

2. Civit T, Marchal JC, Pinelli C, Auque J, Hepner H. Intracellar epidermoid cysts. *Neurochirurgie*. 1999;45:150–4.
3. Steimle R, Jacquet G, Carbillet JP, Bonneville JF, Agnani G, Dakar A, et al. Kyste epidermoide intra-sellaire. *Acta Neurochir (Wien)*. 1977;38:285–91.
4. El Mghari G, Rafiq B, El Ansari N. Epidermoid cyst in the sella turcica: About a case. *Pan Afr Med J*. 2017;15:39, <http://dx.doi.org/10.11604/pamj.2017.28.39.10502>.
5. Tuna H, Torun F, Torun ANI, Erdogan A. Intracellar epidermoid cyst presenting as pituitary apoplexy. *J Clin Neurosci*. 2008;15:1154–6.
6. Boggan JE, Davis RL, Zorman G, Wilson CB. Intracellar epidermoid cyst: Case report. *J Neurosurg*. 1983;58:411–5.
7. Ali N, Shakeel A, Shaikh Y, Sharif S, Hashmi A. Atypical sellar cyst: A rare case. *Surg Neurol Int*. 2020;11:155.
8. Forbes JA, Banu M, Lehner K, Ottenhausen M, La Corte E, Alalade AF, et al. Endoscopic endonasal resection of epidermoid cysts involving the ventral cranial base. *J Neurosurg*. 2019;130:1599–608.
9. Vaz-Guimaraes, Koutourousiou M, de Almeida JR, Tyler-Kabara C, Fernandez-Miranda JC, Wang EW, et al. Endoscopic endonasal surgery for epidermoid and dermoid cysts: A 10-year experience. *J Neurosurg*. 2019;130:368–78.
10. Zada G, Lopes MBS, Mukundan S, Laws ER Jr. Sellar Region Epidermoid and Dermoid Cysts. *Atlas of Sellar and Parasellar Lesions*, Cham: Springer International Publishing; 2016. p. 245–50.
11. Caldarelli M, Colosimo C, Di Rocco C. Intra-axial dermoid/epidermoid tumors of the brainstem in children. *Surg Neurol*. 2001;56:97–105.

Carlos Pérez López^{a,*}, Paola Parra^b,
Patricia Martín Rojas-Marcos^b, Sandra Campos Mena^c
y Cristina Álvarez-Escobá^b

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Endocrinología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Endocrinología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cperezhulp@yahoo.es (C. Pérez López).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2020.11.004>
2530-0164/ © 2021 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Transformación sarcomatosa de un corticotropinoma silente después de radioterapia



Sarcomatous transformation of a silent corticotroph adenoma after radiotherapy

Los adenomas hipofisarios (AH) son los tumores selares más frecuentes y la causa más común de enfermedad hipofisaria¹. Sin embargo, una amplia variedad de tumores no adenomatosos, metástasis, lesiones quísticas, infecciosas, vasculares o inflamatorias pueden afectar a la región selar².

Los sarcomas son un grupo heterogéneo de tumores malignos que derivan de las células mesenquimales y crecen a partir del tejido conjuntivo esquelético y extraesquelético³. Se dividen en dos grandes grupos: sarcomas de partes blandas (SPB) y sarcomas óseos (SO)³. Tienen una prevalencia de cuatro a cinco casos (SPB) y un caso (SO) por cada 100.000 habitantes y representan el 1% de las enfermedades malignas en adultos y 12% en los niños⁴. Estos tumores pueden aparecer en cualquier parte del organismo, y tanto los SPB (angiosarcoma, liposarcoma, fibrosarcoma, sarcoma pleomórfico indiferenciado, leiomiomasarcoma, rhabdomyosarcoma) como los SO (sarcoma de Ewing, condrosarcoma, osteosarcoma) se han reportado afectando a la región selar⁵.

Presentamos el caso de un varón que, en 1993, a la edad de 42 años, se diagnosticó de una masa selar de forma incidental en una tomografía computarizada realizada por traumatismo craneoencefálico. No tenía síntomas o signos de disfunción hormonal. El estudio hipofisario basal, cortisol libre urinario de 24 horas y el test de ACTH-cortisol (Synacthen 250 µg) fueron normales. La resonancia magnética (RM)

hipofisaria mostró una lesión selar con extensión supraselar e infiltración de ambos senos cavernosos. La campimetría reveló una hemianopsia bitemporal, por lo que se realizó craneotomía bifrontal con resección subtotal del tumor. El estudio histológico mostró una tumoración de 30 x 40 mm con inmunoreacción para ACTH, citoqueratina AE1/AE3, negativa para el resto de las hormonas hipofisarias con Ki67 < 2%, compatible con corticotropinoma silente. El estudio posquirúrgico mostró hipogonadismo hipogonadotrópico e hipotiroidismo secundario iniciando tratamiento hormonal sustitutivo. El paciente fue reintervenido por crecimiento tumoral en 1995 y 1998. La tumoración extirpada en ambas intervenciones tenía un patrón histológico similar con inmunoreacción para ACTH. Posteriormente, el paciente recibió radioterapia estereotáxica fraccionada (52 Gy). Un año después, la RM hipofisaria mostraba un resto tumoral quístico con diámetro máximo de 3 cm. En controles periódicos, el paciente permaneció clínica y radiológicamente estable durante 20 años.

En octubre de 2019, a la edad de 69 años, el paciente consultó por cefalea, alteración visual y vómitos iniciados tres semanas antes. La exploración física evidenció parálisis del VI par craneal izquierdo. El estudio hormonal mostró GH sérica 0,02 µg/L (0-3,5); IGF-1 3,6 nmol/L (6,2-24,9); TSH < 0,01 mUI/L (0,57-5,51); T4L 15,8 pmol/L (12-22); prolactina 103 mUI/L (98-456); FSH 1,4 UI/L (1,5-12,4); LH < 1 UI/L (1,7-8,6); testosterona 8,4 nmol/L (6,7-25,7); testosterona libre 75 pmol/L (> 220); cortisol libre urinario 540 nmol/día (86-631); ACTH plasmática 1,9 pmol/L (2-12); cortisol sérico 284 nmol/L (172-497) con ascenso tras estimulación (Synacthen 250 µg) hasta 710 nmol/L. La RM hipofisaria evidenció un crecimiento de la lesión residual (fig. 1A). Se realizó resección parcial del tumor mediante cirugía transesfenoidal y el estudio histológico mostró inmunoreacción positiva difusa para vimentina, focal para actina, citoqueratina AE1/AE3

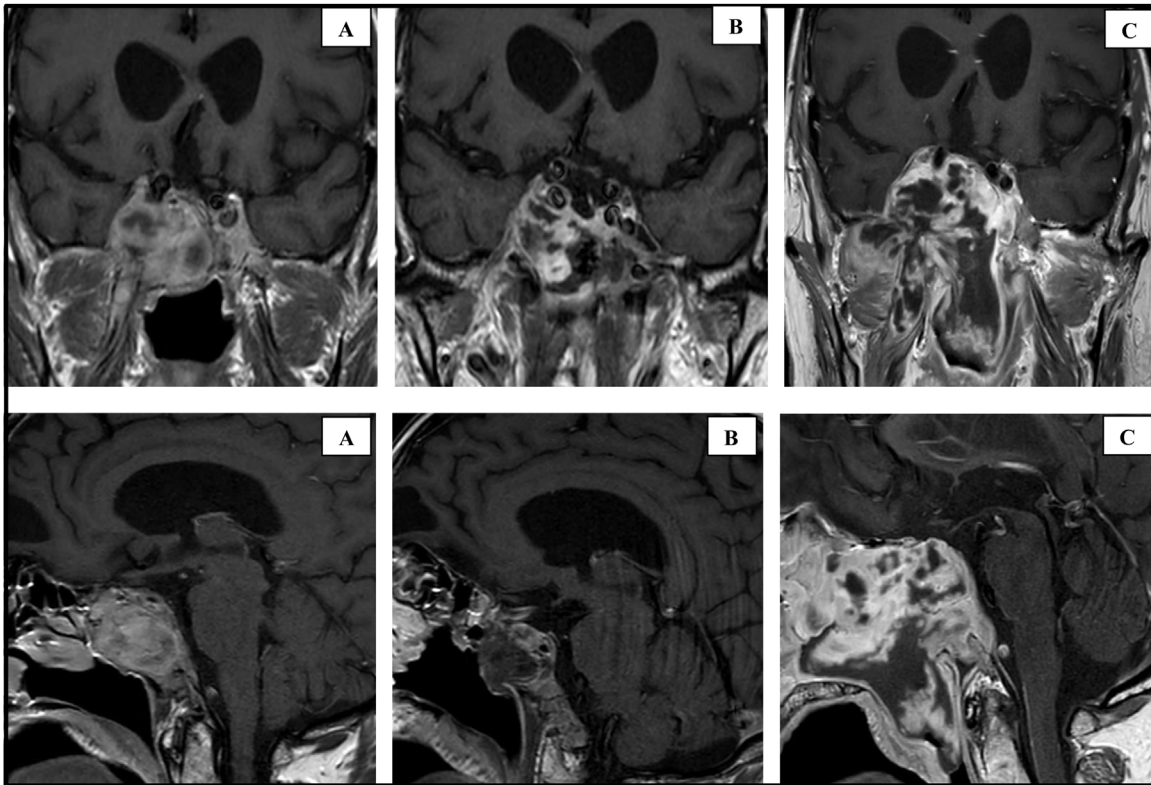


Figura 1 Cortes coronal y sagital de RM hipofisaria con gadolinio en diferentes momentos de la enfermedad.

A) RM realizada en octubre de 2019 que muestra masa de 38 x 43 x 30 mm con infiltración del suelo selar, *clivus*, hueso occipital, comprensión del quiasma, nervio óptico derecho y ambos senos cavernosos. B) RM realizada una semana después de la última cirugía (noviembre de 2019), que muestra reducción de tamaño hasta 15 x 13 x 23 mm. C) RM realizada dos meses después de la última cirugía (enero de 2020), que muestra progresión del tumor hasta 66 x 74 x 66 mm.

y negativa para desmina, CD34 y S100. El diagnóstico histológico fue sarcoma fusocelular con áreas de proliferación fibroblástica y condroblástica. La RM una semana después de la cirugía mostró reducción del tamaño de la lesión (fig. 1B) y el paciente fue dado de alta sin complicaciones inmediatas. Sin embargo, ocho semanas después consultó nuevamente por cefalea y alteración visual. Se constató en la RM hipofisaria un considerable crecimiento del tumor (fig. 1C), por lo que el paciente fue derivado a Oncología, donde inició tratamiento quimioterápico paliativo con doxorubicina, gemcitabina y dacarbazina; a pesar de lo cual falleció a los siete meses del diagnóstico del sarcoma.

La incidencia de los sarcomas selares es desconocida y se han reportado menos de 100 casos hasta la actualidad⁵. Un estudio etiológico de 1.367 pacientes con masas selares/paraselares en la RM encontró tres sarcomas, lo cual representa el 0,2%⁶. Estos tumores se detectan en pacientes con edad media de 40 años y ligero predominio de varones⁵. Aunque la proporción de sarcomas inducidos por radioterapia es menor con las técnicas actuales⁷, el antecedente de radiación está presente en el 3-6% de los sarcomas y alcanza el 32% en los sarcomas que afectan la región selar⁵. El tiempo medio entre la radioterapia y la aparición del tumor es de 10 años, con rango muy variable (3-39 años)⁵. Los SPB selares están relacionados con mayor frecuencia a la radioterapia que los SO y los subtipos más frecuentes son el fibrosarcoma

y el sarcoma pleomórfico indiferenciado⁵. En este sentido, el estudio histológico de nuestro paciente mostró un sarcoma muy poco diferenciado con una combinación de proliferación fibroblástica (SPB) y condroblástica (SO), que es poco común.

La causa de los sarcomas es desconocida, sin embargo, el factor ambiental de mayor fuerza etiológica es la radioterapia⁸. El desarrollo de estos tumores podría estar influido por dosis elevadas de radiación, exposición a edades tempranas y uso concomitante de ciertos quimioterápicos⁸. Algunos casos se han encontrado en el contexto de enfermedades hereditarias como el síndrome de Li-Fraumeni, neurofibromatosis tipo 1, síndrome de McCune-Albright o enfermedades de origen incierto, como la encondromatosis múltiple^{5,8}. Se han relacionado también con virus como el herpes virus humano 8, el virus de Epstein-Barr o el VIH, los dos últimos reportados en pacientes con sarcomas de la región selar^{5,8}.

Los sarcomas selares son tumores voluminosos (> 3 cm), que se presentan con síntomas de ocupación de espacio⁵. No hay datos clínicos, analíticos o radiológicos que permitan sospecharlos, por lo que son confundidos con AH no funcionantes u otros tumores no adenomatosos⁵. En nuestro caso, se consideró que el cambio de comportamiento del resto tumoral podría estar relacionado con la agresividad que pueden tener algunos corticotropinomas silentes. Sin

embargo, el largo período de estabilidad previo y el antecedente de radioterapia nos orientaron a una transformación sarcomatosa como causa más probable. La resección quirúrgica completa es la única opción curativa, sin embargo, esta se consigue en menos del 20% de los casos^{4,5}. La radioterapia y la quimioterapia se han empleado como opciones paliativas en tumores de crecimiento progresivo o enfermedad metastásica avanzada^{4,5}, no obstante, la supervivencia media de estos pacientes es de seis meses⁵.

En conclusión, los sarcomas selares son tumores poco frecuentes, agresivos y de mal pronóstico que aparecen en pacientes de mediana edad. Es muy difícil su presunción antes de la cirugía, sin embargo, el cambio de comportamiento clínico y radiológico de un remanente tumoral previamente irradiado podría ser de utilidad en algunos casos. La extirpación completa es la única opción de supervivencia para estos pacientes.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Melmed S. Pituitary-Tumor Endocrinopathies. *N Engl J Med*. 2020;382:937–50, <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra1810772>.
- Kaltsas GA, Kolomodi D, Randeva H, Grossman A. Nonneuroendocrine Neoplasms of the Pituitary Region. *J Clin Endocrinol Metab*. 2019;104:3108–23, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2018-01871>.
- Hatina J, Kripnerova M, Houfkova K, Pesta M, Kuncova J, Jiri Sana J, et al. Sarcoma Stem Cell Heterogeneity. *Adv Exp Med Biol*. 2019;1123:95–118, http://dx.doi.org/10.1007/978-3-030-11096-3_7.
- Ferrari A, Dirksen U, Bielack S. Sarcomas of Soft Tissue and Bone. *Prog Tumor Res*. 2016;43:128–41, <http://dx.doi.org/10.1159/000447083>.
- Guerrero-Pérez F, Vidal N, López-Vázquez M, Sánchez Barrera R, Sánchez Fernández JJ, Torres Díaz A, et al. Sarcomas of the sellar region: a systematic review. *Pituitary*. 2020;24:117–29, <http://dx.doi.org/10.1007/s11102-020-01073-9>.
- Famini P, Maya MM, Melmed S. Pituitary magnetic resonance imaging for sellar and parasellar masses: ten-year experience in 2598 patients. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011;96:1633–41, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2011-0168>.
- Yamanaka R, Abe E, Sato T, Hayano A, Takashima Y. Secondary Intracranial Tumors Following Radiotherapy for Pituitary Adenomas: A Systematic Review. *Cancers (Basel)*. 2017;9:103, <http://dx.doi.org/10.3390/cancers9080103>.
- Hui JY. Epidemiology and Etiology of Sarcomas. *Surg Clin North Am*. 2016;96:901–14, <http://dx.doi.org/10.1016/j.suc.2016.05.005>.

Fernando Guerrero-Pérez^{a,*}, Noemi Vidal^b,
Juan José Sánchez-Fernández^c, Nuria Vilarrasa^a
y Carles Villabona^a

^a *Departamento de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España*

^b *Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España*

^c *Centro de Diagnóstico por Imagen. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España*

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: ferguae@hotmail.com,
fguerrero@bellvitgehospital.cat (F. Guerrero-Pérez).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2020.12.005>
2530-0164/ © 2021 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Transdisciplinariedad efectiva en el cuidado de la diabetes: Diagnóstico PRECEDE



Effective transdisciplinarity in diabetes care: PRECEDE Diagnosis

La diabetes mellitus (DM) es una enfermedad compleja y multifactorial que requiere un proceso integrado de actividades y diferentes niveles de medición de resultados¹.

El cuidado transdisciplinario (CTD) es la prestación conjunta que asocia diferentes entornos y disciplinas con interacciones continuas entre el sistema de salud y social en los que cada persona está inmersa y vive².

El CTD puede abordar mejor las barreras para el manejo de la DM, mejorando los resultados a través de una evaluación holística de necesidades y recursos, una mejor comunicación tanto entre los profesionales, como con las personas con DM (PCD). Cada miembro aporta una perspectiva única para abordar los problemas multifacéticos del

cuidado de la DM, sin embargo, si las diversas visiones profesionales no se integran dentro de un enfoque de equipo, puede dar lugar a una atención fragmentada. La meta es generar un proceso relacional o traslacional, en el que cada miembro tiene un rol clave basado en la transferencia y cocreación de conocimiento, que la PCD como corresponsable debe aplicar de manera eficiente cada día en su casa³. Actualmente se está llevando a cabo un ensayo clínico controlado y aleatorizado en el que se compara este CTD vs. el cuidado estándar en DM^{1,4}.

El objetivo de este trabajo es aplicar el modelo PRECEDE para describir las opiniones de un grupo de expertos responsables en la toma de decisiones en el proceso de gestión de la DM, en relación con proveer un efectivo cuidado de la diabetes desde la CTD.

Investigación cualitativa, interaccionista con muestreo no probabilístico o intencional. Para definir el grupo de referencia (GR), se analizaron dos planes regionales de DM disponibles online^{5,6}.

Se definieron y caracterizaron diez perfiles: PCD, médicos y enfermeras de atención primaria y especializada,