros estudios se ha reportado que va de un 4<sup>(10)</sup> a 5,84 %<sup>(6)</sup>. Esto no está lejos de lo encontrado en nuestra serie, donde hubo un paciente fallecido (8,3%).

Una limitante de nuestro estudio fue el uso de información proveniente de una fuente de datos secundaria (historias clínicas), sin embargo, consideramos que la información obtenida es la primera en su tipo en nuestro país y ayuda a poder dar paso a estudios de seguimiento en este tipo de pacientes.

En cuanto a la selección de los sujetos de estudio, el hecho de haber estudiado solo a niños menores de 14 años se debe a que en EsSalud los niños con 14 o más años pasan a ser atendidos en servicios de adultos. Sin embargo, una revisión señala que en 496 niños alemanes con craneofaringioma el 91% fueron menores de 15 años al momento del diagnóstico<sup>(3)</sup>. Por tanto, probablemente la mayor parte de los niños con craneofaringioma del HNERM fueron diagnosticados y

hospitalizados en dicho nosocomio antes de los 14 años, lo cual hace que se esté abarcando a la mayor parte de niños con este diagnóstico. Por otro lado, no incluimos a pacientes atendidos por consultorio externo pero que nunca se hospitalizaron durante el periodo de estudio, ya que la historia clínica ambulatoria contiene menos información que las historias de hospitalización y no contábamos con la logística necesaria para realizar un estudio de datos primarios. Sin embargo, al provenir de la misma jurisdicción, se estima que los pacientes evaluados sólo en consultorio no deberían diferir significativamente de aquellos que sí fueron hospitalizados en el periodo de estudio.

No se tuvo contacto con sujetos humanos. En tal sentido, los posibles riesgos para los sujetos del análisis son mínimos, y están relacionados principalmente a la posibilidad de brecha en la confidencialidad. La identificación de los participantes fue recabada a través de los números de historia clínica. Sin embargo, sólo los investigadores tienen acceso a la información de los números de historia de los pacientes estudiados.

En conclusión, en nuestra serie de 12 casos de niños con craneofaringioma hospitalizados en el HNERM, la mediana de edad de diagnóstico fue de alrededor de 6 años, en su mayoría fueron de sexo masculino (83,33%), las manifestaciones más frecuentes al momento del diagnóstico fueron los problemas visuales, náuseas o vómitos y cefalea, todos tuvieron deficiencias hormonales luego de la primera cirugía de resección, el 25% fue sometido a radioterapia, al momento del diagnóstico todos tuvieron el hallazgo histológico de craneofaringioma adamantinomatoso pero uno desarrolló transformación maligna varios años después, y un paciente falleció en el periodo de estudio. Es necesario estudios prospectivos en este tipo de pacientes, incluyendo una evaluación hormonal completa preoperatoria en todos ellos, y buscando otras comorbilidades asociadas al diagnóstico de craneofaringioma señaladas en otros estudios como diversas formas de injuria vascular inducida por el tratamiento quirúrgico o la radioterapia<sup>(10,11)</sup>, depresión, ansiedad y problemas de aprendizaje<sup>(10)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tosta-Hernandez PDC, Siviero-Miachon AA, Da Silva NS, Cappellano A, Pinheiro MDM, Spinola-Castro AM. Childhood Craniopharyngioma: A 22-Year Challenging Follow-Up in a Single Center. *Horm Metab Res*. 2018;50(9):675-82. doi: 10.1055/a-0641-5956.
2. Liu APY, Tung JYL, Ku DTL, Luk CW, Ling ASC, Kwong DLW, et al. Outcome of Chinese children with craniopharyngioma: a 20-year population-based study by the Hong Kong Pediatric Hematology/Oncology Study Group. *Child's Nerv Syst*. 2020;36(3):497-505. doi: 10.1007/s00381-019-04480-x.
3. Müller HL. Craniopharyngioma. *Endocr Rev*. 2014;35(3):513-43. doi: 10.1210/er.2013-1115.
4. Drapeau A, Walz PC, Eide JG, Rugino AJ, Shaikhouni A, Mohyeldin A, et al. Pediatric craniopharyngioma. *Child's Nerv Syst*. 2019;35(11):2133-45. doi: 10.1007/s00381-019-04300-2.
5. Riaz Q, Naeem E, Fadoo Z, Lohano M, Mushtaq N. Intracranial tumors in children: a 10-year review from a single tertiary health-care center. *Child's Nerv Syst*. 2019;35(12):2347-53. doi: 10.1007/s00381-019-04260-7.
6. Enayet AER, Atteya MME, Taha H, Zaghoul MS, Refaat A, Maher E, et al. Management of pediatric craniopharyngioma: 10-year experience from high-flow center. *Child's Nerv Syst*. 2021;37(2):391-401. doi: 10.1007/s00381-020-04833-x.
7. Bereket A. Postoperative and Long-Term Endocrinologic

- Complications of Craniopharyngioma. *Horm Res Paediatr.* 2021;93(9-10):497-509. doi: 10.1159/000515347.
8. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Prim.* 2019;5(1). doi: 10.1038/s41572-019-0125-9.
  9. Karavitaki N, Brufani C, Warner JT, Adams CBT, Richards P, Ansorge O, et al. Craniopharyngiomas in children and adults: Systematic analysis of 121 cases with long-term follow-up. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2005;62(4):397-409. doi: 10.1111/j.1365-2265.2005.02231.x.
  10. Fouda MA, Scott RM, Marcus KJ, Ullrich N, Manley PE, Kieran MW, et al. Sixty years single institutional experience with pediatric craniopharyngioma: between the past and the future. *Child's Nerv Syst.* 2020;36(2):291-6. doi: 10.1007/s00381-019-04294-x.
  11. Sandvik U, Ohlsson M, Edström E. Vascular complications in pediatric craniopharyngioma patients: a case-based update. *Child's Nerv Syst.* 2019;35(12):2273-8. doi: 10.1007/s00381-019-04394-8.