

Craneofaringioma: análisis retrospectivo de las manifestaciones clínicas, el tratamiento y la evolución de pacientes en un centro universitario

Craniofaringioma: análise retrospectiva das manifestações clínicas, tratamento e evolução de pacientes em um centro universitário

Craniopharyngioma: retrospective analysis of clinical manifestations, treatment, and outcome of patients at a university center

 Rui Barbosa de Sousa Neto¹,  Beatriz Hallal Jorge Lara¹,  Roberto Alexandre Dezena¹
 Heloísa Marcelina da Cunha Palhares¹,  Yuri Bittencourt¹,  Maria de Fátima Borges¹

Recibido: 19/02/2026 Aprobado: 30/08/2026 Publicado: 30/09/2026

Resumen:

Objetivo: describir las características clínicas, radiológicas y endocrinológicas en el momento del diagnóstico, así como evaluar los abordajes terapéuticos adoptados, los hallazgos anatomopatológicos, la evolución de las alteraciones visuales y hormonales y la aparición de recidiva o remanente tumoral durante el seguimiento. **Método:** estudio descriptivo retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de craneofaringioma atendidos en la consulta externa de Neuroendocrinología del Hospital de Clínicas de la Universidade Federal do Triângulo Mineiro de Uberaba, Minas Gerais, durante el período comprendido entre enero de 2013 y octubre de 2025. **Resultados:** se incluyeron 12 pacientes, con predominio del diagnóstico en el grupo de edad pediátrica. Las manifestaciones iniciales más frecuentes fueron cefalea, alteraciones visuales y déficits hormonales. La mayoría de los pacientes presentaba afectación de múltiples ejes hipofisarios ya en el momento del diagnóstico. Todos fueron sometidos a tratamiento quirúrgico, con aumento de las deficiencias hormonales en el posoperatorio. Se observó lesión residual o recidiva tumoral en más de la mitad de los casos. **Conclusión:** el craneofaringioma presenta una alta morbilidad desde el momento del diagnóstico y se asocia con frecuencia con una afectación visual y endocrinológica significativa. El tratamiento quirúrgico es fundamental para el control tumoral, pero puede agravar las disfunciones hormonales. El manejo requiere un seguimiento prolongado y un abordaje multidisciplinario orientado al control de la enfermedad y a la preservación funcional.

Palabras clave: Craneofaringioma; Neoplasias hipofisarias; Hipopituitarismo.

Resumo:

Objetivo: descrever as características clínicas, radiológicas e endocrinológicas ao diagnóstico, bem como avaliar as abordagens terapêuticas adotadas, os achados anatomopatológicos, a evolução das alterações visuais e hormonais e a ocorrência de recidiva ou remanescente tumoral durante o seguimento. **Método:** estudo descritivo retrospectivo baseado na revisão de prontuários de pacientes com diagnóstico de craniofaringioma acompanhados no ambulatório de Neuroendocrinologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro de Uberaba, Minas Gerais, entre janeiro de 2013 e outubro de 2025. **Resultados:** foram incluídos 12 pacientes, com predomínio de diagnóstico na faixa etária pediátrica. As manifestações iniciais mais frequentes foram cefaleia, alterações visuais e déficits hormonais. A maioria dos pacientes apresentava comprometimento de múltiplos eixos hipofisários já ao diagnóstico. Todos foram submetidos a tratamento cirúrgico, com aumento das deficiências hormonais no pós-operatório. Lesão residual ou recidiva tumoral foi observada em mais da metade dos casos. **Conclusão:** o craniofaringioma apresenta alta morbidade desde o diagnóstico e está frequentemente associado a comprometimento visual e endocrinológico significativo. O tratamento cirúrgico é fundamental para o controle tumoral, porém pode agravar disfunções hormonais. O manejo exige seguimento prolongado e abordagem multidisciplinar voltada ao controle da doença e à preservação funcional.

Palavras-chave: Craniofaringioma; Neoplasias hipofisárias; Hipopituitarismo.

Abstract:

Objective: to describe clinical, radiological, and endocrinological characteristics at diagnosis, as well as to evaluate therapeutic approaches, histopathological findings, the evolution of visual and hormonal abnormalities, and the occurrence of tumor recurrence or residual disease during follow-up. **Methods:** a retrospective descriptive study based on a review of medical records of patients diagnosed with craniopharyngioma who were followed at the Neuroendocrinology Outpatient Clinic of the Hospital de Clínicas at the Universidade Federal do Triângulo Mineiro in Uberaba/MG, Brazil, between January 2013 and October 2025. **Results:** twelve patients were included, with a predominance of diagnoses in the pediatric age group. The most frequent initial manifestations were headache, visual disturbances, and hormonal deficits. Most patients exhibited impairment of multiple pituitary axes at the time of diagnosis. All patients underwent surgical treatment, which resulted in increased hormonal deficiencies postoperatively. Residual lesions or tumor recurrence were observed in more than half of the cases. **Conclusion:** craniopharyngioma is associated with high morbidity from the time of diagnosis and is frequently linked to significant visual and endocrinological impairment. Surgical treatment is essential for tumor control but may exacerbate hormonal dysfunction. Management requires long-term follow-up and a multidisciplinary approach aimed at disease control and functional preservation.

Keywords: Craniopharyngioma; Pituitary neoplasms; Hypopituitarism.

Autor Correspondiente: Rui Barbosa de Sousa Neto – ruineto85@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El craneofaringioma es una neoplasia benigna y está relacionado con remanentes del epitelio del conducto craneofaríngeo. Corresponde aproximadamente al 1,2-4,6 % de los tumores intracraneales, con una incidencia estimada de entre 0,5 y 2,5 casos nuevos por millón de habitantes al año a nivel mundial. Se trata de la neoplasia intracerebral no neuroepitelial más frecuente en niños y adolescentes, y representa aproximadamente el 5-11 % de los tumores intracraneales en este grupo etario, de los cuales alrededor del 30-50 % de los casos se diagnostican durante la infancia y la adolescencia¹.

Las localizaciones más frecuentes del craneofaringioma son las regiones selar y supraselar, y puede desarrollarse a lo largo del eje hipotálamo-hipofisario, desde la silla turca hasta el tercer ventrículo, con un origen común a partir de remanentes epiteliales del conducto craneofaríngeo (bolsa de Rathke). Aproximadamente la mitad de los tumores se origina a nivel del suelo del tercer ventrículo, frecuentemente en íntimo contacto con estructuras hipotalámicas.

Desde el punto de vista histopatológico, los craneofaringiomas se clasifican en dos subtipos principales: adamantinomatoso y papilar. El subtipo adamantinomatoso es el más frecuente, presenta una distribución etaria bimodal, con picos entre los 5-15 años y los 45-60 años, y se caracteriza por lesiones predominantemente quísticas, con calcificaciones frecuentes, epitelio escamoso dispuesto en cordones y nódulos, además de contenido quístico rico en colesterol. Está asociado con mutaciones somáticas del gen CTNNB1, con activación de la vía WNT/ β -catenina. El subtipo papilar ocurre casi exclusivamente en adultos, con una edad media en el momento del diagnóstico de entre 40 y 55 años, sin diferencias significativas entre los sexos. Generalmente se presenta como una lesión sólida, con epitelio escamoso bien diferenciado, ausencia de calcificaciones y un perfil molecular distinto, frecuentemente asociado con la mutación BRAF V600E¹. Ambos subtipos se clasifican como tumores de grado I por la Organización Mundial de la Salud (OMS), lo que refleja su bajo grado histológico, aunque están asociados con una elevada morbilidad debido a su localización hipotálamo-hipofisaria².

Existen diferentes hipótesis sobre el origen de los craneofaringiomas, siendo las más relevantes: remanentes ectodérmicos de la bolsa de Rathke y el origen en el epitelio embrionario residual de la hipófisis anterior y del infundíbulo anterior. La primera hipótesis sostiene que los craneofaringiomas de tipo adamantinomatoso surgen de restos de células que forman el conducto craneofaríngeo, que corresponde al trayecto recorrido por la bolsa de Rathke en el hueso esfenoides hasta formar la adenohipófisis. La segunda hipótesis sostiene que la aparición del subtipo papilar está relacionada con la metaplasia de células hipofisarias

en la pars tuberalis de la adenohipófisis, lo que da lugar a la formación de nidos de células escamosas³⁻⁴.

Los síntomas del craneofaringioma generalmente evolucionan de forma lenta y progresiva, lo que frecuentemente resulta en un retraso en el diagnóstico. Las manifestaciones clínicas se deben principalmente al crecimiento tumoral y al compromiso de estructuras adyacentes, destacándose la cefalea, las alteraciones visuales, las náuseas y los vómitos. Las disfunciones endocrinas son frecuentes y están relacionadas con la afectación directa o compresiva del eje hipotálamo-hipofisario, pudiendo afectar múltiples ejes hormonales, como los ejes somatotrófico, gonadotrófico, tirotrófico, lactotrófico y corticotrófico. Las repercusiones clínicas de estas alteraciones varían según el grupo etario, manifestándose como déficit de crecimiento en niños y disfunción sexual en adultos. La afectación del infundíbulo se asocia frecuentemente con el desarrollo de deficiencia de arginina-vasopresina⁵.

Las alteraciones visuales resultan, sobre todo, de la compresión o extensión tumoral hacia las vías ópticas, siendo frecuentes los defectos campimétricos, particularmente la hemianopsia bitemporal, y la disminución de la agudeza visual. Los tumores con extensión paraselar pueden ocasionar diplopía o estrabismo como consecuencia de la afectación de los nervios craneales. Las manifestaciones menos frecuentes incluyen déficits motores, crisis epilépticas, alteraciones psiquiátricas y trastornos autonómicos. En casos de lesiones voluminosas, el efecto obstructivo puede provocar papiledema y atrofia del nervio óptico, con un impacto adicional sobre la función visual⁵⁻⁶.

El diagnóstico del craneofaringioma se establece a partir de la correlación clínico-radiológica, siendo la resonancia magnética (RM) el método de imagen de elección. Esta permite caracterizar con precisión la topografía tumoral, intra- y/o supraselar, la extensión a lo largo del eje hipotálamo-hipofisario y el compromiso de estructuras adyacentes críticas, como el quiasma óptico, el hipotálamo y el tercer ventrículo. Las secuencias ponderadas en T1 y T2, asociadas al estudio con contraste, permiten identificar los componentes sólidos y quísticos de la lesión y evaluar el patrón de realce. La tomografía computarizada (TC) se recomienda como examen complementario, particularmente para la detección de calcificaciones, hallazgo característico del subtipo adamantinomatoso y relevante para el diagnóstico diferencial y la planificación terapéutica. Además de la evaluación por imagen, se recomienda una evaluación endocrinológica sistemática ya en el momento del diagnóstico, con evaluación de los ejes corticotrófico, tirotrófico, gonadotrófico, somatotrófico y lactotrófico (hiperprolactinemia por compresión del tallo hipofisario), considerando la elevada frecuencia de disfunciones. La evaluación oftalmológica completa, incluida la agudeza visual y la campimetría, forma parte del

proceso diagnóstico incluso en ausencia de síntomas visuales, debido a la alta prevalencia de afectación subclínica de las vías ópticas en pacientes con craneofaringioma⁷.

El tratamiento del craneofaringioma debe individualizarse y ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinario, teniendo en cuenta la edad, la extensión tumoral y el riesgo de afectación hipotálamo-hipofisaria. La cirugía constituye el pilar del manejo terapéutico, y la extensión de la resección debe equilibrarse cuidadosamente entre el control tumoral y la preservación funcional. En casos de resección incompleta o recidiva, puede recomendarse radioterapia adyuvante, preferentemente mediante técnicas conformacionales modernas. En tumores predominantemente quísticos, pueden considerarse terapias intracísticas, como la administración de interferón alfa o radioisótopos, en situaciones seleccionadas, sobre todo para reducir la morbilidad quirúrgica. Para el subtipo papilar, portador de la mutación BRAF V600E, se han descrito terapias dirigidas con inhibidores de BRAF como alternativa en casos específicos, aunque todavía no están estandarizadas como tratamiento de primera línea. El manejo endocrinológico y el seguimiento clínico prolongado siguen siendo componentes esenciales del tratamiento⁷⁻⁹.

Considerando la rareza del craneofaringioma, su elevada morbilidad y la necesidad de un seguimiento prolongado, la descripción de la experiencia de centros universitarios contribuye a ampliar el conocimiento sobre las características clínicas, endocrinológicas, radiológicas, terapéuticas y evolutivas de estos pacientes.

Así, este estudio tiene como objetivo describir las características clínicas, radiológicas y endocrinológicas en el momento del diagnóstico, así como evaluar los abordajes terapéuticos adoptados, los hallazgos anatomopatológicos, la evolución de las alteraciones visuales y hormonales y la aparición de recidiva o remanente tumoral durante el seguimiento.

MÉTODO

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, basado en la revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de craneofaringioma. Los pacientes incluidos en este estudio fueron diagnosticados y/o atendidos en la consulta externa de Neuroendocrinología de la Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM). La selección de los casos se restringió a pacientes cuyo seguimiento tuvo lugar entre enero de 2013 y octubre de 2025, con el objetivo de reducir la heterogeneidad derivada de las diferencias en los métodos diagnósticos, terapéuticos y de seguimiento a lo largo del tiempo.

La información clínica, de laboratorio, radiológica y terapéutica se obtuvo retrospectivamente mediante la revisión de historias clínicas médicas físicas y electrónicas. La

recopilación de los datos se realizó entre octubre y diciembre de 2025. Las historias clínicas físicas fueron analizadas en el Servicio de Archivo Médico y Estadística (SAME) de la institución, mientras que los datos electrónicos fueron consultados mediante la Aplicación de Gestión para Hospitales Universitarios (AGHU). La información recopilada se organizó en una base de datos electrónica propia, en un entorno institucional seguro.

El análisis de los datos de este estudio fue descriptivo, con presentación narrativa de los hallazgos clínicos. Se incluyeron datos cuantitativos, como valores absolutos y frecuencias, para la interpretación de los resultados. La extracción de la información se realizó mediante una ficha estandarizada de recolección de datos, que contemplaba variables demográficas, clínicas, endocrinológicas, radiológicas, anatomopatológicas, terapéuticas y de seguimiento.

El estudio fue sometido a la evaluación del Comité de Ética en Investigación del Hospital de Clínicas de la UFTM, con dictamen de aprobación n.º 8.025.762.

RESULTADOS

En este estudio se presentan los casos de 12 pacientes con diagnóstico de craneofaringioma. La edad en el momento del diagnóstico presentó una amplia variación, desde la infancia hasta la edad adulta. La mayoría de los diagnósticos se realizó antes de los 18 años (66,7 %), lo que caracteriza un predominio en el grupo de edad pediátrica y en la adolescencia. La menor edad en el momento del diagnóstico fue de 2 años, mientras que la mayor fue de 64 años.

Los signos y síntomas en el momento del diagnóstico se describieron en 11 de los 12 pacientes, quienes, en la evaluación inicial, presentaron un amplio espectro de manifestaciones clínicas, con predominio de síntomas visuales y alteraciones relacionadas con la disfunción endocrina. La cefalea constituyó el síntoma más frecuente, referida por nueve pacientes (81,8 %), seguida de las alteraciones visuales (63,6 %) y de la baja estatura (54,5 %). Otras manifestaciones clínicas incluyeron bajo peso (18,2 %) y retraso puberal (18,2 %), además de síntomas neurológicos, como ataxia de la marcha, incoordinación, rigidez de nuca y nistagmo, observados en un solo paciente (9,1 %). Se identificó amenorrea primaria en una paciente (9,1 %).

Las manifestaciones oftalmológicas incluyeron disminución de la agudeza visual y alteraciones campimétricas. En cuatro pacientes (36,4 %) no se informaron síntomas visuales; sin embargo, en dos de estos casos se identificaron alteraciones del campo visual. En el posoperatorio, la alteración visual persistió en pacientes que ya presentaban síntomas y apareció en un paciente previamente asintomático.

Las deficiencias hormonales en el momento del diagnóstico se evaluaron en 11 pacientes de esta serie y estuvieron presentes en el 90,9 % de estos casos, afectando a uno o más ejes hormonales (Tabla 1). Los más afectados fueron los ejes corticotrófico y somatotrófico (63,6 %), seguidos de los ejes tirotrófico (45,4 %) y gonadotrófico (36,3 %). La deficiencia somatotrófica estuvo frecuentemente acompañada de baja estatura. Las alteraciones menos frecuentes incluyeron deficiencia de hormona antidiurética (AVP) en un paciente (9,1 %) e hiperprolactinemia en otro (9,1 %). La mayoría presentó panhipopituitarismo.

En el posoperatorio, se observó un aumento de la frecuencia de las deficiencias hormonales en comparación con el período preoperatorio. La deficiencia del eje tirotrófico afectó a todos los pacientes, mientras que las deficiencias de los ejes corticotrófico y gonadotrófico se identificaron en el 90,9 % de los casos. La frecuencia de deficiencia del eje somatotrófico permaneció sin cambios (63,6 %), al igual que la de hiperprolactinemia (9,0 %). Asimismo, se destacó el aumento de la frecuencia de deficiencia de AVP, del 9,0 % en el período preoperatorio al 81,8 % en el posoperatorio (Tabla 1)

Tabla 1. Deficiencias de los ejes hormonales hipotálamo-hipofisarios en pacientes con craneofaringioma antes y después del tratamiento quirúrgico. Uberaba, 2025.

Eje hormonal	Preoperatorio (n = 11)	Posoperatorio (n = 11)
Corticotrófico	07 (63,3%)	10 (90,9%)
Gonadotrófico	04 (36,3%)	10 (90,9%)
Lactotrófico*	01 (9,0%)	01 (9,0%)
Somatotrófico	07 (63,6%)	07 (63,6%)
Tirotrófico	05 (45,4%)	11 (100,0%)
Deficiencia de AVP	01 (9,0%)	09 (81,8%)
Sin alteraciones	01 (9,0%)	00 (0,0%)

Nota: Debido a la falta de información hormonal completa en el período preoperatorio, se excluyó a un paciente de los análisis preoperatorio y posoperatorio, con el fin de evitar sesgos en la comparación entre los períodos. * Hiperprolactinemia

La evaluación radiológica preoperatoria demostró lesiones predominantemente localizadas en las regiones selar y supraselar, con extensión variable a lo largo del eje hipotálamo-hipofisario. El tamaño tumoral varió aproximadamente entre 1,5 y 4,9 cm en su mayor diámetro, con predominio de lesiones de entre 2 y 3 cm. Las lesiones presentaron características predominantemente quísticas o mixtas sólido-quísticas, con contornos lobulados y límites relativamente bien definidos.

En el 58,3 % de los pacientes se describieron calcificaciones de aspecto grueso o periférico. Las características de señal fueron heterogéneas, con predominio de hiperseñal en T2 e intensidad variable en T1, incluyendo áreas hiperintensas compatibles con contenido quístico, proteico o hemorrágico, además de focos hipointensos sugestivos de calcificación o depósito de hemosiderina. El patrón de realce poscontraste fue variable, con predominio del

realce en anillo o heterogéneo del componente sólido, mientras que algunas lesiones predominantemente quísticas no presentaron realce significativo.

En el 33,3 % de los pacientes se observó dilatación, extensión o contacto con el tercer ventrículo y, en el 16,6 %, invasión o abombamiento de los senos cavernosos. La relación con las vías ópticas se describió en el 58,3 %, con desplazamiento, distensión o compresión del quiasma óptico, incluso en pacientes sin síntomas visuales, algunos de los cuales presentaban alteraciones campimétricas. La caracterización de la hipófisis y del tallo hipofisario fue variable, describiéndose compresión, desplazamiento o ausencia de efecto de masa, según el caso.

El abordaje terapéutico inicial fue quirúrgico en todos los pacientes, con craneotomía transcraneal en el 83,3 % y abordaje transesfenoidal en el 8,3 %. En un caso (8,3 %), la vía de abordaje no fue detallada. Se realizaron nuevas intervenciones quirúrgicas en dos casos (16,4 %). En cuanto a las terapias adyuvantes, se utilizó radioterapia aislada en dos casos (16,7 %), mientras que otro paciente (8,3 %) recibió una combinación de quimioterapia y radioterapia. A pesar de todas las intervenciones, el 58,3 % de los pacientes presentó una lesión remanente o residual en los estudios radiológicos de control. Durante el seguimiento, un paciente (8,3 %) falleció como consecuencia de complicaciones neurológicas posoperatorias, con edema cerebral e isquemia difusa.

En el examen anatomopatológico, el diagnóstico de craneofaringioma se detalló en nueve pacientes (75,0 %). De estos, el 66,6 % presentó el subtipo adamantinomatoso y el 11,1 %, el subtipo papilar. En el 22,2 % de los casos, no se especificó la subclasificación. En otros dos pacientes (16,6 %), el examen fue sugestivo de craneofaringioma. En un caso (8,3 %), no se tuvo acceso al examen anatomopatológico; el diagnóstico se sustentó en todos los casos en los hallazgos clínicos y radiológicos.

La evaluación de la densidad mineral ósea (DMO) se realizó en nueve pacientes (75,0 %), de los cuales cuatro (44,4 %) no presentaron alteraciones, mientras que los otros cinco (55,6 %) presentaron baja masa ósea u osteoporosis.

DISCUSIÓN

En esta serie, la mayoría de los pacientes fue diagnosticada antes de los 18 años de edad, hallazgo compatible con la epidemiología del craneofaringioma descrita en publicaciones, que demuestra una mayor frecuencia en la infancia y la adolescencia, asociada con una distribución etaria bimodal, con un segundo pico en la edad adulta^{1,5,6}. La presencia de diagnósticos en diferentes grupos etarios en esta casuística refuerza que el craneofaringioma debe considerarse

en el diagnóstico diferencial de las lesiones selares y supraselares independientemente de la edad del paciente.

Las manifestaciones iniciales más frecuentes fueron cefalea, alteraciones visuales y signos de insuficiencia hipofisaria. Este patrón es compatible con el comportamiento expansivo del craneofaringioma, que afecta el eje hipotálamo-hipofisario, responsable de la mayor parte de la sintomatología en el momento del diagnóstico^{1,6}. La frecuencia de alteraciones relacionadas con el crecimiento y el desarrollo puberal resalta el impacto precoz de la disfunción endocrina en pacientes jóvenes, fenómeno ampliamente documentado en series pediátricas^{8,10}. En niños y adolescentes, también destaca la importancia de valorar los síntomas de cefalea y trastornos visuales, más frecuentes en este grupo etario en el momento del diagnóstico y relacionados con la hipertensión intracraneal, que pueden presentarse de forma variable y provocar secuelas⁷. Las manifestaciones neurológicas focales fueron poco frecuentes en esta casuística, hallazgo que coincide con descripciones previas⁵, que atribuyen estos síntomas principalmente al efecto compresivo tumoral. Las alteraciones oftalmológicas abarcaron desde la disminución de la agudeza visual hasta déficits campimétricos subclínicos, y su detección en pacientes asintomáticos refuerza la necesidad de una evaluación oftalmológica sistemática. La persistencia o aparición de síntomas visuales en el posoperatorio evidencia la complejidad del tratamiento quirúrgico y la proximidad anatómica al quiasma óptico, aspecto enfatizado en consensos recientes^{1,7}.

Todos los pacientes, excepto uno, presentaron deficiencias hormonales que afectaban a uno o más ejes hormonales. Predominaron las alteraciones de los ejes corticotrófico y somatotrófico, seguidos de los ejes tirotrófico y gonadotrófico, además de casos aislados de deficiencia de hormona antidiurética e hiperprolactinemia. La mayoría de los pacientes presentó panhipopituitarismo, lo que refuerza la gravedad de la afectación del eje hipotálamo-hipofisario. Estos hallazgos son consistentes con estudios previos^{1,6,11}, que describen una alta prevalencia de disfunciones hormonales ya en la presentación clínica y destacan el panhipopituitarismo como una característica común del craneofaringioma, tanto en adultos como en niños.

Después del tratamiento quirúrgico, hubo un aumento evidente en la frecuencia y extensión de las deficiencias hormonales, especialmente en los ejes tirotrófico, corticotrófico, gonadotrófico y de AVP. Esto evidencia la interferencia del tratamiento sobre la función hipofisaria y el equilibrio entre el control tumoral y la preservación funcional^{1,5,7,10}. Así, el manejo multimodal, que combina cirugía conservadora, radioterapia de precisión y seguimiento endocrinológico continuo, se considera actualmente una estrategia adecuada y

está en consonancia con los consensos internacionales^{7,8,12}, que enfatizan la necesidad de abordajes individualizados orientados al control tumoral y a la preservación funcional.

La evaluación radiológica mostró que las lesiones se localizan principalmente en las regiones selar y supraselar, con características quísticas o sólido-quísticas, patrón descrito en estudios recientes^{1,6,10}. Las imágenes mostraron una señal heterogénea en T1 y T2, con áreas sugestivas de contenido proteico, hemorrágico o calcificado y realce poscontraste variable, características típicas de los craneofaringiomas^{5,13}. Los síntomas compresivos fueron frecuentes, con afectación del tercer ventrículo y de las vías ópticas, incluso en pacientes sin síntomas visuales, lo que demuestra una asociación entre los hallazgos radiológicos y las repercusiones oftalmológicas^{7,8,12}. Existe una correlación entre la afectación hipotalámica identificada mediante estudios de imagen y una mayor probabilidad de aparición de disfunciones endocrinas en pacientes con craneofaringioma, lo que sustenta la relación entre las alteraciones anatómicas y el perfil hormonal de los pacientes¹³.

En esta serie, la craneotomía transcraneal fue la vía quirúrgica predominante, probablemente debido a la extensión supraselar de las lesiones y al contacto frecuente con el hipotálamo, el quiasma óptico y el tercer ventrículo. Las directrices actuales indican el abordaje transcraneal para tumores con extensión lateral no quística o componente intraventricular, mientras que el acceso endonasal se prefiere para lesiones medianas restringidas, y la elección depende de la anatomía tumoral y de la experiencia del equipo^{6,7}. Un metanálisis reciente muestra que no existen diferencias consistentes en las tasas de resección completa y recurrencia entre las vías quirúrgicas, lo que indica que la topografía tumoral tiene mayor peso en la decisión terapéutica que la técnica aislada⁵.

La presencia de lesión residual o recidiva en más de la mitad de los pacientes indica la dificultad para lograr el control tumoral quirúrgico del craneofaringioma, especialmente en tumores próximos a estructuras adyacentes, como las vías ópticas y el eje hipotálamo-hipofisario. En estos casos, la radioterapia conformacional fraccionada se utiliza como terapia complementaria para el control tumoral, con una eficacia similar a la resección total y menor morbilidad quirúrgica^{7,8,10}. El manejo actual del craneofaringioma comprende estrategias integradas entre cirugía, radioterapia y, en casos seleccionados, terapias dirigidas, lo que requiere un seguimiento longitudinal multidisciplinario^{1,5,10}.

El examen anatomopatológico mostró un predominio del subtipo adamantinomatoso, ya que este es más frecuente en niños y adolescentes, en contraste con el subtipo papilar, que es exclusivo de los adultos⁵. Las diferencias morfológicas entre los subtipos histológicos tienen relevancia práctica, ya que el adamantinomatoso suele presentar mayor infiltración local,

calcificaciones y adherencias firmes, mientras que el papilar tiende a comportarse como una lesión sólida y con planos de clivaje más definidos⁶.

Aunque la confirmación histológica es preferible antes del tratamiento definitivo, una investigación señala que, en escenarios clínico-radiológicos típicos o en situaciones de urgencia neuroquirúrgica, la conducta puede definirse incluso sin una caracterización tisular completa⁸. La clasificación actual se basa principalmente en la morfología, y la inmunohistoquímica y el análisis molecular actúan como herramientas complementarias, reservadas sobre todo para casos de duda diagnóstica o cuando se considera una terapia dirigida⁷.

CONCLUSIÓN

Esta serie muestra que, a pesar de ser considerado un tumor benigno, el craneofaringioma está asociado con una alta morbilidad desde el momento del diagnóstico. La mayoría de los pacientes ya presentaba alteraciones visuales y hormonales significativas en el momento del diagnóstico, lo que demuestra el impacto precoz de la enfermedad sobre el eje hipotálamo-hipofisario.

La cirugía se mantuvo como una etapa central del tratamiento y fue fundamental para el control tumoral. Sin embargo, con frecuencia estuvo asociada con el agravamiento de las deficiencias hormonales, lo que evidencia el delicado equilibrio entre la resección tumoral y la preservación funcional. La alta tasa de lesión residual y la necesidad de terapias complementarias muestran que el control definitivo de la enfermedad no siempre es posible.

El craneofaringioma requiere un seguimiento prolongado y cuidados multidisciplinarios, y el tratamiento no debe centrarse únicamente en el control tumoral mediante estudios de imagen, sino que también debe incluir el monitoreo hormonal, evaluaciones oftalmológicas y apoyo clínico para la rehabilitación. A largo plazo, la calidad de vida del paciente depende tanto del control de la enfermedad como del manejo adecuado de las complicaciones.

Los resultados de esta serie destacan la importancia de la evaluación clínica, oftalmológica y endocrinológica sistemática desde el momento del diagnóstico, así como del seguimiento multidisciplinario después del tratamiento quirúrgico, incluyendo psicólogos, psicopedagogos y terapeutas ocupacionales. Además, estos datos contribuyen a la evaluación del perfil clínico y de la evolución de pacientes con craneofaringioma atendidos en un centro universitario brasileño, sirviendo de base para futuras investigaciones con un mayor número de pacientes y un seguimiento prolongado.

Entre las limitaciones de este estudio se encuentran su diseño retrospectivo, el pequeño número de pacientes, característica inherente a la rareza de la enfermedad, y la dependencia de la información disponible en las historias clínicas, factores que pueden haber dado lugar a datos incompletos para algunas variables y que restringen la generalización de los hallazgos. A pesar de ello, la casuística presentada amplía el conocimiento sobre la evolución clínica, hormonal y terapéutica de estos pacientes en un servicio de referencia.

REFERENCIAS

1. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Primers* [Internet]. 2019 [citado el 4 feb. 2026]; 5:75. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0125-9>
2. WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO classification of tumours: central nervous system tumours. 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2021. [Internet] [citado el 4 feb. 2026]. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8328013/>
3. Müller HL. Craniopharyngioma. *Endocr Rev* [Internet]. 2014 [citado el 4 feb. 2026]; 35(3):513-43. DOI: <https://doi.org/10.1210/er.2013-1115>
4. Bordallo MAN, Ferreira RM, Bulzico DA. Atualização terapêutica no tratamento dos craniofaringiomas. *Arq Bras Endocrinol Metabol* [Internet]. 2011 [citado el 4 feb. 2026]; 55(8):520-7. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0004-27302011000800004>
5. Javidialsaadi M, Luy DD, Smith HL, Cécia A, Yang SD, Germanwala AV. Advances in the management of craniopharyngioma: a narrative review of recent developments and clinical strategies. *J Clin Med* [Internet]. 2025 [citado el 04 feb. 2026]; 14(4):1101. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm14041101>
6. Alboqami MN, et al. Craniopharyngioma: a comprehensive review of the clinical presentation, radiological findings, management, and future perspective. *Heliyon* [Internet]. 2024 [citado el 4 feb. 2026]; 10(11):e32112. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2024.e32112>
7. Cuny T, Reynaud R, Raverot G, Coutant R, Chanson P, Kariyawasam D, et al. Diagnosis and management of children and adult craniopharyngiomas: a French consensus statement. *Ann Endocrinol (Paris)* [Internet]. 2025 [citado el 04 feb. 2026]; 86(1):101631. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ando.2024.07.002>
8. Gan HW, Morillon P, Albanese A, Aquilina K, Chandler C, Chang YC, et al. National UK guidelines for the management of pediatric craniopharyngioma. *Lancet Diabetes Endocrinol* [Internet]. 2023 [citado el 4 feb. 2026]; 11:694-706. DOI: [https://doi.org/10.1016/S2213-8587\(23\)00162-6](https://doi.org/10.1016/S2213-8587(23)00162-6)
9. Amayiri N, Spitaels A, Zaghloul M, Figaji A, Cavalheiro S, Muller HL, et al. SIOP PODC Craniopharyngioma Working Group. SIOP PODC clinical practice guidelines for craniopharyngioma. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2020 [citado el 4 feb. 2026]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/pbc.28493>
10. Lohkamp LN, Kasper EM, Pousa AE, Bartels UK. An update on multimodal management of craniopharyngioma in children. *Front Oncol* [Internet]. 2023 [citado el 4 feb. 2026]; 13:1149428. DOI: <https://doi.org/10.3389/fonc.2023.1149428>

11. Dogra P, Bedatsova L, Van Gompel JJ, Giannini C, Donegan DM, Erickson D. Long-term outcomes in patients with adult-onset craniopharyngioma. *Endocr* [Internet]. 2022 [citado el 4 feb. 2026]; 78(1):123-34. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12020-022-03134-4>
12. Qi S. Chinese expert consensus on diagnosis and treatment of craniopharyngioma. *Natl Med J China* [Internet]. 2024 [citado el 4 feb. 2026]; 104(4):251-61. DOI: <https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112137-20231206-01302>
13. Calandrelli R, Pilato F, Massimi L, D'Apolito G, Grimaldi A, Chiloire S, et al. Pediatric craniopharyngiomas: magnetic resonance imaging assessment for hypothalamus-pituitary axis dysfunction and outcome prediction. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2024 [citado el 4 feb. 2026]; 54:157-69. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00247-023-05814-3>

Editor Asociado: Rafael Gomes Ditterich

Conflicto de intereses: los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses

Financiación: no hubo

Contribuciones:

Conceptualización –Borges MF, Lara BHJ, Sousa Neto RB

Investigación –Borges MF, Lara BHJ, Sousa Neto RB

Redacción - primera redacción –Borges MF, Lara BHJ, Sousa Neto RB

Redacción - revisión y edición – Bittencourt Y, Borges MF, Dezena RA, Lara BHJ, Palhares HMC, Sousa Neto RB

Como citar este artículo (Vancouver)

Sousa Neto RB, Lara BHJ, Dezena RA, Palhares HMC, Bittencourt Y, Borges MF. Craneofaringioma: análisis retrospectivo de las manifestaciones clínicas, el tratamiento y la evolución de pacientes en un centro universitario. *Rev Fam, Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.* [Internet]. 2026 [citado el *insertar el día, mes y año de acceso*]; 14:e026022. DOI: <https://doi.org/10.18554/refacs.v14i00.8895>

Como citar este artículo (ABNT)

SOUSA NETO, R. B.; LARA, B. H. J.; DEZENA, R. A.; PALHARES, H. M. C.; BITTENCOURT, Y.; BORGES, M. F. Craneofaringioma: análise retrospectiva de manifestações clínicas, o tratamento e a evolução de pacientes em um centro universitário. **Revista Família, Ciclos de Vida e Saúde no Contexto Social**, Uberaba, MG, v. 14, e026022, 2026. DOI: <https://doi.org/10.18554/refacs.v14i00.8895>. Acesso em: *insertar el día, mes y año de acceso*.

Como citar este artículo (APA)

Sousa Neto, R. B. de, Lara, B. H. J., Dezena, R. A., Palhares, H. M. da C., Bittencourt, Y., Borges, M. de F. (2026). Craneofaringioma: análise retrospectiva de manifestações clínicas, o tratamento e a evolução de pacientes em um centro universitário. *Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.*, 14, e e026022. Recuperado em: *insertar el día, mes y año de acceso de* <https://doi.org/10.18554/refacs.v14i00.8895>



Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons