

## **Título: AFECTACIONES VISUALES POR LESIONES DE LA REGIÓN SELAR**

### **Autores:**

#### **DraC. Melba Márquez Fernández.**

Especialista de 2º Grado en Oftalmología. Doctora en Ciencias Médicas. Profesora Titular y Consultante.

#### **Dra. Odalys Cáceres Toledo.**

Especialista de 1er. Grado en Oftalmología. Especialista en Medicina General Integral. Profesora Auxiliar, Diplomada en Neurooftalmología

#### **DraC. María Cáceres Toledo**

Especialista de 2º Grado en Oftalmología. Doctora en Ciencias Médicas. Investigadora y Profesora Titular.

**Servicio de Oftalmología**

Email: [oftalc@hha.sld.cu](mailto:oftalc@hha.sld.cu)

### **Introducción**

La región selar esta formada por un grupo de estructuras entre las que se encuentran la silla turca, la glándula hipófisis, el seno esfenoidal, el tercer ventrículo, la duramadre, el seno cavernoso y las estructuras que lo atraviesan; el quiasma, los nervios ópticos y las estructuras vasculares del área. Las lesiones que afectan la región se originan en las estructuras que la constituyen o son lesiones metastásicas. Entre estas podemos citar los adenomas de la hipófisis (los más frecuentes), gliomas, mucocelos, craneofaringiomas, meningiomas, aneurismas y aracnoidocelos.

En este protocolo incluiremos solamente los adenomas, los craneofaringiomas y los aracnoidocelos.

## Objetivos

- Unificar criterios mediante una metodología establecida en el departamento de Neurooftalmología, para lograr en el menor tiempo posible, a través del examen clínico y de los complementarios necesarios, el diagnóstico de certeza de estas lesiones, y la
- Establecer la conducta indicada para prevenir una posible ceguera, por la estrecha relación anatómica que presentan con la vía visual.

## Desarrollo

Los **adenomas de la hipófisis** son tumores benignos derivados de las células parenquimatosas de la adenohipófisis, (constituyen entre 10% a 15% de todos los tumores intracraneales. Se considera la tumoración intracraneal que con mayor frecuencia afecta el sistema visual.

Investigaciones imagenológicas han comprobado que las alteraciones visuales aparecen cuando el quiasma óptico es desplazado ocho milímetros por encima de las clinoides posteriores y a más de 13 milímetros de la superficie de ambas carótidas internas.

El **craneofaringioma** es un tumor quístico, embrionario, epitelial benigno, que se cree surge de los restos de la bolsa de Rathke y crece en la región supraselar y puede invadir la silla turca comprimiendo en su crecimiento el quiasma, nervios ópticos y la hipófisis. Es un tumor expansivo, más frecuente en niños (6-8% de las neoplasias en edad pediátricas). Su incidencia vuelve a aumentar entre los 50-60 años predominando en el sexo masculino.

El **aracnoidocele** intraselar o Síndrome de la silla turca vacía primaria es la invaginación de la aracnoides dentro de la silla turca a través del diafragma selar, con entrada de líquido cefalorraquídeo, por lo que simula un tumor que comprime la hipófisis. En 20% de estos casos se detecta la presencia de un microadenoma hipofisario.

### **Criterios diagnósticos**

Los síntomas se relacionan con el origen de la lesión y con el daño de masa que ocasionan en su crecimiento. La cefalea es uno de los síntomas más frecuentes, autores plantean que los síntomas endocrinos son más comunes en los adenomas hipofisarios (galactorrea, trastornos menstruales, pérdida de la libido). Se reportan otros menos frecuentes como la producción de la hormona del crecimiento produciendo gigantismo en los jóvenes y acromegalia en el adulto. Cuando se afecta la parte posterior de la hipófisis los síntomas serán los de la diabetes insípida (mucho sed y se orina mucho). Los aracnoidocelos de tipo primario cuando producen gran compresión de la glándula presentan los siguientes síntomas: disfunción eréctil (impotencia), menstruación ausente o irregular, deseo sexual bajo (baja libido) y síntomas ocasionales debido a los niveles altos de prolactina.

Los aracnoidocelos secundarios, pueden tener síntomas causados por la pérdida completa o parcial de la función de la hipófisis (hipopituitarismo).

Los síntomas visuales de estas lesiones se pueden producir por compresión directa de la vía visual dando palidez de papila o signos de atrofia óptica, disminución o pérdida de la visión y defectos en el campo visual; por compresión de los pares craneales III, IV y

VI produciendo alteraciones de la motilidad extrínseca ocular, o indirectamente por los efectos de la hipertensión endocraneana en cuyo caso los signos serán papiledema, atrofia óptica secundaria y paresia o parálisis del VI par craneal.

En algunos aracnoidocelos las alteraciones visuales se reflejan en el campo visual, observándose en la perimetría una reducción concéntrica que puede ser progresiva. Esta alteración del campo visual se ha atribuido a la tracción ejercida sobre el quiasma hacia la silla turca con interrupción del flujo axonal y cambios isquémicos, otros las relacionan con la hipertensión endocraneana. Esta situación mantenida puede comprometer la función visual hasta su pérdida total ocasionando ceguera.

## **Diagnóstico**

- ✚ Habitualmente los tumores pituitarios se sospechan en base a los cambios endocrinos o las manifestaciones visuales específicamente en el campo visual, cuyo patrón clásico es la hemianopsia bitemporal, pero en la práctica hemos visto que pueden dar cualquier tipo de defecto e incluso estar normal.
- ✚ El diagnóstico se confirma mediante estudios imagenológicos. Una tomografía computadorizada puede revelar un tumor de hipófisis y la presencia de hemorragia intratumoral. La Resonancia magnética define mejor la relación del tumor con los nervios ópticos, quiasma y demás estructuras vecinas.
- ✚ Es necesario realizar un perfil hormonal para determinar el estado funcional de la glándula.
- ✚ La clínica con la que se manifiestan los craneofaringiomas depende de su localización, tamaño, potencial de crecimiento y la edad. Por su carácter

expansivo e invasivo, estos tumores pueden afectar el sistema hipotálamo-hipofisario, las vías ópticas, el sistema ventricular, el parénquima, y los vasos cerebrales. La diabetes insípida aparece en 10 al 20% de los pacientes, a diferencia de los adenomas hipofisarios en los que su presencia es rara. Ocasionalmente, puede presentarse hiponatremia.

### Diagnóstico diferencial

Los adenomas hay que diferenciarlos de los meningiomas del esfenoideas, carcinomas de la hipófisis, los tumores metastásicos y los aneurismas de la carótida interna. El craneofaringioma puede confundirse tanto clínica como radiológicamente con los adenomas. La clínica y los complementarios ayudan a diferenciarlos.

### Clasificación de los adenomas

Clasificación	Tipos	Subtipos	Producción
Tintorial	Adenomas cromófobos	-	No productores
	Adenomas cromófilos	Acidófilos	GH, PRL
		Basófilos	ACTH, TSH FSH, LLH
Funcional	Adenomas con	Somatotrópicos	GH
		Tirotrópicos	TSH
		Prolactínicos	PRL
		Adenocorticotrópicos	ACTH

	hiperpituitarismo	Gonadotrópicos	FSH, LH
		Plurihormonales	GHPRL ACTH-PRL TSH-PRL
	Adenomas sin hiperpituitarismo	Respetan la función glandular	
Morfológica	Adenomas	Intrahipofisario (microadenoma <10 mm)	
		Intraselares (macroadenomas >10 mm)	
		Con aracnoidoceles	
		Con expansión periselar	
		Invasivos	
Según crecimiento supraselar	Tipo A	Expansión supraselar sin llegar al piso del III ventrículo.	
	Tipo B	Expansión que alcanza el piso del III ventrículo	
	Tipo C	Expansión que ocupa la parte anterior del III ventrículo cerca del agujero de Monro	
	Tipo D	Expansión extraselar a fosa craneal anterior, media o posterior.	
	Tipo E	Expansión lateral al seno cavernoso.	

## **Clasificación de los aracnoidoceles**

El aracnoidocele o síndrome de silla turca vacía (STV), se clasifica en primario y secundario.

- ✚ En el primario se produce la invaginación de la aracnoides a través del septum dentro de la silla turca acompañada de líquido cefalorraquídeo, generalmente con función hipofisaria normal.
- ✚ El síndrome secundario ocurre cuando la hipófisis ha sido dañada por la cirugía, un tumor o la radioterapia.

## **Clasificación de los craneofaringiomas**

De acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud, pueden ser de dos tipos histológicos: adamantinomatosos (CFA) y papilares (CFP), benignos y corresponden al grado I.

- ✚ Aunque no se reconoce la contraparte maligna, se han informado casos aislados de malignización y de diseminación.

La mayoría de estos pacientes son remitidos a la consulta por referir déficit visual mono o binocular de instalación lenta o por chocar con los objetos y paredes cuando se desplazan. En el estudio del campo visual se describe un patrón clásico de hemianopsia bitemporal relacionado con la compresión en el quiasma de las fibras nasales y centrales en su decusación, en la práctica vemos cualquier tipo de defecto (incluso escotoma central) y campo visual normal, en dependencia de la localización y tamaño de la lesión en relación con la vía óptica.

Actualmente los equipos más utilizados son los que realizan la perimetría estática, en los 30 grados centrales. Estos equipos muestran los resultados en forma de gráficas, curvas e índices numéricos.

El estudio de la función cromática se explora con las láminas isocromáticas de Ishihara, se considera normal el error hasta tres láminas de 21 que se exponen al paciente. En sujetos con edades de cuarenta años y más se debe realizar la exploración con la corrección para la visión de cerca.

La exploración objetiva incluye el examen de la pupila (exploración de respuesta pupilar a la luz), los medios transparentes del ojo, el fondo de ojo (por oftalmoscopia directa e indirecta y la biomicroscopia del polo posterior con lámpara de hendidura) es de mayor importancia, permite determinar los detalles del fondo y orienta en el diagnóstico diferencial. La exploración de la motilidad extrínseca ocular, los test electrofisiológicos y los estudios imagenológicos (TAC o RMN de cráneo).

En el fondo de ojo la imagen de la papila puede ser normal, presentar una coloración pálida con características de una atrofia óptica primaria (por compresión), presentar un papiledema o una palidez grisácea de bordes mal definidos característicos de la atrofia óptica secundaria al papiledema.

Los test electrofisiológicos: son pruebas objetivas que estudian el estado funcional de los tejidos a través del potencial eléctrico de sus células vivas, obtenido como respuesta a un estímulo en este caso visual. Los tests más utilizados en neuro-oftalmología son los potenciales evocados visuales (PEV) y el electroretinograma (ERG).

Cuando utilizamos la estimulación a patrón en tablero de damas, (ERG a patrón ERG-P) traduce el estado funcional de las células ganglionares de la retina.

La respuesta obtenida de los PEV estará dada por prolongación de la latencia cuando hay retardo en la conducción y disminución de la amplitud si hay daño axonal.

### **Recomendaciones terapéuticas**

**En los adenomas**, cuando son micro ( $\leq 10\text{mm}$ ), estudio hormonal y seguimiento por endocrinología. Los adenomas  $\geq$  de 10mm, además de estudio hormonal requieren interconsulta con Neuroftalmología y Neurocirugía. En dependencia de su crecimiento, localización y extensión llevará tratamiento quirúrgico endoscópico o combinado con otras modalidades terapéuticas.

En los craneofaringiomas

- El tratamiento es quirúrgico, se han descrito diferentes abordajes; cuando son muy grandes la vía transepto-esfenoidal o endonasal por endoscopia puede ser insuficiente y requerir un segundo abordaje transcraneal. La resección quirúrgica debe ser completa para evitar recidivas. Se recomienda radioterapia post-operatoria.

### **En los aracnoidocelos o síndrome de silla turca vacía**

- ✚ Para el síndrome primario de la silla turca vacía: No hay tratamiento específico si la función de la hipófisis es normal.
- ✚ Se pueden prescribir medicamentos, como Bromocriptina, que baja los niveles de prolactina, si éstos están altos e interfieren con la función de los ovarios o los testículos.
- ✚ Para el síndrome secundario de la silla turca vacía: El tratamiento implica el reemplazo de las hormonas que están faltando (terapia sustitutiva)

- ✚ Cuando hay afectación progresiva del campo visual esta indicado el tratamiento quirúrgico mediante el “empaquetamiento o remodelación” de la silla con músculo u otros tejidos con la finalidad de levantar la hernia de la aracnoides (aracnoidopexia).

### Complicaciones potenciales

- Atrofia óptica
- Meningitis
- Fístula de LCR
- Ceguera

### Seguimiento

El seguimiento se realiza conjuntamente por neuro-oftalmología, endocrinología y neurocirugía. El neuro-oftalmólogo debe evolucionar los tests de función visual principalmente la perimetría, visión cromática y agudeza visual.

Una vez de alta el seguimiento por consulta externa será semanal, las dos primeras semanas, después mensual hasta completar un año. A partir del año será anual por cinco años o más según el caso.

### Indicadores

Indicadores de Estructura		Estándar
Recursos humanos	% de equipo asistencial (Oftalmólogos verticalizados en la Neurooftalmología, o Diplomado en Neurooftalmología, Lic. en Optometría, personal de enfermería)	100 %

Recursos materiales	% de aseguramiento instrumental y equipos médicos según PA	100 %
	% de disponibilidad de los medicamentos expuestos en el PA	95 %
	% de estudios del laboratorio clínico según se detallan en PA	95 %
	% de los estudios imagenológicos expuestos en el PA	95%
Recursos organizativos	% de los recursos para la aplicación de investigaciones	95 %
	% de disponibilidad del diseño organizativo para aplicar el PA	100 %
	% de pacientes con planillas para la de recogida de datos (PRD) del PA y % incluidas en la Base de Datos	100 %
	% de cumplimiento de actividades docentes e investigativas propuestas derivadas de aplicación del PA	100%
<b>Indicadores de Procesos</b>		<b>Estándar</b>
% de pacientes evaluados en consulta de Neuroftalmología por lesiones de la región selar.		100%
% de pacientes con afectación de la visión central		<50%
% de pacientes con craneofaringiomas		10%
% de pacientes remitidos a neurocirugía para tratamiento quirúrgico.		>70%
% de pacientes con adenomas		>50%
% de pacientes con afectación del fondo de ojo		>50%

% de pacientes con alteración del campo visual	>50%
% de pacientes con STV	<50%
<b>Indicadores de Resultados</b>	<b>Estándar</b>
% de pacientes con complicaciones posoperatorias	10%
% de pacientes que mejoraron con tratamiento médico	30%
% de pacientes que mejoraron el campo visual	>50%
% de pacientes que mejoraron uno o más síntomas	>70%
% de pacientes que mejoraron con tratamiento quirúrgico	>50%
% de pacientes que no mejoraron	<30%

## Bibliografía

Aedo M. S., P. K. Villa, J. Apará S. (2010): Evaluación clínica de la paciente con anovulación crónica. Rev. Obstet Ginecol; Vol 5 (2): 175-188pp.

Cáceres M., M. Márquez, A. Curra (1999): Tumores hipofisarios; su repercusión sobre la vía visual. Rev Cubana Oftalmol. 12 (1): 36-41pp.

Cáceres T. M., M. Márquez, P. Bello (2004): Utilidad de la video-pupilografía en el estudio de la dinámica pupilar. Rev Cubana Oftalmol; 17(1).

Dilrukshi S. A, V. N. Sandakumari, P. K. Abeysundara, T. Chang (2017)  
Craniopharyngioma presenting with severe hyponatremia, hyponatremia-induced myopathy, and panhypopituitarism: a case report. Journal of Medical Case

Reports, 11:31DOI 10.1186/s13256-017-1210-x

Glaser J. (2006): Topical Diagnosis: The Optic Chiasm; En Duane's cap 6, Vol. 2, Clinical Ophthalmology on CD-ROM.

Chuaqui B. Adenomas hipofisarios. Cap.9, Neuropatología en Russell y Rubinstein, Pathology of tumours of the nervous system, 5a ed.,William & Wilkins, 1989.

González J. (2009): Silla turca vacía primaria; clínica, fisiopatología y tratamiento. Neurocirugía. 20:132-151pp.

Guielman M., N. García, M. Vitale, A. Chervin, D. Katz, J. Herrera et al (2011): Silla turca vacía primaria; estudio de 117 casos. Rev argent. Endocrinol. Metab. 48 (3) ISSN 1851-3034.

Guinto G., M. Mercado, P. Guinto, E. Nishimura, M. Abdo, N. Arénchiga et al (2008): Remodelación selar; una opción quirúrgica para el Síndrome de Silla turca vacía primaria. Gac Méd Mex. 144 (1): 15-22pp.

López A. O., J. González. (2010): Adenomas hipofisarios; Síndrome de silla turca vacía. Protocolo asistencial, Servicio Neurocirugía, Hospital Hnos. Ameijeiras.

Molitch ME., Diagnosis and treatment of pituitary adenomas. A review (2017), Jama; 317(5):516-524.doi:10.1001/jama.2016.19699.

Naguib M.M, P. R. Mendoza, S. Jariyakosol, H.E. Grossniklaus (2017), Atypical Pituitary Adenoma with Orbital Invasion: Case Report and Review of the Literature. Survey of Ophthalmology, doi: 10.1016/j.survophthal.2017.01.005.

Ortega R E., J. Jaque, P. Fernández, A. Muñoz, (2005): Análisis de 50 casos de tumores hipofisarios operados. Rev Chile Neuroc, 28 (2) Online.

Páramo C., A. Picó, C. del Pozo, C. Varela, T. Lucas, M. Catalá et al (2007):  
Guía clínica del diagnóstico y tratamiento del craneofaringioma y otras lesiones  
paraselares. *Endocrinol Nutr*, 54 (19):13-22pp.

Roldan M A. et al (2011): Recidiva a distancia de craneofaringioma intervenido;  
caso clínico y revisión de la literatura. *Neurocirugía*, 22 (5): 439-44pp.

Sivaraju L, S. Thakar, A.S. Hegde (2016) Visual deterioration and herniation of  
the Anterior Cerebral Artery: unusual presentation of an Empty Sella Syndrome  
complicating decompression of a Rathke Cleft Cyst. *Journal of Neuro-  
Ophthalmology* ;36:156–158 doi: 10.1097/WNO.0000000000000348.

Tena M.L., I. Moreno, D. Rembao, R. Vega, S. Moreno, M. Castillejos, et al (2009):  
Craneofaringioma, estudio clínico-patológico; Quince años del Instituto Nacional de  
Neurología y Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez” *Gac Méd Mex* Vol. 145 (5) Online.

## ANEXO 1



