

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE LA HABANA.
INSTITUTO DE CIENCIAS BÁSICAS Y PRECLÍNICAS “VICTORIA DE GIRÓN”
CENTRO DE INVESTIGACIONES MEDICO QUIRÚRGICAS

XIV Jornada Científica Estudiantil
CIENCIMEQ 2022

Adenoma ectópico hipofisario. Reporte de un caso

Ectopic pituitary adenoma. Case report

Eduardo Cabrera Madrigal,¹ Melanie de la Caridad Avila Pérez.²

^{1,2} Civil. Carrera Medicina. Estudiante de segundo año.

Dr. Máximo Miguel García Mirabal.

Especialista de 1^{er} Grado en Neurocirugía. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, La Habana. Cuba.

Dr. Mauricio Fernández Albán

Especialista de 1^{er} Grado en Medicina General Integral y Neurocirugía. Profesor Asistente e Investigador Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, La Habana. Cuba.

¹ <https://orcid.org/0000-0001-7904-8792>

² <https://orcid.org/0000-0002-5646-6761>

Correspondencia:

eduardocabreramadriral@gmail.com; avilamelanie015@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los adenomas son los tumores hipofisarios más frecuentes siendo una entidad rara cuando se trata de adenomas ectópicos, es decir, sin conexión con la glándula pituitaria; pudiendo derivar de las células residuales del tracto de migración embriológico desde la bolsa de Rathke. **Objetivo:** Presentar el caso de una mujer de 28 años, en la que, en una tomografía computada de cráneo solicitado en el contexto de un síndrome cefalálgico, se constata lesión de aspecto tumoral que involucra nervio óptico y quiasma izquierdo. **Método:** se realizó una revisión de la literatura sobre adenomas hipofisarios ectópicos, consultando artículos en idioma español e inglés, contenidos en la Biblioteca Virtual de Salud de Pubmed. **Resultados:** La lesión fue abordada y extraída mediante técnica microquirúrgica de Yarssagil, comprobándose finalmente mediante resultado por biopsia que correspondía a un adenoma ectópico hipofisario. **Discusión:** Clínicamente pueden ser variables dependiendo de la producción hormonal y del efecto de masa sobre las estructuras vecinas. Estas lesiones suponen un reto diagnóstico debido a su baja frecuencia, clínica variable de presentación y que no presentan características específicas en las pruebas de imagen. Generalmente el diagnóstico se realiza de manera retrospectiva tras la resección quirúrgica. **Conclusiones:** Los adenomas ectópicos hipofisarios son una entidad infrecuente, siendo más rara aún en relación al nervio óptico y quiasma izquierdo.

Palabras claves: adenoma; ectópico; hipofisario.

ABSTRACT

Introduction: Adenomas are the most frequent pituitary tumors, being a rare entity when it comes to ectopic adenomas, that is, without connection with the pituitary gland; being able to derive from the residual cells of the embryological migration tract from the Rathke bag. **Ain:** To present the case of a 28-year-old woman, in whom, in a computed tomography of the skull requested in the context of a headache syndrome, a tumor-like lesion was found involving the optic nerve and left chiasm. **Method:** a review of the literature on ectopic pituitary adenomas was carried out, consulting articles in Spanish and English, contained in the Pubmed Virtual Health Library. **Results:** The lesion was approached and extracted using the Yarssagil microsurgical technique, finally verifying by means of a biopsy that it corresponded to an ectopic pituitary adenoma. **Discussion:** Clinically they can be variable depending on hormonal production and the mass effect on neighboring structures. These lesions pose a diagnostic challenge due to their low frequency, variable clinical

presentation and the fact that they do not present specific characteristics in imaging tests. The diagnosis is usually made retrospectively after surgical resection. Conclusions: Ectopic pituitary adenomas are a rare entity, being even rarer in relation to the optic nerve and left chiasm.

Keywords: adenoma; ectopic; pituitary.

INTRODUCCIÓN

El adenoma es el tumor hipofisario más frecuente¹⁻³ representando entre el 10% y 20% de todos los tumores cerebrales^{1,2}. Ocasionalmente estos tumores pueden estar fuera de la silla turca^{4,5} ubicándose en la nariz, nasofaringe o seno esfenoidal^{1,2}, por infiltración contigua de estructuras, circulación sanguínea o de LCR (líquido cefalorraquídeo) y por los nervios⁶. Estos casos usualmente representan la extensión de una lesión masiva e invasiva intraselar (de hecho, la cavidad nasal puede estar comprometida en más del 2% de los adenomas hipofisarios)¹⁻⁵, o más rara vez, ocurren en sitios ectópicos, es decir sin conexión con la glándula hipofisis intraselar¹⁻⁵ (Cristoma).

Embriológicamente⁷ la hipófisis se origina totalmente del ectodermo, a partir de dos porciones: 1. Una invaginación diencefálica hacia caudal (el infundíbulo). 2. Una evaginación ectodérmica del estomodeo (cavidad bucal primitiva) anterior a la membrana bucofaríngea (la bolsa de Rathke)⁷.

En la tercera semana de gestación, la bolsa de Rathke se evagina de la cavidad bucal y crece en sentido dorsal hacia el infundíbulo, al final del segundo mes de gestación pierde su conexión con la cavidad bucal y se halla en íntimo contacto con el infundíbulo, luego las células de la pared anterior de la bolsa de Rathke forman el lóbulo anterior de la glándula o adenohipofisis, una pequeña prolongación de este lóbulo, la pars tuberalis, crece a lo largo del tallo del infundíbulo rodeándolo y la parte posterior de la bolsa de Rathke se convierte en la pars intermedia mientras el infundíbulo da origen al tallo ya la pars nerviosa o lóbulo posterior de la hipófisis (la neurohipofisis)⁷.

La luz de la bolsa de Rathke se oblitera durante la formación y la conexión con la bucofaringe desaparece en una fase temprana del desarrollo debido al crecimiento del esfenoides, pero algunas pocas células en la porción inferior de la bolsa persisten a lo largo del trayecto, en ocasiones dentro del esfenoides, conociéndose como hipófisis faríngea; siendo estas células las que pueden dar origen a la formación de una tumoración hipofisaria "ectópica"⁷.

Los adenomas hipofisarios ectópicos son, por tanto, neoplasias muy raras, cuyo origen permanece como materia de debate, aunque lo más aceptado es que estos tumores se originan a lo largo del camino de migración de la bolsa de Rathke o en células pituitarias aberrantes dentro del tallo hipofisario o la pars tuberalis¹⁻⁶.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 28 años de edad. Antecedentes de salud aparente. Historia obstétrica: Embarazos: 3, Partos: 1 y Abortos: 2 (provocados). Diestra. Ama de casa. Refiere que el 3 de abril de 2021 en horario de la madrugada (5:00 am) presentó cefalea súbita holocraneal de intensidad 9/10 por escala analógica del dolor que cedió a 5/10 con la administración de Diclofenaco (100 mg) una tableta. Ese mismo día en horario del medio día comienza nuevamente con cefalea de igual característica a la anterior pero que en esta ocasión se acompaña de vómitos escasos, no precedidos de náuseas, sin signos de focalización neurológica. Al cabo de los 20 días de evolución de la cefalea que cedía poco con la medicación recetada, se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento donde en imágenes de tomografía computarizada (TC) de cráneo se constata lesión de aspecto tumoral que involucra nervio óptico y quiasma izquierdo. Por lo anterior es remitida a nuestro centro para definir conducta definitiva que luego de varios estudios se decide tratamiento quirúrgico.

Estudios imagenológicos:

- TC de cráneo simple (25/05/21): (Figura 1).

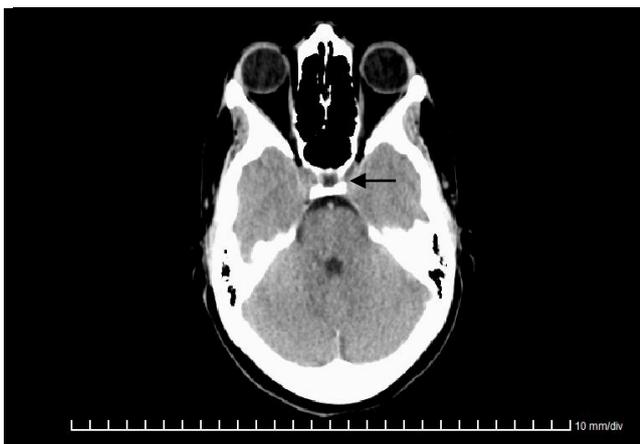


Figura 1. Se observa imagen hiperdensa que involucra nervio óptico y quiasma óptico izquierdo, en un corte axial de tomografía simple de cráneo.

- Resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo simple (27/05/21) (Figura 2).

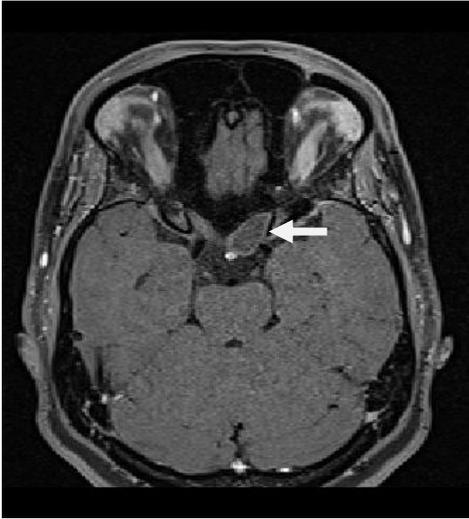


Figura 2. Se observa imagen hipointesa, redondeada que involucra nervio óptico y quiasma óptico izquierdo en corte axial de RMN simple de cráneo, en imágenes preponderada de T1

RMN de Cráneo contrastada (27/05/21): (Figura 3).

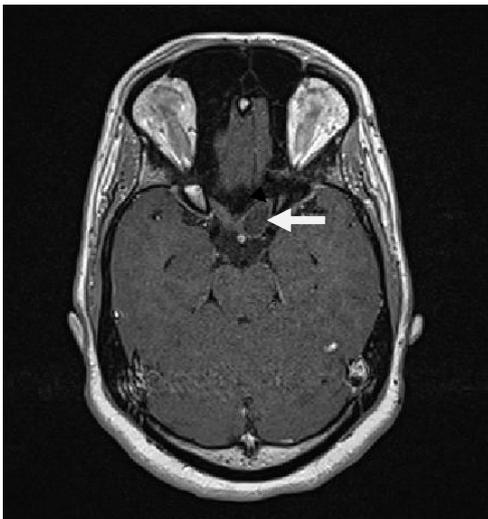


Figura 3. Se observa imagen hipointesa, redondeada que involucra nervio óptico y quiasma óptico izquierdo que no capta contraste en corte axial de estudio de RMN contrastada.

Valoración por Oftalmología (prequirúrgico):

Examen físico oftalmológico: Anexos sin alteraciones. Segmento anterior sin alteraciones. Medios refringentes transparentes. Fondo de ojo: normal ambos ojos. Papila con forma, tamaño, color y bordes normales. No papiledema. Resto sin alteraciones.

Estudio oftalmológico:

Perimetría: Escasos escotomas relativos sin patrón de lesión.

Tratamiento quirúrgico: El caso fue operado el 24/06/21, bajo anestesia general y con la paciente en decúbito supino, cabeza lateralizada 15° hacia el lado derecho contrario a la lesión. Se fija el cráneo con cabezal de Sugita a tres puntos. Se realiza asepsia y

antisepsia y se colocan paños estériles de campo. Se realiza craneotomía frontotemporal izquierda y abordaje transilviano a la región optocarotídea izquierda. Se coloca espátula de cerebro a nivel subfrontal para elevación de la base del lóbulo frontal. Se expone arteria carótida interna izquierda, bifurcación de arteria carótida izquierda e inicio de la arteria cerebral media izquierda y arteria comunicante anterior izquierda, nervio óptico izquierdo, nervio óptico derecho y quiasma óptico. Se constata aumento de volumen de forma globulosa a nivel del nervio óptico izquierdo y quiasma óptico con afinamiento de la pared superior del nervio óptico izquierdo. Se realiza apertura longitudinal y exploración de la tumoración dentro del nervio óptico y parte izquierda del quiasma óptico, obteniendo tumoración blanda, friable que por su aspecto macroscópico recordaba adenoma hipofisario. Se realiza exéresis tumoral microscópica y se deja pequeño fragmento de gelfón dentro de la cavidad tumoral. Se realiza hemostasia absoluta cierre por planos.

Resultado de la biopsia (25/06/21): confirmó Adenoma hipofisario a predominio de células claras. No elementos de malignidad (Figura 4).

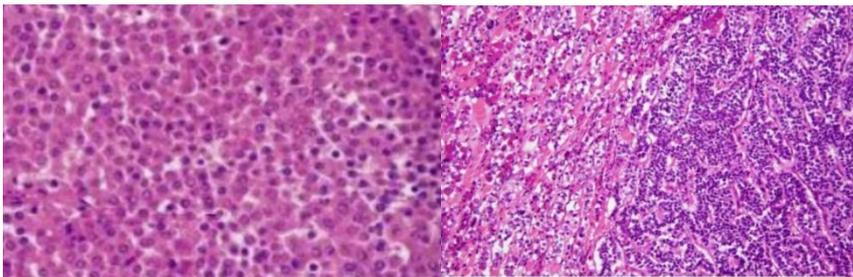


Figura 4: Proliferación neoplásica de hábito epitelial, normotípica, de núcleos redondos, discretamente hipercrómicos, algo irregulares en su contorno con citoplasma levemente eosinófilo, abundante. Conclusión: adenoma hipofisario.

Valoración por Oftalmología (posquirúrgico 28/06/21):

Examen físico oftalmológico: Anexos: edema palpebral izquierdo posquirúrgico. Resto normal. Segmento anterior sin alteraciones. Medios refringentes transparentes. Fondo de ojo: OD normal, OI: papila con bordes difusos. No excavación. Mácula: se observan algunos exudados duros pequeños cerca a la fóvea. No hemorragias.

DISCUSIÓN

Desde su descripción original por Erdheim en 1909^{1,4}, alrededor de 100 casos de adenoma hipofisario ectópico han sido comunicados², del 62% se ha presentado en mujeres con un promedio de edad de 50,3 años², localizándose en la mayoría de ellos a

nivel del seno esfenoidal (60%)^{1,3} o en la región supraselar (33%)⁵. Otras localizaciones más esporádicas son el clivus, seno cavernoso, hueso petroso, hueso esfenoidal, tercer ventrículo y hemisferio cerebral izquierdo^{1-3,5,6}. Si bien se tratan de tumores benignos, pueden presentarse como neoplasias agresivas que incluso generan parálisis de nervios craneales, siendo similares en inmunohistoquímica, morfología y actividad hormonal a los adenomas hipofisarios típicos¹. Es así como un tercio de los adenomas hipofisarios ectópicos comunicados en la literatura son endocrinológicamente inactivos, mientras que los dos tercios restantes presentan una actividad hormonal^{1,2} siendo la secreción de ACTH cursando por consiguiente enfermedad de Cushing, pudiendo también asociarse una acromegalia e hiperprolactinemia^{8,9}.

Los signos y síntomas de presentación se relacionan con el efecto de masa, ocupación local (cefalea, obstrucción nasal) y / o de la producción hormonal (Cushing, acromegalia, hiperprolactinemia)^{5,6,10}. Tanto la tomografía computarizada como la resonancia magnética nuclear pueden ser de utilidad en el estudio de estas lesiones, aunque supone un reto puesto que, al ser una patología tan poco frecuente, es difícil incluirla en el diagnóstico diferencial de rutina¹. Este tipo de lesiones se ven isointensas respecto a la sustancia gris cerebral en las secuencias de T1 con captación heterogénea tras la administración de contraste¹. El diagnóstico histológico puede no ser difícil de hacer si el origen hipofisario del tumor se conoce, sin embargo, cuando la biopsia inicial es tomada desde fuera de la fosa hipofisaria, la posibilidad de adenoma hipofisario puede no ser considerado¹.

El diagnóstico histológico diferencial incluye al carcinoide tumoral, cohecinoma neuroendocrino, paraganglioma, neuroblastoma olfatorio y cohecinoma del tracto respiratorio superior. La transformación maligna de estos tumores es poco frecuente. La terapia quirúrgica es el pilar del tratamiento pudiendo asociarse a radioterapia posoperatoria cuando la resección es incompleta¹.

CONCLUSIONES

Los adenomas ectópicos hipofisarios son una entidad rara, siendo más rara aún en relación al nervio óptico y quiasma izquierdo como se reportó en este caso. Durante la revisión de la literatura en la realización de nuestra publicación no encontramos casos reportados de adenomas ectópicos hipofisarios con similar localización, por lo que no existen guías específicas para su manejo. El diagnóstico diferencial para los tumores del nervio óptico y quiasma óptico es amplio por lo que se dificulta aún más el diagnóstico de

este tipo de tumor. No se reportaron complicaciones neurológicas, ni oftalmológicas en la paciente posterior a la cirugía practicada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Quitral R, Contreras JM. Adenoma ectópico hipofisiario: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello [Internet]. 2008 Dic [citado 2022 Ene 10]; 68(3): 295-300. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162008000400011>
2. Karras C.L., Abecassis I.J., Abecassis Z.A., Adel J.G., Bit-Ivan E.N., Chandra R.k., Bendok B.R. Clival ectopic pituitary adenoma mimicking a chordoma: case report and review of the literature. Case reports in Neurological Medicine [Internet] 2016 [cited 2022 Jan 10]; 2016(8371697): 1-8 Available from: <https://doi.org/10.1155/2016/8371697>
3. Altafulla J.J., Prikett J.T., Dupont G., Tubbs R.S., Litvack Z. Ectopic Pituitary Adenoma Presenting as a Clival mass. Cureus. 2019;11(2): e4158
4. Tajudeen BA, Kuan EC, Adappa ND, Han JK, Chandra Rk, Palmer Jn, et al. Ectopic Pituitary Adenomas Presenting as Sphenoid or Clival Lesions: Case Series and Management Recommendations. J Neurol Surg B Skull Base [Internet] 2017 Apr [cited 2022 Jan 10]; 78(2):120-124. Available from: <https://doi.org/10.1055/s-0036-1592081>
5. Martínez M, Trincado P, López ME. Adenoma hipofisiario ectópico del seno esfenoidal persistente tras cirugía manejado con tratamiento conservador. Rev Chil Endo Diab 2020; 13(4): 150-153.
6. Agely A, Okromelidze L, Vilanilam GK, Chaichana KL, Middlebrooks EH, Gupta V. Ectopic pituitary adenomas: common presentations of a rare entity. Pituitary. 2019 Aug; 22(4): 339-343.
7. Li X, Zhao B, Hou B, Wang J, Zhu J, Yao Y and Lian X. Case Report and Literature Review: Ectopic Thyrotropin-Secreting Pituitary Adenoma in the Suprasellar Region. Front. Endocrinol [Internet] 2021 [cited 2022 Jan 10]; 12:619161. Available from: <https://doi.org/10.3389/fendo.2021.619161>
8. Agely A, Okromelidze L, Vilanilam GK, Chaichana KL, Middlebrooks EH, Gupta V. Ectopic pituitary adenomas: common presentations of a rare entity. Pituitary [Internet]

2019 [cited 2022 Jan 10]; 22(4):339–43. Available from: <https://doi.org/10.1007/s11102-019-00954-y>

9. Shuman W, Loewenstern J, Pai A, Bederson J, Shrivastava R. Variability in Clinical Presentation and Pathologic Implications of Ectopic Pituitary Tumors: Critical Review of Literature. *World Neurosurg* [Internet] 2019 [cited 2022 Jan 10]; 122:397–403. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.10.200>
10. Consejo-Iglesias P, Castillo-Carvajal G, Núñez-Valentín MP, Alcázar-Lázaro V, Vergara-Fernández L, Ocampo-Toro W. Macroprolactinoma clival ectópico: una forma rara de presentación de adenoma hipofisario. *Rev. chil. endocrinol. diabetes*. 2020; 13(3).
11. Ortiz E, Peldoza M, Monnier E, Gejman R, Henriquez M, Barra MI, et al. Ectopic pituitary adenoma of the TSH-secreting sphenoidal sinus with excellent response to somatostatin analogs. Theory of the embryogenesis and literature review from a clinical case. *Steroids*. 2020 Feb; 154: 108535.