

Xantogranuloma de la Región Selar: Reporte de 3 casos y revisión de la literatura Xanthogranuloma of the Sellar Region: Report of 3 Cases and Literature Review

Jaime Pinto Vargas¹, Pablo Alvarez Arancibia², Thomas Schmidt Putz³, Mario Tapia Céspedes⁴, María Loreto Spencer León⁵.

¹ Neurocirujano, MBA, Servicio de Neurocirugía, Hospital Regional de Concepción. Concepción, Chile.

² Interno de Medicina, Universidad de Concepción. Concepción, Chile.

³ Otorrinolaringólogo, PhD, Departamento de Otorrinolaringología, Universidad de Concepción. Concepción, Chile.

⁴ Residente de Otorrinolaringología, Hospital Regional de Concepción. Concepción, Chile.

⁵ Anatómico-Patóloga, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional de Concepción. Concepción, Chile.

Rev. Chil. Neurocirugía 43: 42-52, 2017

Resumen

El xantogranuloma corresponde a un tumor infrecuente que comparte diversas características con otros tumores de la región selar. Dada la escasa cantidad de casos reportados, la experiencia en el reconocimiento y abordaje de este tumor es limitada. Se presenta el marco teórico de la patología, buscando destacar sus características principales, señalar los hallazgos clínicos e imagenológicos que permiten sospechar el diagnóstico, describir el pronóstico tras la cirugía, y establecer sus diferencias frente a otros tumores de la región selar. Además se describe la experiencia quirúrgica desarrollada por los autores en tres casos de xantogranuloma de la región selar tratados en el Hospital Regional de Concepción entre los años 2013 y 2015.

Palabras clave: Base de cráneo, tumores hipofisiarios, craneofaringioma.

Abstract

Xanthogranuloma of the sellar region is an infrequent tumor that shares many characteristics with other tumors of the sellar region. Due to the few amount of case reports, the experience in the recognition and approach of this kind of tumor is limited. We present the theoretical frame of this pathology, looking up to highlight its main features, point out the clinical and imaging findings that allow to suspect the diagnosis, describe the prognosis after the surgery, and settle its differences with other tumors of the sellar region. Also, we describe the surgical experience developed by the authors in 3 cases of xanthogranuloma of the sellar region treated at the Hospital Regional de Concepción between 2013 and 2015.

Key words: Skull base, pituitary tumors, craniopharyngioma.

Introducción

En el cráneo, los xantogranulomas pueden encontrarse en oído medio, ápex petroso, senos paranasales y plexos coroideos. Dentro de aquellos de

localización intracraneal, lo más común es que se originen en el plexo coroideo, localizándose casi uniformemente en el trígono del ventrículo lateral. Por otra parte, los xantogranulomas de la región selar son bastante infrecuentes, siendo

considerados como una entidad propia por la OMS desde el año 2000. Clínicamente, el xantogranuloma pituitario causa síntomas generales como cefalea, pérdida de peso, anorexia, náuseas y fatiga general, así como

también alteraciones visuales por compresión del quiasma óptico, y alteraciones endocrinológicas que van desde deficiencias leves de una o varias hormonas hasta el panhipopituitarismo. Se presentan como masas tumorales de menor tamaño pero con déficit endocrinológico más severos.

El xantogranuloma no tiene hallazgos radiológicos característicos y son difíciles de diferenciar de otras patologías mediante los hallazgos de la resonancia magnética.

Se presentan 3 casos tratados en el Hospital Regional de Concepción entre los años 2013 y 2015, se analiza su evolución clínica y resultados quirúrgicos. Además se realiza una extensa revisión bibliográfica para determinar características clínicas, imagenológicas e histopatológicas de este tumor.

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 35 años, sin antecedentes médicos relevantes, consultó por cefalea bifrontal de aproximadamente dos años de evolución, asociada a disminución de la agudeza visual del ojo derecho. El estudio de campo visual con campimetría de Goldmann mostró cuadrantanopsia temporal superior izquierda y hemianopsia temporal derecha. Se realizó estudio hormonal que mostró niveles de cortisol, TSH, T4 total y prolactina normales.

La resonancia magnética (RM) de silla turca con contraste de gadolinio mostró un proceso expansivo intra y supraselar de 3,5 x 2,5 x 2,6 cm, de aspecto levemente hiperintenso aunque heterogéneo en T1, que en T2 presentó un área de alta señal de aspecto sólido-quístico en la periferia, isointenso y de baja señal que podían corresponder a

calcificaciones, y que se reforzaba significativamente con el contraste, con efecto de masa sobre el quiasma óptico, ante lo cual se plantearon los diagnósticos de craneofaringioma o macroadenoma hipofisiario (Figura 1).

La lesión fue removida por vía endonasal transesfenoidal endoscópica sin incidentes. Evolución post-operatoria complicada por diabetes insípida transitoria manejada con desmopresina, con buena respuesta clínica.

El estudio histopatológico del tumor reveló fragmentos de tejido hipofisiario normal, con cristales de colesterol, y tejido fibroconectivo con esclerosis y granulomas de colesterol, infiltrados linfocíticos, depósitos de hemosiderina, células gigantes multinucleadas, y ausencia de componentes epiteliales, hallazgos compatibles con un xantogranuloma (Figura 2).

Un mes después de la cirugía, el paciente refirió ausencia de cefalea. Se mantuvo en evaluación por endocrinología por diabetes insípida en tratamiento con desmopresina e hidrocortisona. El estudio de campo visual 90 días post-operatorio mostró resolución de la hemianopsia.

RNM de silla turca realizada 3 meses post-operatorio demostró remanente tumoral intraselar de aspecto quístico (Figura 1).

Caso 2

Paciente masculino de 9 años sin antecedentes médicos relevantes, consultó por cefalea holocraneana. Examen neurológico normal.

RM de silla turca mostró proceso expansivo intraselar con extensión supraselar de 0,7 cm hiperintenso en T1, levemente hiperintenso y con aspecto quístico en T2, lateralizado a derecha,

y sin refuerzo con el contraste (Figura 3), sugiriendo el diagnóstico de quiste de la pars intermedia o de la hendidura de Rathke.

El estudio con campimetría de Goldmann demostró campo visual tubular, sin concordancia entre este hallazgo y extensión de la lesión hipofisiaria. Además, se realizó estudio hormonal en el que se demostraron niveles normales de prolactina, hormona de crecimiento, TSH, T3, T4, ACTH y cortisol. Se intervino por vía endonasal transesfenoidal endoscópica, lográndose la exérésis macroscópicamente total del tumor. Evolucionó en el post-operatorio inmediato con diabetes insípida transitoria.

El estudio histopatológico del tumor reveló fragmentos de tejido hipofisiario normal, con cristales y granulomas de colesterol, hallazgos compatibles con xantogranuloma pituitario.

RM de silla turca al tercer mes post-operatorio demostró ausencia de tumor residual. Veintidos meses después de la cirugía, el déficit de campo visual había remitido. Treinta y cinco meses después de la cirugía, el paciente persistió con diabetes insípida en tratamiento con desmopresina, refiriendo episodios ocasionales de cefalea y vómitos, además de molestias visuales y dificultades con el equilibrio.

Caso 3

Paciente masculino de 35 años sin antecedentes médicos relevantes, con historia de 2 años de evolución de cefalea, disminución de la libido y disfunción eréctil. Al examen físico, destacaba déficit del campo visual por confrontación del ojo derecho hemianopsia derecha no objetivado con campimetría. RM de silla turca mostró proceso expansivo

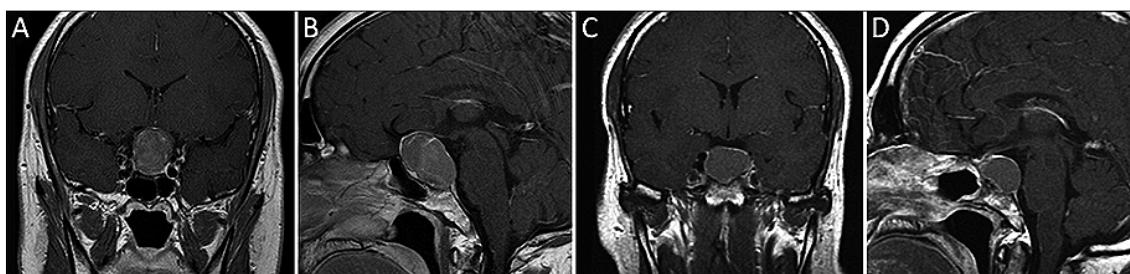


Figura 1. A, B: RM de cerebro en secuencia T1 con contraste de gadolinio, en el que se observa proceso expansivo intraselar heterogéneo levemente hiperintenso que no refuerza con el contraste (A: Corte coronal. B: Corte sagital); C, D: RM de cerebro post-operatoria (C: Corte coronal. D: Corte sagital).

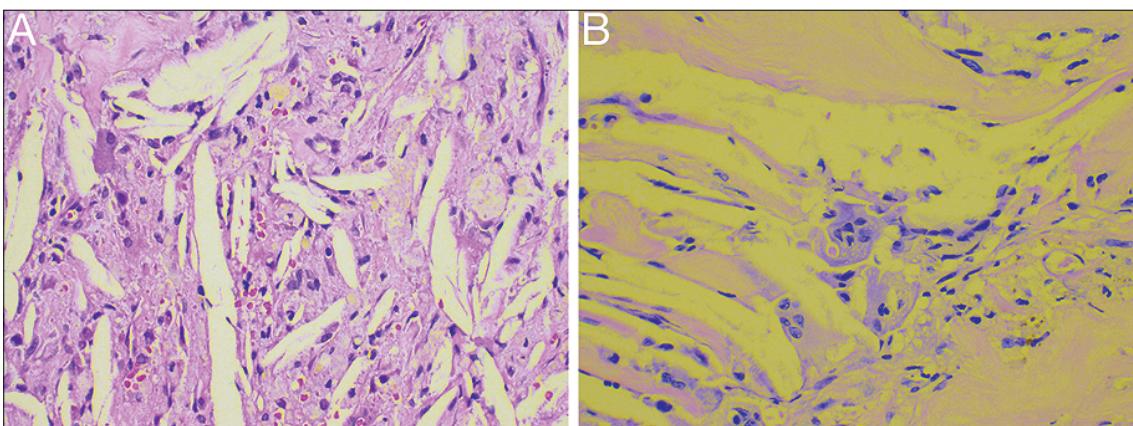


Figura 2. A: Con técnica de hematoxilina-eosina, se observa tejido fibroso con inflamación crónica xantogranulomatosa; B: La lesión está compuesta por cristales de colesterol, macrófagos y células inflamatorias. No se observa atipia.

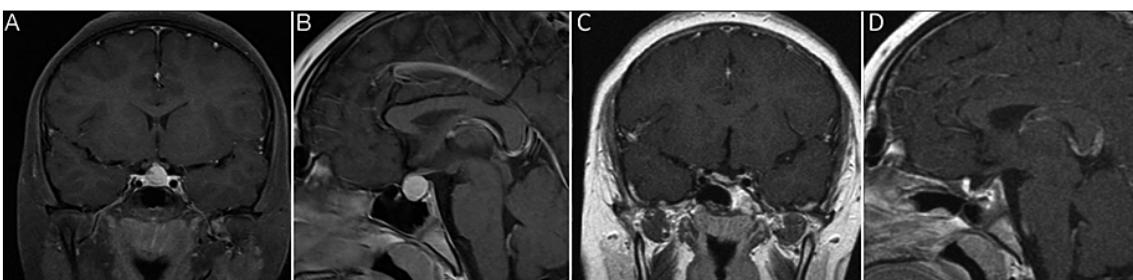


Figura 3. A, B: RM de cerebro en secuencia T1 con contraste de gadolinio, en el que se observa proceso expansivo intraselar con extensión supraselar hiperintenso en T1, con aspecto de pequeño nódulo sólido intra-quístico lateralizado a derecha sin refuerzo con el contraste (A: Corte coronal. B: Corte sagital); C, D: RM de cerebro post-operatoria (C: Corte coronal. D: Corte sagital).

de 1,5 x 1,5 x 1,6 mm, lateralizado a derecha, que contactaba el quiasma y ambos nervios ópticos (Figura 4). Se realizó estudio hormonal que demostró panhipopituitarismo. Fue intervenido por vía endonasal transsesfenoidal endoscópica con exéresis macroscópica total del tumor. No presentó complicaciones postoperatorias. El estudio histopatológico del tumor mostró hallazgos compatibles con xantogranuloma pituitario, de idénticas características a los casos previamente descritos.

Discusión

En el cráneo, los xantogranulomas pueden encontrarse en oído medio, á-plex petroso, senos paranasales y ple-xos coroideos^{1,2,3}. Dentro de aquellos de localización intracraneal, lo más común es que se originen en el plexo coroideo, localizándose casi uniformemente en el trígono del ventrículo lateral⁴. Por otra parte, los xantogranulomas de la región

selar son bastante infrecuentes^{5,6,7,8}. El xantogranuloma de la región selar fue reportado por primera vez en 1988 por Shirataki et al⁹, describiéndose que 4 de los 211 tumores selares y yuxtaselares estudiados (1,9%) mostraban características típicas de los granulomas de colesterol. En 1999 fue descrita la primera serie de casos de xantogranulomas de la región selar por Paulus et al, quien describió que 37 de 110 tumores hipofisiarios identificados inicialmente como craneofaringiomas (33,6%) tenían un componente xantogranulomatoso predominante², y los estableció como una entidad distinta al craneofaringioma adamantinomatoso, con el que compartía diversas características. En el año 2000, la Organización Mundial de la Salud (OMS) aceptó al xantogranuloma de la región selar como una entidad propia.

La incidencia del xantogranuloma de la región selar diagnosticado es muy baja. Ocurre predominantemente en adolescentes y adultos jóvenes, en lugar de tener la distribución bimodal típica del

craneofaringioma, que tiene un aumento de su incidencia alrededor de los 5 y los 50 años. La edad promedio de los casos reportados es de 34,5 años; sin embargo, se han diagnosticado casos de xantogranuloma de la región selar tanto durante la infancia como en la quinta o sexta década de la vida. Los reportes de casos de xantogranuloma son principalmente de origen asiático, por lo que su incidencia en países occidentales es desconocida².

No se ha descrito predominancia de un sexo en su ocurrencia; sin embargo, de acuerdo a nuestra revisión de 38 casos publicados en la literatura entre el 2002 y el 2015 (Anexo 1), tiene un predominio en el sexo masculino, ocurriendo casi en el doble que en el sexo femenino (65,8% vs 34,2%, 25 vs 13).

Los xantogranulomas, también conocidos como granulomas de colesterol, son lesiones granulomatosas caracterizadas histológicamente por la presencia de cristales de colesterol, depósitos de hemosiderina, infiltrados linfocíticos, células gigantes multinucleadas

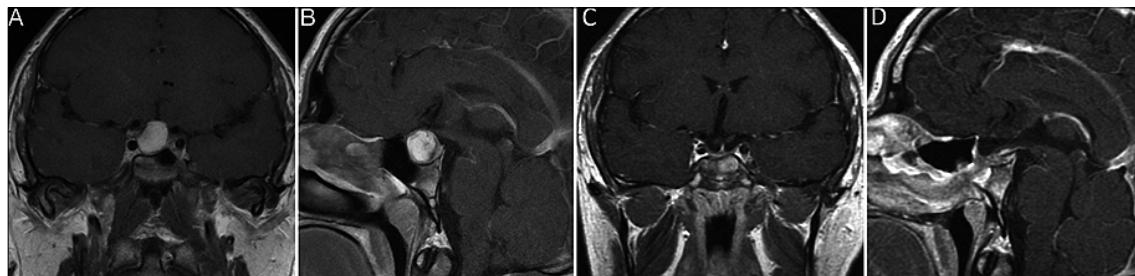


Figura 4. A, B: Resonancia nuclear magnética (RNM) de cerebro en secuencia T1 con contraste de gadolinio, en el que se observa proceso expansivo intraselar con extensión supraselar, lateralizado a derecha que contacta quiasma y ambos nervios ópticos, sin refuerzo con el contraste (A: Corte coronal. B: Corte sagital); C, D: RM de cerebro post-operatoria (C: Corte coronal. D: Corte sagital).

rodeando los cristales de co-esterol, acumulación de macrófagos, proliferación fibrosa y grupos escasos de células epiteliales^{2,5,8,9,10}. El origen de estos tumores sigue siendo desconocido y ha sido objeto de controversia a través de los años.

Shirataki et al, supuso que el origen del xantogranuloma sería secundario a la hemorragia o necrosis tisular de los adenomas pituitarios, o secundarios a la queratinización en los craneofaringiomas. Los craneofaringiomas, quistes de Rathke, y quistes coloideos pueden inducir respuestas inflamatorias severas causadas por la filtración de contenidos del quiste hacia el tejido que rodea al tumor o por hemorragia intratumoral, lo que podría llevar a una degeneración granulomatosa de estos tumores⁵. Ya previamente se ha relacionado a los xantogranulomas del plexo coroideo con hemorragias²⁶. Se ha sugerido que el quiste de Rathke y el quiste neuroepitelial pueden sufrir cambios xantogranulomatosos^{27,34}.

Considerando todos estos aspectos, se ha planteado que el xantogranuloma de la región selar podría representar una reacción tisular inespecífica a la hemorragia o a cambios degenerativos de otras lesiones hipofisiarias¹³.

Dado el gran número de características que los xantogranulomas comparten con los craneofaringiomas, muchos xantogranulomas de la región selar pueden haber sido diagnosticados erróneamente como craneofaringiomas. Jung et al, plantea que los xantogranulomas podrían representar una forma degenerativa de los craneofaringiomas⁶, basados en el aspecto intraoperatorio y en la presencia ocasional de componentes epiteliales, típicos de los craneofaringiomas adamantinomatosos^{2,12}. Debido a la observación ocasional de células ciliadas así como tam-

bién de la localización preferentemente intraselar del xantogranuloma, otros autores han sugerido una relación con quistes de Rathke sobre los cuales han ocurrido cambios xantogranulomatosos^{2,34}. Debido a que casi todos los casos reportados de xantogranuloma de la región selar estaban asociados con depósitos de hemosiderina, se ha sugerido que este factor tendría un rol patogénico en el desarrollo del xantogranuloma. En el estudio realizado por Le et al³⁴, se intentó dilucidar el origen de estos tumores mediante el uso de la inmunohistoquímica con anti-cuerpos contra las citoqueratinas 8 y 20, presentes en los quistes de Rathke y negativos en los craneofaringiomas; sin embargo, se demostró que estos marcadores no podían diferenciar de forma confiable entre ambos tumores, por lo que no fue posible obtener conclusiones respecto del origen de los craneofaringiomas mediante esta técnica.

Según el estudio original de Paulus et al², el xantogranuloma diferiría significativamente respecto del clásico craneofaringioma adamantinomatoso debido a su ocurrencia preferencial en adolescentes y jóvenes adultos (edad promedio 27 años), localización predominante intraselar, menor tamaño, déficits endocrinológicos más severos, historia preoperatoria más larga, menor frecuencia de calcificaciones y alteraciones visuales, mejor resecabilidad, y pronóstico más favorable. En este estudio, también se describió la recurrencia en 2 casos de xantogranuloma de la región selar; sin embargo, es fundamental destacar que en ambos casos existía un componente de craneofaringioma, lo que quiere decir que ningún caso de xantogranuloma “puro” presentó recurrencia.

La naturaleza de craneofaringioma de las lesiones xantogranulomatosas se

apoya más por el aspecto intraoperatorio de un craneofaringioma típico, y por los ocasionales casos transicionales, incluyendo aquellas lesiones xantogranulomatosas que mostraban un componente adamantinomatoso (3 de 37 casos, 8%), y los craneofaringiomas adamantinomatosos que mostraban cambios xantogranulomatosos focales (11 de 59 casos, 11%). Estos componentes conformaban menos del 10% del tejido, permitiendo realizar un diagnóstico definitivo en todos los casos. Debido a que los craneofaringiomas adamantinomatosos clásicos con o sin componentes xantogranulomatosos no estaban asociados con características clínicas diferentes (excepto por una discreta mejor resecabilidad del primero), el estudio de Paulus concluyó que sólo las lesiones con áreas predominantemente xantogranulomatosas eran clínicamente distintas².

Trece de los 37 craneofaringiomas que tenían un componente xantogranulomatoso predominante estudiados por Paulus et al, contenían epitelio no adamantinomatoso compuesto por células escamosas o cuboidales ciliadas, aspecto que sugiere una posible relación con los quistes de Rathke. Por otra parte, Le et al, describió 28 casos de quistes de Rathke, de los cuales 13 tenían una reacción xantomatosa predominante³⁴.

Clínicamente, se ha reportado que el xantogranuloma pituitario causa síntomas generales como cefalea, pérdida de peso, anorexia, náuseas y fatiga general, así como también alteraciones visuales por compresión del quiasma óptico, y alteraciones endocrinológicas que van desde deficiencias leves de una o varias hormonas hasta el panhipopituitarismo. También ha sido reportado como causa de diabetes insípida de origen central^{5,6,7,8,10,11,13}, e

hidrocefalia obstructiva¹⁹. En contraste, los tumores hipofisiarios de nuestros pacientes se presentaron como adenomas hipofisiarios no funcionantes, cuyos síntomas más relevantes fueron la cefalea y las alteraciones visuales.

De los 38 casos considerados en nuestra revisión, destaca que 21 pacientes (55%) consultaron por cefalea, 11 (29%) presentaron alteraciones endocrinológicas y 8 (21%) presentaron algún grado de déficit visual (Anexo 1). Las características del xantogranuloma de la región selar incluyen un menor tamaño tumoral y déficits endocrinológicos más severos. Cambios inflamatorios severos que llevan a la degeneración granulomatosa pueden resultar en daño significativo del eje hipotálamo-hipófisis. Usualmente se sugiere como diagnóstico la apoplejía hipofisiaria y el quiste de Rathke hemorrágico debido a hallazgos clínicos tales como cefalea, disminución de la agudeza visual, defectos del campo visual, e hipopituitarismo.

Debido a la baja frecuencia de los xantogranulomas de la región selar, y ya que el diagnóstico definitivo de la lesión depende de la intervención quirúrgica previa, la historia natural de los xantogranulomas es desconocida y su diagnóstico preoperatorio no es posible.

Cuando en la lesión predominan los componentes xantogranulomatosos, es difícil establecer el diagnóstico diferencial con varias otras lesiones, como la hipofisitis xantomatosa y la hipofisitis xantogranulomatosa^{14,15}.

Adicionalmente, el xantogranuloma no tiene hallazgos radiológicos característicos⁶ y son difíciles de diferenciar de otras patologías mediante los hallazgos de la resonancia magnética. Presentan niveles variables de intensidad debido a los patrones impredecibles de hemorragia y calcificaciones de las lesiones, por lo que no es posible describir un patrón característico que esté siempre presente. La identificación de lesiones quísticas en las regiones selar y paraselar puede representar un dilema diagnóstico para los neurocirujanos, neurorradiólogos y patólogos involucrados en el tratamiento de los pacientes con estas entidades.

La mayoría de los casos reportados de xantogranuloma fueron inicialmente malinterpretados como un craneofaringioma o un adenoma pituitario por los hallazgos encontrados en las imágenes. Otros diagnósticos diferenciales

incluyen al quiste de Rathke, metástasis cerebrales, meningiomas, hipofisitis, y aneurismas intraselares^{21,22}.

Aunque no es siempre posible identificar el componente de cada señal durante la cirugía, los investigadores han especulado en reportes previos que los cristales de colesterol se observan hiperintensos en T1 e hipointensos en T2, los quistes de hemosiderina contenido fluido similar al del xantogranuloma se muestran iso o hiperintensos en T1 e hiperintensos en T2 y que la fibrosis gruesa (granulación) se observa hipointensa tanto en T1 como en T2³⁰. Las intensidades mezcladas tanto en imágenes de T1 como T2 con realce heterogéneo reflejan sus componentes histológicos complejos. Los depósitos de colesterol de un xantogranuloma se observan hiperintensos en T1; sin embargo, las calcificaciones, hemorragias microscópicas o focales, y depósitos de hemosiderina contenidos en los tumores pueden resultar frecuentemente en lesiones quísticas heterogéneas y podrían ser esenciales en la formación de xantogranulomas como el gatillante para los cambios granulomatosos o como resultado de estos cambios¹¹.

En una serie de 11 casos de xantogranuloma de la región selar realizada por Arai et al¹⁸, se describió que 9 de ellos correspondían a lesiones homogéneas y principalmente hiperintensas en T1, con o sin realce con el contraste. Los cristales de colesterol del xantogranuloma se observan característicamente hiperintensos en T1^{2,6,19}. Sin embargo, el xantogranuloma es difícil de diferenciar del craneofaringioma, del quiste de Rathke, y del adenoma hipofisiario con hematoma, mediante su apariencia en T1. En la misma serie, las lesiones revelaron una intensidad de señal variable en T2^{8,14,20}.

Una masa selar con cristales de colesterol puede sugerir fuertemente el diagnóstico de craneofaringioma. Los cristales de colesterol son un hallazgo común en los craneofaringiomas adamantinomatosos, aunque también pueden presentarse en adenomas pituitarios y quistes de Rathke. Paulus describió que los cambios adamantinomatosos y xantogranulomatosos rara vez ocurren juntos en el mismo espécimen². En pocos casos se han observado granulomas de colesterol sin un componente epitelial.

Respecto de su localización, de los 38 casos considerados en nuestra revisi-

ón, 25 casos (66%) tenían un componente intraselar y supraselar, mientras que 6 casos (16%) se encontraban en localización supraselar y 5 casos (13%) en localización intraselar. En los otros 2 casos descritos, no se especificaba su localización.

Establecer un diagnóstico patológico o histológico certero de la lesión de la región selar, es crítico en predecir la probabilidad de recurrencia de la lesión y en guiar el manejo postoperatorio adyuvante¹¹. Por lo tanto, se requieren más reportes para generar una mejor comprensión del curso clínico, manejo y resultado asociado del xantogranuloma selar.

La resección quirúrgica es necesaria para obtener el diagnóstico correcto y para reducir los efectos de masa sobre los elementos anatómicos adyacentes. En los 11 casos revisados de xantogranuloma por Arai et al¹⁸, no se observó recurrencia y el resultado quirúrgico fue favorable. Seis de los 9 pacientes con déficits hormonales estuvieron en seguimiento después de la cirugía. En 5 de estos 6 casos, los déficits hormonales no se recuperaron. En nuestra serie, en todos los pacientes se requirió reemplazo hormonal tras la cirugía. Como es posible observar, mientras que los déficits visuales y la cefalea pueden recuperarse tras la resección del tumor, los déficits endocrinológicos son más difíciles de tratar y frecuentemente requieren de una terapia de reemplazo endocrinológico de largo plazo para mejorar sus síntomas.

El algoritmo terapéutico parece no diferir del de otras lesiones expansivas de la región selar. La intervención quirúrgica mediante los abordajes transesfenoidal o transcraneal pueden ser utilizados para acceder a la lesión. En el único caso de hidrocefalia obstructiva secundaria al xantogranuloma de la región selar, no fue necesaria la instalación de una derivativa para tratar la hidrocefalia una vez que el tumor fue removido¹⁹.

Se ha demostrado que la radioterapia podría ser un tratamiento alternativo para reducir el efecto de masa del tumor residual. La efectividad de la radioterapia ha sido reportada para el tratamiento del xantogranuloma orbitario (enfermedad de Erdheim-Chester), el xantogranuloma juvenil y el xantogranuloma necrobiótico²⁵. Tsai et al, demostraron la disminución del tamaño del tumor residual tras la radioterapia

Anexo 1.
Resumen de las Características de los Casos Reportados de Xantogranuloma de la Región Sellar

Autor (año)	Edad/ Sexo	Motivo de Consulta	Hallazgos clínicos (preop)	Localización/ Tamaño	Hallazgos en la RNM			Grado de Remoción del Tumor/ Abordaje	Hallazgos clínicos (postop) y Seguimiento
					Señal T1	Señal T2	Refuerzo con Gadolino		
Reithmeier et al. (2002)	51/M	Pérdida de la libido	Panhippituitaris- mo, déficits visua- les	Intraselar- supraselar/ N-D	Hiperintensa	N-D	Heterogéneo	N-D/ Transcraneal	N-D
Yonezawa et al. (2003)	67/M	Fatiga, pér- dida del ape- rito, baja de peso	Panhippituitaris- mo, hiponatremia	Hiperintensa	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	A los 3 meses, apetito y peso normal, natremia normal, sin fatiga
Burt et al. (2003)	29/M	Cefalea , náuseas	Disfunción hipofi- staria, hemianopsia bitemporal	Intraselar- supraselar/ 1,8x1,5 cm	Heterogénea	N-D	Refuerzo de los bordes	Subtotal/ Transesfenoidal	Buena evolución a los 18 meses
	26/M	Disminución de la libido, letargia, pér- dida de peso	Panhippituitaris- mo, hipoprolacti- nemia	Intraselar- supraselar/ N-D	Hiperintensa	Hiperintensa	Sin refuerzo	N-D/ Transcraneal	Sin recidivas a los 8 meses, requirió TRH
Murao et al. (2005)	47/M	N-D	Hemianopsia bi- temporal	N-D	Hiperintensa	Hiperintensa	Refuerzo de los bordes	N-D	N-D
Jung et al. (2005)	57/F	Cefalea	Hemianopsia bi- temporal	Intraselar- supraselar/ 2,0x2,0x2,5 cm	Heterogénea	Heterogénea	Heterogéneo	N-D/ Transesfenoidal	N-D
	5/-	Debilidad, pérdida del apetito, ce- falea	Diabetes insípida, insuficiencia supra- renal secundaria, hipotiroidismo	Intraselar- supraselar/ 2,6 cm	Hiperintensa	Hiperintensa	Sin refuerzo	Parcial/ Transcraneal	N-D
Tajima et al. (2006)	9/M	Poliuria, poli- dipsia	Disfunción hipofisiaria, diabetes insípida	Intraselar/ N-D	Hiperintensa	Hiperintensa	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	Diabetes insípida, sin recidiva al año
	6/M	Poliuria, poli- dipsia	Diabetes insípida, sin déficit neuroló- gico o visual	Intraselar/ N-D	Hiperintensa	Hiperintensa	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	Diabetes insípida, requirió TRH, sin recidiva al año
Liu et al. (2008)	32/M	Compromiso de concien- cia	Desorientación, vi- sión borrosa	Supraselar/ 3,4x3,8x4,2 cm	Hiperintensa	Hiperintensa	Sin refuerzo	N-D/ Transcraneal	Buena evolución a los 6 meses

Anexo 1 continuación

Pavón de Paz et al. (2008)	16/F	Cefalea	Apoplejía hipofisaria, síndrome confusional agudo	Intraselar/ N-D	Hiperintensa	Hiperintensa	N-D	N-D/ Transesfenoidal	Sin recidivas a los 2 años
Moriya et al. (2008)	54/M	N-D	N-D	N-D	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	N-D	N-D
Sugata et al. (2009)	26/M	Poliuria, fatiga general	Hipopituitarismo, molestias visuales	Intraselar-supraselar/ 3,0 cm	Isointensa	Hipointensa	Heterogéneo	Subtotal/ Transcraneal	Requirió terapia de reemplazo hormonal, sin recidiva a los 12 meses
Arai et al. (2010)	55/F	Cefalea, molestias visuales	Hemianopsia bitemporal, insuficiencia suprarrenal secundaria, hipotiroidismo	Intraselar-supraselar/ N-D	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	Requirió terapia de reemplazo hormonal, sin recidiva a los 18 meses
Šulentić et al. (2010)	40/M	Cefalea, fotofobia, pérdida de libido	Panhipopituitarismo	Intraselar-supraselar/ 2,5x2,0 cm	N-D	N-D	N-D	Total/ Transesfenoidal	A los 6 meses, presentó masa en la base posterior de la silla turca, requirió TRH
Kamoshima et al. (2011)	8/F	Cefalea	Diabetes insípida, hemianopsia bitemporal	Intraselar-supraselar/ 1,1x1,1 cm	Hiperintensa	Hipointensa	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	N-D
	11/M	Cefalea	Diabetes insípida, hemianopsia bitemporal	Intraselar-supraselar/ 2,0x1,2 cm	Hiperintensa	Isointensa	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	N-D
	12/F	Retraso de la talla	Panhipopituitarismo, hemianopsia bitemporal	Supraselar/ 3,0x1,7 cm	Heterogénea	Heterogénea	Heterogéneo	Total/ Transcraneal	N-D
	10/F	Cefalea	Hemianopsia bitemporal	Intraselar-supraselar/ 2,0x1,1 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	N-D
	5/M	Polidipsia	Diabetes insípida	Intraselar/ 0,8x0,6 cm	Hiperintensa	Hipointensa	Sin refuerzo	Total/ Transesfenoidal	N-D
Agarwal et al. (2012)	41/M	Cefalea	Panhipopituitarismo	Intraselar-supraselar/ N-D	Hipointensa	Heterogéneo	Total/ Transesfenoidal	Sin tumor residual a las 6 semanas	
Nishiochi et al. (2012)	47/M	Cefalea, fatiga, pérdida del apetito	Defectos de campo visual superior, hipotiroidismo, hipogonadismo hipogonadotrópico	Intraselar-supraselar/ 1,2x1,8x1,5 cm	Heterogénea	Heterogénea	Heterogéneo	Total/ Transesfenoidal	Requirió TRH

Anexo 1 continuación

Tsai et al. (2012)	49/F	Cefalea, visión borrosa	Defectos de campo visual, insuficiencia suprarrenal secundaria, hipotiroidismo	Intraselar-supraselar/ 4,0x4,0x5,0 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Subtotal/ transcraneal
Amano et al (2013)	20/M	Cefalea	Panhypopituitarismo, diabetes insípida	Intraselar-supraselar/ 1,2 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Refuerzo de los bordes	Subtotal/ transsesfenoideal
	64/M	Cefalea, diplopia	Hipogonadismo, hipotiroidismo	Intraselar-supraselar/ 1,8 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Refuerzo de los bordes	Subtotal/ transsesfenoideal
	12/M	Cefalea	Defectos de campo visual, panhipopituitarismo, diabetes insípida	Intraselar-supraselar/ 2,0 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Total/ transsesfenoideal
	40/F	Cefalea	Defectos de campo visual, panhipopituitarismo	Intraselar-supraselar/ 3,2 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Refuerzo de los bordes	Subtotal/ transsesfenoideal
	59/F	Diplopia	Defectos de campo visual	Supraselar/ 1,1 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Refuerzo de los bordes	Subtotal/ transsesfenoideal
	63/F	Cefalea, diplopia	Defectos de campo visual, hipogonadismo, hiperprolactinemia	Supraselar/ 1,8 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Total/ transsesfenoideal
	68/M	Cefalea	Defectos de campo visual, panhipopituitarismo, diabetes insípida	Intraselar-supraselar/ 2,3 cm	Heterogénea	Heterogénea	Refuerzo de los bordes	Subtotal/ transsesfenoideal
Mohan et al (2015)	37/M	Cefalea, molestias visuales, poluria	Panhypopituitarismo, diabetes insípida	Supraselar/ 1,7 cm	Isointensa	Heterogénea	N-D	Subtotal/ transcraneal
Rahmani et al (2015)	15/F	Cefalea	N-D	Supraselar/ > 1 cm	N-D	N-D	Total/ transsesfenoideal	Subtotal/ transsesfenoideal
								115 meses

Anexo 1 continuación

		Pérdida visual progresiva	Hemianopsia bitemporal	Supraselar/ >1 cm	N-D	N-D	N-D	Total/ transesfenoidal	Sin recidivas a los 90 meses
	66/F	Pérdida visual progresiva		Intraselar-supraselar/ 2,1 x 1,5 x 1,4 cm	N-D	N-D	N-D	Total/ transesfenoidal	Sin recidivas a los 54 meses
	42/F	Pérdida visual en el ojo izquierdo	N-D						
	49/F	N-D	N-D	Intraselar-supraselar/ 1,7 x 1,5 x 1,1 cm	N-D	N-D	N-D	Total/ transesfenoidal	Sin recidivas a los 6 meses, panhipopituitarismo
Caso presente 1	35/M	Cefalea	Hemianopsia bitemporal	Intraselar-supraselar/ 3,5x2,5x2,6 cm	Heterogénea	Isointensa	Sin refuerzo	Subtotal/ transesfenoidal	Persistencia de remanente a los 4 meses, sin crecimiento, requirió TRH
Caso presente 2	10/M	Cefalea, pérdida de la libido, disfunción eréctil	Campo visual tubular	Intraselar-supraselar/ 0,7 cm	Hiperintensa	N-D	Sin refuerzo	Total/ transesfenoidal	Diabetes insípida, requirió TRH
Caso presente 3	31/M	Disminución de la masa muscular, disminución de la libido, disfunción eréctil	Defectos de campo visual, panhipopituitarismo	Intraselar-supraselar/ 1,5x1,5x1,6 cm	Hiperintensa	Heterogénea	Sin refuerzo	Total/ transesfenoidal	Persistencia de disfunción eréctil y disminución de la libido, requirió TRH

* M: masculino; F: femenino; preop: preoperatorios; postop: postoperatorios; TRH: terapia de reemplazo hormonal; N-D: no disponible.

con una dosis total de radiación de 2.500 cGy en 5 fracciones²³. Sin embargo, se requieren más reportes de casos de xantogranuloma de la región selar para conocer la efectividad del tratamiento con radioterapia.

En 19 de los 35 casos revisados en la literatura (54,3%) se logró la resección completa del tumor. En nuestra experiencia, la resección completa se logró en 2 de los 3 casos (66%). (Anexo 1). El riesgo aumentado de disfunción hipofisiaria permanente en varias lesiones selares con una reacción xantogranulomatosa subyacente probablemente se relaciona con su causa: hemorragia, inflamación o degeneración. Por lo tanto, la intervención temprana en el desarrollo de estos cambios podría mejorar la función hipofisiaria^{5,8,11,19}. Esto parece sugerir que la intervención quirúrgica dentro de 3 meses de inicio

de la clínica y el tumor de ubicación intraselar preferente son factores que resultan en una función hipofisiaria postoperatoria favorable.

Conclusión

El xantogranuloma de la región selar es un tumor infrecuente de etiología incierta, que comparte diversas características con otras lesiones, siendo habitualmente confundido con craneofaringioma y quiste de Rathke. Tiene predominio masculino y puede ocurrir en pacientes de todas las edades, con un promedio de edad de 34,5 años. Los pacientes suelen consultar por cefalea (55%) pudiendo asociarse alteraciones endocrinológicas en el 29% de los casos y déficit visuales en el 21% de los casos.

Al momento del diagnóstico, su localización es fundamentalmente intraselar-supraselar, situación observada en el 63% de los casos. En poco más de la mitad de los casos (54,3%) revisados en la literatura, se logró la resección completa del tumor.

A pesar de su rara ocurrencia, dadas sus particulares características pronósticas, que lo diferencian de otros procesos expansivos de la región selar, creemos que el xantogranuloma de la región selar debería ser considerado en el diagnóstico diferencial. Sin embargo, dada su baja incidencia, aún hacen falta reportes que nos ilustren respecto de cómo será la evolución de estos tumores posterior a su resección.

Recibido: 26 de agosto de 2016

Aceptado: 21 de septiembre de 2016

Referencias

1. Gherini SG, Brackmann DE, Lo WW, Solti-Bohman LG. Cholesterol granuloma of the petrous apex. *Laryngoscope* 1985; 95: 659-664.
2. Paulus W, Honegger J, Keyvani K, Fahlbusch R. Xanthogranuloma of the sellar region: A clinicopathological entity different from adamantinomatous craniopharyngioma. *Acta Neuro-pathol (Berl)* 1997; 97: 377-382.
3. Pearl BL. Xanthogranuloma of choroid plexus. *AJR Am J Ro-entgenol* 1984; 143: 401-402.
4. Freda PU, Post KD. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1999; 28: 81-117.
5. Burt MG, Morey AL, Turner JJ, Pell M, Sheehy JP, Ho KK. Xanthomatous pituitary lesions: A report of two cases and review of the literature. *Pituitary* 2003; 6: 161-168.
6. Jung CS, Schanzer A, Hattingen E, Plate KH, Seifert V. Xanthogranuloma of the sellar region: Case report. *Acta Neurochir (Wien)* 2006; 148: 473-477.
7. Murao K, Imachi H, Ishida T, Kushida Y, Haba R, Matsumoto Y, Tamiya T. [Panhypopituitarism induced by xanthogranuloma of the sellar region]. *Nippon Naika Gakkai Zasshi* 2005; 94: 2597-2599.
8. Yonezawa K, Shirataki K, Sakagami Y, Kohmura E. Panhypopituitarism induced by cholesterol granuloma in the sellar region: Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2003; 43: 259-262.
9. Shirataki K, Okada S, Matsumoto S. [Histopathological study of the "cholesterol granuloma reaction" in the sellar and juxtasellar tumors]. *No To Shinkei* 1988; 40: 133-139 (Jpn).
10. Reithmeier T, Trost HA, Wolf S, Stölzle A, Feiden W, Lumenta CB. Xanthogranuloma of the Erdheim-Chester type within the sellar region: case report. *Clin Neuropathol* 2002; 21: 24-28.
11. Nishuichi T, Murao K, Imachi H, Kushida Y, Haba R, Kawai N, Tamiya T, Ishida T. Xanthogranuloma of the intrasellar region presenting in pituitary dysfunction: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2012; 6: 119.
12. Rushing EJ, Giangaspero F, Paulus W, Burger PC. Craniopharyngioma. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler Od, Cavenee WK: Pathology and Genetics. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, ed 4. Lyon, IARC Press 2007; 238-240.
13. Tajima T, Sawamura Y, Ishizu K, Tsubaki J. Two Children with Xanthogranuloma of the Sellar Region. *Clin Pediatr Endocrinol* 2006; 15(3): 85-91.
14. Sugata S, Hirano H, Yatsushiro K, Yunoue S, Nakamura K, Arita K. Xanthogranuloma in the suprasellar region: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2009; 49: 124-127.
15. Zada G, Lin N, Ojerholm E, Ramkisson S, Laws ER. Craniopharyngioma and other cystic epithelial lesions of the sellar region: a review of clinical, imaging, and histopathological relationships. *Neurosurg Focus* 2010; 28: E4.
16. Freda PU, Post KD. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1999; 28: 81-117, vi.
17. Rennert J, Doerfler A. Imaging of sellar and parasellar lesions. *Clin Neurol Neurosurg* 2007; 109: 111-124.
18. Arai A, Nishihara M, Sasayama T, Aihara H, Hosoda K, Itoh T, Sakagami Y, Kuwamura K, Kohmura E. Xanthogranuloma of the Sellar Region. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010; 50: 488-491.
19. Liu ZH, Tzaan WC, Wu YY, Chen HC. Sellar xanthogranuloma manifesting as obstructive hydrocephalus. *J Clin Neurosci* 2008; 15: 929-933.
20. Moriya S, Nimura T, Utsunomiya A, Suzuki S, Suzuki S, Nishina A, Suzuki H, Uenohara H. [Xanthogranuloma of the sellar region: a case report and review of literatures]. *No Shinkei Geka Sokuho* 2008; 18: 1024-1102.
21. Kayath MJ, Lengyel AM, Nogueira R, Tella Junior O, Czepielewski MA. Giant aneurysms of the sellar region simulating pituitary adenomas: a diagnosis to be considered. *J Endocrinol Invest* 1991; 14: 975-979.
22. Freda PU, Post KD. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1999; 28: 81-117, vi.

23. Tsai ST, Tsui YK, Wan-Ling WM, Chen TY, Tzeng WS. Xanthogranuloma of Sellar Region: A Case Report with Diagnostic Imaging Findings, Treatment Response and Literature Review. *J Radiol Sci* 2012; 37: 89-9.
24. Šulentić P, Čupić H, Čerina V. Xanthogranuloma of the sellar region in a patient with sarcoidosis. *Acta Clin Croa* 2010; 49: 61-65.
25. Aristizabal SA, Runyon TD. Radiotherapy of unusual benign disease. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1985; 7: 1437-1440.
26. Muenchau A, Laas R. Xanthogranuloma and xanthoma of the choroid plexus: evidence for different etiology and pathogenesis. *Clin Neuropathol* 1997; 16: 72-76.
27. Schwartz AM, Jensen ME, Saks DA, Ghatak NR. Epithelial cyst in cerebellopontine angle with xanthogranulomatous changes simulating cholesterol granuloma. *Surg Neurol* 1989; 31: 451-458.
28. Nishioka H, Shibuya M, Ohtsuka K, Ikeda Y, Haraoka J. Endocrinological and MRI features of pituitary adenomas with marked xanthogranulomatous reaction. *Neuroradiology* 2010; 52: 997-1002.
29. Kamoshima Y, Sawamura Y, Motegi H, Kubota K, Houkin K. Xanthogranuloma of the Sellar Region of Children: Series of Five Cases and Literature Review. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2011; 51: 689-693.
30. Pavón de Paz I, Peñalver D, Olivar J, Gómez-Angulo JC, Santonja C, Monereo S. Xantogranuloma de silla turca. *Endocrinol Nutr* 2008; 55(2): 102-106.
31. Šulentić P, Čupić H, Čerina V, Vrkljan M. Xanthogranuloma of the sellar region in a patient with sarcoidosis. *Acta Clin Croat* 2010; 49: 61-65.
32. Agarwal A, Agarwal K, Lee HK. Xanthogranuloma of the Sellar Region: A Case Report. *The Neuroradiology Journal* 2012; 25: 181-184.
33. Amano K, Kubo O, Komori T, Tanaka M, Kawamata T, Hori T, Okada Y. Clinicopathological features of sellar region xanthogranuloma: correlation with Rathke's cleft cyst. *Brain Tumor Pathol* 2013; 30: 233-241.
34. Le B, Towfighi J, Kapadia S, Lopes MB. Comparative Immunohistochemical Assessment of Craniopharyngioma and Related Lesions. *Endocr Pathol* 2007; 18: 23-30.

Correspondencia a:

Dr. Jaime Pinto Vargas

Servicio de Neurocirugía, Hospital Regional de Concepción.

San Martín 1436, Concepción, Región del Bío Bío, Chile. CP: 4030000.

jaime.pinto@clinicabiobio.cl