

AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

Tumores hipofisarios



American
Brain Tumor
Association®

Providing and pursuing answers™

SOBRE LA AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

Fundada en 1973, la American Brain Tumor Association (ABTA) fue la primera organización nacional sin fines de lucro dedicada únicamente a la investigación de tumores cerebrales. Por casi 40 años, la ABTA con sede en Chicago ha estado ofreciendo recursos integrales que apoyan las complejas necesidades de los pacientes con tumores cerebrales y sus cuidadores, así como también financiación esencial de investigaciones en busca de avances en el diagnóstico, el tratamiento y la atención de tumores cerebrales.

Para obtener más información sobre la ABTA, visite el sitio Web www.abta.org.

Agradecemos sinceramente al Dr. Edward R. Laws, Jr. y a Sherry L. Iuliano, MSN, NP, del Pituitary/ Neuroendocrine Center, Brigham and Women's Hospital, Boston, Massachusetts, por su ayuda en la edición de esta publicación.

Esta publicación no pretende sustituir el asesoramiento médico profesional y no proporciona asesoramiento sobre tratamientos o afecciones para pacientes individuales. Todas las decisiones de salud y de tratamiento deben tomarse en consulta con su médico o médicos, utilizando su información médica específica. La inclusión en esta publicación no es una recomendación de ningún producto, tratamiento, médico u hospital.

La impresión de esta publicación fue posible a través de una subvención educativa sin restricciones de Genentech, un miembro del Grupo Roche.

COPYRIGHT © 2012 ABTA

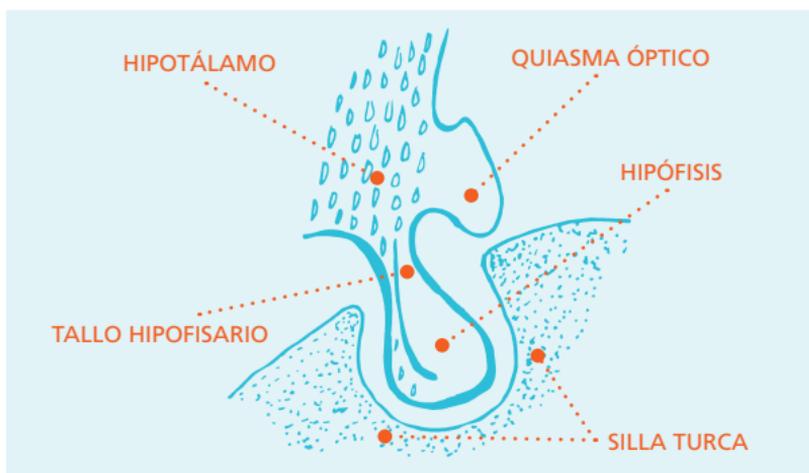
SE PROHÍBE LA REPRODUCCIÓN SIN PREVIA APROBACIÓN
POR ESCRITO

Tumores hipofisarios

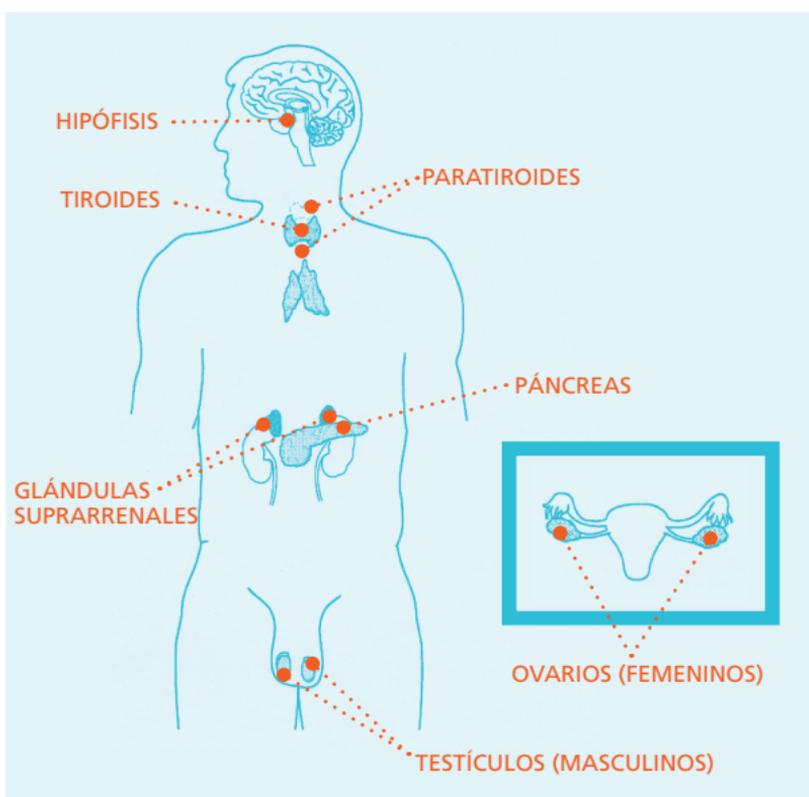
INTRODUCCIÓN

La hipófisis es un órgano del tamaño de un frijol ubicado en la línea media de la base del cerebro, justo detrás del puente nasal, en un nicho óseo llamado la “silla turca”.

La hipófisis en sí misma se conoce como “glándula maestra” porque ayuda a controlar la secreción de hormonas de una cantidad de otras glándulas y órganos del cuerpo. Estas incluyen la tiroides, las glándulas suprarrenales, los testículos y los ovarios. La hipófisis libera hormonas en el torrente sanguíneo, desde donde son transportadas a glándulas u órganos distantes del cuerpo. Esas glándulas distantes liberan otras hormonas, que a su vez, regresan al cerebro a través del torrente sanguíneo. Una vez en el cerebro, las hormonas hacen que el hipotálamo (una parte del cerebro próxima a la hipófisis) le dé una señal a la hipófisis para segregar



Hipófisis



Glándulas endócrinas

más hormonas o disminuir la producción de hormonas, dependiendo de las necesidades del organismo.

Un tallo en forma de tronco conecta a la hipófisis con el hipotálamo y es a través de este tronco que el hipotálamo envía señales para controlar la actividad de la hipófisis.

El término médico para los tumores hipofisarios es “adenoma hipofisario”: adeno significa glándula y oma significa tumor. La mayoría de los adenomas hipofisarios se desarrollan en los dos tercios frontales de la hipófisis. Esa área se denomina adenohipófisis, o hipófisis anterior. Los tumores hipofisarios rara vez se desarrollan en el tercio posterior de la hipófisis, denominado neurohipófisis o hipófisis posterior. Los tumores casi siempre son benignos y muy tratables.

Algunos tumores se pueden tratar eficazmente con medicamentos mientras que otros requieren cirugía. Debido a que la hipófisis es importante para el funcionamiento de otras glándulas del organismo, el tratamiento de un tumor hipofisario requiere un enfoque médico multidisciplinario, activo y coordinado, además de apoyo y seguimiento.

INCIDENCIA

Los tumores hipofisarios representan entre el 9 y el 12% de todos los tumores cerebrales primarios, lo que los convierte en el tercer tumor cerebral primario más común en adultos después de los meningiomas y los gliomas. Las anomalías, incluyendo tumores pequeños y quistes benignos dentro de la hipófisis, son bastante comunes. Si bien aún no hay disponibles estadísticas exactas sobre estos tumores (los registros recién comenzaron a tomar en cuenta a los tumores hipofisarios en sus datos en forma reciente) se estima que entre el 20 y el 25% de la población general podría tener tumores hipofisarios pequeños y sin síntomas. Aparentemente el 10% de la población general tendrá una anomalía lo suficientemente grande como para verse en una imagen de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés). Lo más frecuente es que estas anomalías no causen síntomas y generalmente no requieren tratamiento médico ni quirúrgico.

Se pueden encontrar tumores hipofisarios en todos los grupos etarios, pero la incidencia tiende a aumentar con la edad. Los tumores funcionantes (llamados también secretores) aparecen con más frecuencia en adultos más jóvenes. Los tumores no funcionantes (no secretores) tienden a aparecer en adultos mayores. Las mujeres son diagnosticadas con tumores hipofisarios con una frecuencia levemente mayor que los hombres. Esto podría deberse a la interferencia de los tumores con el ciclo menstrual femenino, que en ocasiones hace que los síntomas sean más obvios.

CAUSAS

Los tumores hipofisarios, similares a los tumores ubicados en otras partes del cuerpo, se desarrollan a partir de una única célula anormal que se multiplica en muchas células anormales, formando finalmente un tumor.

La estimulación del hipotálamo podría también contribuir al crecimiento del tumor. Si su médico determina que tiene un tumor, el siguiente paso es enterarse del “tipo” de tumor hipofisario.

TIPOS DE TUMORES:

Los tumores hipofisarios pueden clasificarse y denominarse por:

- Las hormonas que secretan, si lo hacen
- Su tamaño
- El aspecto de las células tumorales observadas al microscopio

HORMONAS

Algunos tumores hipofisarios segregan inadecuadamente cantidades excesivas de una hormona en particular. Estos se conocen bajo varios nombres, incluyendo adenomas funcionantes, adenomas hormonalmente activos y adenomas secretores. Los tumores “funcionantes” o “secretores” podrían hacer que la hipófisis ignore las señales del hipotálamo, permitiendo que la hipófisis secrete cantidades excesivas de hormonas como por ejemplo prolactina (PRL), hormona de crecimiento (GH), hormona adrenocorticotropa (ACTH) u hormona estimulante de la tiroides (TSH).

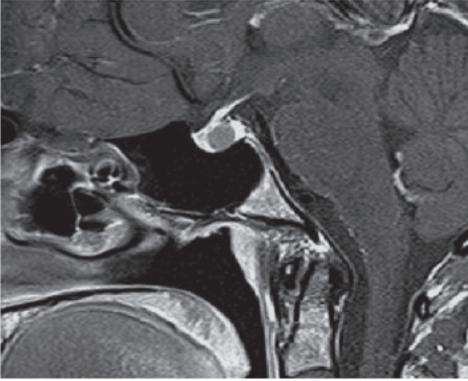
Algunas veces estos tumores secretan más de un tipo de hormona. Otros tumores hipofisarios no secretan excesivamente ninguna hormona activa y podrían incluso causar un enlentecimiento o detención de la producción de la hormona (una afección llamada hipopituitarismo). Estos tumores generalmente se denominan adenomas no funcionantes (NFA por sus siglas en inglés). Otros nombres para estos tumores no secretores incluyen “hormonalmente inactivo” o “adenomas no secretores”.

TAMAÑO

Los tumores hipofisarios también se clasifican por su tamaño. Los tumores que se muestran como de menos de 10 mm (aproximadamente $\frac{3}{8}$ pulg.) de diámetro en una imagen de MRI se denominan microadenomas. Los de más de 10 mm se denominan macroadenomas.

ASPECTO MICROSCÓPICO

Si su tumor se extirpó quirúrgicamente, el mismo será examinado por un anatomopatólogo (un médico especialmente capacitado para observar células tumorales usando un microscopio). El anatomopatólogo



MRI de un cistadenoma de la bolsa de Rathke intraselar
Fotografía cortesía del Dr. Edward Laws

examinará la muestra del tejido tumoral y le proporcionará un informe a su médico. El “informe de anatomía patológica” describe el contenido hormonal, la estructura y las células que hicieron crecer el tumor. Generalmente su médico tardará alrededor de una semana en recibir el informe de anatomía patológica quirúrgica. Toda esta información se usa entonces para determinar su tipo de tumor, crear un plan de tratamiento y predecir la posible actividad futura del tumor.

SÍNTOMAS

Como casi el 70% de los tumores hipofisarios son tumores funcionantes, o secretores, los síntomas más comunes se relacionan con la producción excesiva de hormonas. La ausencia de períodos menstruales (amenorrea), la producción de leche materna sin embarazo (galactorrea), crecimiento excesivo (acromegalia o gigantismo), síndrome de Cushing o tiroides hiperactiva podrían ser indicios de la presencia de un tumor en esta glándula. También se pueden observar dolores de cabeza, cambios en la visión, trastornos alimenticios y del sueño, sed y micción excesiva (diabetes insípida).

¿CREE QUE TIENE UN TUMOR HIPOFISARIO?

Si tiene síntomas que le preocupan, comience por fijar una cita para ver a su médico de familia o su médico de cabecera. Explíquele los síntomas y hágalo en detalle. ¿Por cuánto tiempo ha tenido los síntomas? ¿Han cambiado sus síntomas desde que comenzaron? Comparta sus preocupaciones y su historia clínica. Su médico puede indicarle algunas pruebas básicas (un hemograma completo o una exploración) que ayudarán a determinar el siguiente paso. Hay muchas enfermedades que pueden causar síntomas relacionados con las hormonas; no todas ellas son tumores.

Su médico de cabecera puede ayudarlo a repasar sus síntomas y hacer las derivaciones adecuadas si fuera necesario. Un endocrinólogo podría ser muy útil para aclarar el diagnóstico y manejar la terapia médica.

DIAGNÓSTICO

Si su médico sospecha que tiene un tumor, hay varias pruebas disponibles que pueden ayudar a determinar el diagnóstico. Hay análisis de sangre especiales que pueden determinar sus niveles hormonales y si la hipófisis es la fuente de alguna hormona en exceso.

Después de un examen neurológico y una evaluación endócrina (niveles hormonales en la sangre), se utiliza una MRI con tinción de contraste para obtener imágenes de la hipófisis, la silla turca y el área en torno a estas. En algunas circunstancias, puede que sean necesarias exploraciones del pecho o el abdomen para verificar que los desequilibrios hormonales sean causados por la hipófisis. Un oftalmólogo, un médico que se especializa en problemas de la visión, podría examinar sus ojos si el tumor afecta su visión y perjudica su visión periférica.

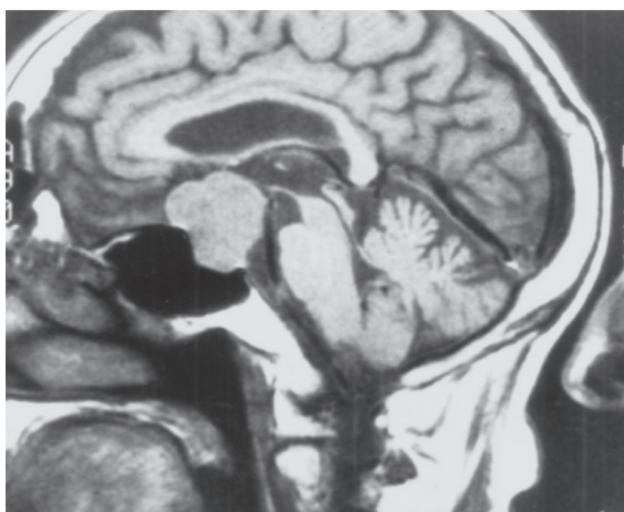
Algunas veces, los tumores hipofisarios se encuentran “accidentalmente”. Esto por lo general significa que el tumor se observó en una MRI indicada por otro motivo médico no asociado como por ejemplo un accidente relacionado con un deporte. Estos tumores asintomáticos requieren una evaluación minuciosa, pero no siempre necesitan tratamiento inmediato.

TUMORES ESPECÍFICOS

PROLACTINOMAS O ADENOMAS PRODUCTORES DE PROLACTINA

Los prolactinomas representan entre el 30 y el 40% de todos los tumores hipofisarios, lo que los convierte en los tumores más comunes de este tipo. Los prolactinomas se encuentran con más frecuencia en mujeres en edad fértil. En los hombres, los prolactinomas son más frecuentes entre la cuarta y quinta década de vida. Aproximadamente la mitad de estos tumores son microadenomas, que son tumores pequeños.

Hormona	Responsable de...	Niveles en sangre normales en adultos
ACTH hormona adrenocorticotropa	Controla la producción de cortisol, un esteroide natural necesario para controlar la presión arterial, los niveles de azúcar y sal	9 a 52 ng/ml
GH hormona de crecimiento	Controla el crecimiento óseo; altura; proporción del cuerpo en las extremidades y la mandíbula	0 a 3 ng/ml
PRL prolactina	Controla la producción de leche en las mujeres, afecta el deseo sexual y los recuentos de esperma en los hombres	Hombres y mujeres no embarazadas: 0 a 20 ng/ml En el embarazo: 10 a 300 ng/ml
TSH hormona estimulante de la tiroides	Controla las funciones de la tiroides tales como metabolismo, ritmo cardíaco y apetito	0.2 a 4.7 mUI/L



MRI de un macroadenoma intraselar
Fotografía cortesía del Dr. Edward Laws

En las mujeres, los altos niveles de prolactina podrían hacer que se interrumpa la menstruación (amenorrea) o una producción inadecuada de leche materna. En los hombres, los tumores secretores de prolactina podrían disminuir el deseo sexual y provocar impotencia. Los hombres además tienden a desarrollar tumores más grandes que podrían causar dolores de cabeza o problemas de visión.

ADENOMAS PRODUCTORES DE HORMONA DE CRECIMIENTO

Estos tumores representan cerca del 20% de los adenomas hipofisarios. Los tumores productores de hormona de crecimiento son más comunes en los hombres que en las mujeres. Estos tumores a menudo son macroadenomas, y pueden extenderse hacia el seno cavernoso, un área del cerebro ubicada al lado de la hipófisis. Los tumores mixtos secretores de prolactina y hormona de crecimiento son bastante comunes.

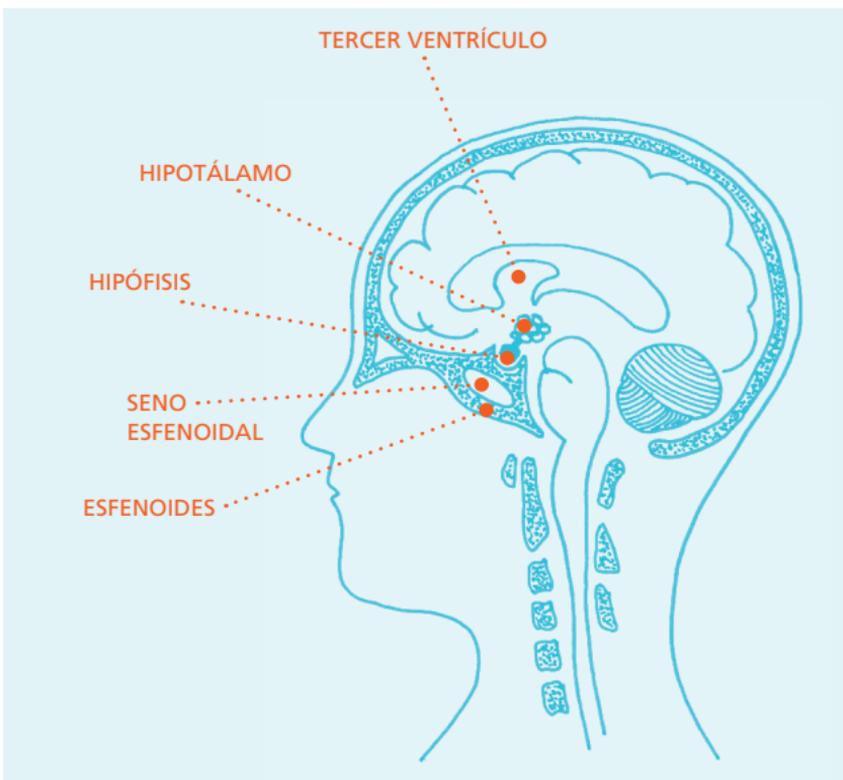
Los tumores secretores de hormona de crecimiento pueden provocar gigantismo en niños y adolescentes. En adultos que ya alcanzaron su altura total, es posible que se agranden las manos, los pies y la mandíbula inferior. Esto se denomina acromegalia. El exceso de hormona de crecimiento puede agravar otras afecciones médicas como por ejemplo la diabetes mellitus, la hipertensión y las cardiopatías.

ADENOMAS PRODUCTORES DE ACTH

Estos tumores representan aproximadamente el 16% de los adenomas hipofisarios. Son mucho más comunes en mujeres que en hombres. La ACTH (hormona adrenocorticotropa) estimula las glándulas suprarrenales para hacer que secreten glucocorticoides, que son esteroides naturales. El exceso de glucocorticoides provoca la enfermedad de Cushing. Algunos síntomas de la enfermedad de Cushing son un rostro en forma de luna, crecimiento excesivo del vello corporal, hematomas, irregularidades menstruales y presión arterial alta.

OTROS ADENOMAS HIPOFISARIOS HIPERSECRETORES

Este grupo representa menos del 1% de los adenomas hipofisarios. Algunos de estos tumores excretan mayores cantidades de tiotropina (hormona estimulante de la tiroides). Otros pueden secretar hormona folículoestimulante/hormona luteinizante (que controla los ovarios y los testículos) o subunidades alfa (una hormona de glucoproteína inactiva).



Vista lateral del cerebro

TUMORES NO SECRETORES

Llamados también tumores no funcionantes, estos representan aproximadamente el 25% de los adenomas hipofisarios. Los adenomas de células nulas, los oncocitomas, los adenomas corticotropos silentes y los adenomas gonadotropos silentes se encuentran en este grupo. Estos tumores crecen lentamente y por lo general causan síntomas mínimos. Pueden alcanzar un tamaño considerable antes de que se sospeche su presencia. Cuando se expanden fuera de la silla turca, pueden presionar a los nervios ópticos cercanos provocando pérdida de visión y dolor de cabeza. Estos tipos de tumores también pueden comprimir a la propia hipófisis de modo que no pueda producir y entregar su producción normal de hormonas. Este síntoma, denominado hipopituitarismo, se asocia con una debilidad general y fatiga, complexión pálida, pérdida de la función sexual y apatía.

CARCINOMA HIPOFISARIO

El cáncer, o verdaderas neoplasias del tejido de la hipófisis, son muy raros. En su lugar, un “carcinoma hipofisario” se define generalmente como un tumor que comienza en la hipófisis y luego se metastatiza, o propaga, dentro del cerebro o fuera del sistema nervioso central. Estos tumores generalmente son macroadenomas que son resistentes a la terapia, recidivan localmente y en última instancia se metastatizan al conducto vertebral u otros órganos del cuerpo. La mayoría de los carcinomas hipofisarios son tumores funcionantes, secretores de prolactina o ACTH.

TRATAMIENTO

El tratamiento de un tumor hipofisario depende de la actividad hormonal del tumor, el tamaño y la ubicación del tumor, así como también la edad y el estado de salud general de la persona con el tumor. Los objetivos de tratamiento podrían ser la extirpación del tumor, la reducción o el control del tamaño del tumor o la restitución del equilibrio de los niveles hormonales.

FARMACOTERAPIA

Se usan varios fármacos para tratar los tumores hipofisarios. El fármaco elegido dependerá de las funciones hormonales del tumor.

Los agonistas de la dopamina, como por ejemplo la bromocriptina (Parodel) o la cabergolina, se usan para controlar la producción de prolactina. Los fármacos reducen el tamaño del tumor mediante la reducción de la cantidad de prolactina producida por la hipófisis. La mayoría de las personas con tumores secretores de prolactina requieren terapia a largo plazo para controlar el tamaño de su tumor; por lo general, si se suspende el medicamento, los niveles de prolactina comienzan a aumentar. En un pequeño porcentaje de personas con tumores muy pequeños, el tratamiento puede suspenderse después de un año más o menos para ver si el tumor vuelve a crecer.

Aquellas personas con niveles muy altos de prolactina podrían encontrar que la farmacoterapia disminuye sus niveles hormonales pero no alivia todos sus síntomas. En estas situaciones, el fármaco disminuye con éxito el nivel de prolactina pero el nivel aún puede ser más alto que lo “normal”, provocando por lo tanto síntomas.

Los análogos de la somatostatina, como un ocreótido (Sandostatin o Sandostatin LAR, o Lanreotida), pueden reducir los niveles de hormona de crecimiento y aliviar los síntomas asociados.

Estos fármacos también se pueden usar para controlar la producción de hormona estimulante de la tiroides en tumores tirotrópicos. Se pueden administrar agonistas de la dopamina, como los enumerados anteriormente para tratar tumores secretores de hormona del crecimiento, pero su efecto es principalmente el alivio de los síntomas más que la reducción de los niveles hormonales a un nivel normal.

Un antagonista del receptor de hormona del crecimiento denominado pegvisomant es muy eficaz para normalizar una proteína llamada IGF-1, que se encuentra en niveles elevados en personas con acromegalia, pero su uso aún no está generalizado. Se están sometiendo a prueba nuevos fármacos en estudios de investigación llamados ensayos clínicos; puede encontrar información sobre esos ensayos a través de su endocrinólogo.

El ketoconazol (Nizoral) se utiliza para tratar los tumores secretores de ACTH que pueden provocar la enfermedad de Cushing. Este fármaco disminuye la producción de cortisol (esteroide natural), pero generalmente no reduce el tamaño del tumor ni inhibe su actividad, y no es adecuado para el tratamiento a largo plazo.

CIRUGÍA

Si su médico recomienda la cirugía, el objetivo será extirpar tanto tumor como sea posible. Un “enfoque transesfenoidal”, que significa literalmente “a través del seno esfenoidal”, es el más común. Durante esta cirugía, se utilizan instrumentos extremadamente pequeños, microscopios y endoscopios para extirpar el tumor desde dentro de la nariz (endonasal) o desde debajo del labio y encima de los dientes (sublabial). Con menor frecuencia, se puede hacer una craneotomía, durante la cual se retira temporalmente una porción del cráneo para obtener acceso a la hipófisis. Algunos cirujanos utilizan un endoscopio (un instrumento largo y delgado como un tubo) para llegar al tumor.

Su neurocirujano hablará con usted sobre la cirugía planeada para su tumor, los riesgos y beneficios del procedimiento, y la atención de seguimiento.

RADIOTERAPIA

La radioterapia, o radiocirugía, se usa frecuentemente como un segundo tratamiento o tratamiento adyuvante para los tumores hipofisarios. Puede administrarse adicionalmente a una cirugía o a la farmacoterapia. Se puede usar radioterapia para tratar tumores que han vuelto a crecer, o se puede usar para tumores agresivos. El objetivo de la radioterapia para los tumores hipofisarios es reducir o controlar el tamaño del tumor; sin embargo, podrían transcurrir varios meses o más tiempo antes de que los efectos de este tratamiento causen un cambio en sus niveles hormonales o en su MRI. Hay varios tipos diferentes de radioterapia; su médico decidirá cuál es mejor para su tumor.

La radiación de haz externo convencional es la radiación “estándar” que se administra cinco días a la semana durante cinco o seis semanas.

La radiocirugía estereotáctica es una radioterapia focalizada. El bisturí de rayos gamma, LINAC (aceleradores lineales modificados), CyberKnife y la radiación con haz de protones son todas formas de radiocirugía estereotáctica. La radiación conformacional con fotones, también conocida como radioterapia de

intensidad modulada, moldea los haces de radiación de acuerdo al contorno del tumor.

Si su médico piensa que su tumor podría ser mejor tratado con radiación, puede iniciar una recomendación adecuada, y puede hablar con usted sobre el tipo de terapia sugerida y los efectos de ese tratamiento en particular.

SEGUIMIENTO

Una vez que se haya recuperado de la cirugía, la radioterapia o comience el tratamiento médico, sus doctores programarán un calendario de MRI de seguimiento y pruebas endócrinas. Estas se utilizan para controlar la eficacia de la terapia, asegurar el equilibrio hormonal normal y estar atentos ante la posibilidad de que el tumor vuelva a crecer.

Muchas personas con tumores hipofisarios se someten a un seguimiento periódico por parte de un endocrinólogo, un médico especialmente capacitado para el tratamiento de trastornos de las glándulas que producen hormonas. Los desequilibrios hormonales pueden ser causados por el propio tumor, o pueden ser el resultado del tratamiento necesario para controlar el tumor. El endocrinólogo controlará sus niveles hormonales en la sangre, detallará un plan de tratamiento y ajustará los medicamentos cuando sea necesario. El endocrinólogo se convierte en un miembro activo de su equipo de atención médica, trabajando íntimamente con su neurocirujano y su médico de cabecera.

Si bien los tumores hipofisarios casi siempre son benignos, pueden volver a aparecer, y por lo tanto se necesitan MRI periódicas de seguimiento. Su médico le dirá con qué frecuencia deben realizarse las exploraciones. Si no sabe cuándo se debe programar su próxima MRI, llame al consultorio de su médico para preguntar.

NOTAS/PREGUNTAS

NOTAS/PREGUNTAS

PUBLICACIONES Y SERVICIOS DE LA AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

ATENCIÓN Y APOYO

Línea de atención: 800-886-ABTA (2282)

Correo electrónico: abtacares@abta.org

PUBLICACIONES

Sobre tumores cerebrales: Manual para pacientes y cuidadores

Tipos de tumores:

Ependimoma

Glioblastoma y astrocitoma maligno

Meduloblastoma

Meningioma

Tumores cerebrales metastásicos

Oligodendroglioma y oligoastrocitoma

Tumores hipofisarios

Tratamientos:

Quimioterapia

Ensayos clínicos

Radioterapia convencional

Terapia de protones

Radiocirugía estereotáctica

Esteroides

Cirugía

Hay más recursos e información sobre tumores cerebrales disponibles en www.abta.org.

AMERICAN BRAIN TUMOR ASSOCIATION

8550 W. Bryn Mawr Avenue, Suite 550
Chicago, IL 60631

**Para obtener más información
póngase en contacto con un Asesor
de atención de la ABTA en:**

Línea de atención: 800-886-ABTA (2282)

Correo electrónico: abtacares@abta.org

Sitio Web: www.abta.org



**American
Brain Tumor
Association®**

Providing and pursuing answers™