Craneofaringioma

Tumor que surge de los restos de la bolsa de Rathke, ocupando la región selar y la región supraselar.

Suelen aparecer justo en el margen ánterosuperior de la hipófisis.

No es un tumor de la hipófisis pero se incluye en este grupo por su localización (silla turca) y su origen en remanentes embrionarios relacionados con la formación de la hipófisis.

Son benignos sintomáticos (expansivos) y la metástasis es poco común.

Epidemiología

Frecuencia relativa: alrededor del 3% de los tumores primarios.

La mayoría de craneofaringiomas se dan durante la infancia (5-10 años), siendo el tumor supraselar más frecuente en los niños.

6 - 8 % de las neoplasias en la edad pediátrica.

Asímismo, existe un pico de incidencia entre los 50-60 años.

Predomina en hombres.

Es raro pero se han descrito casos de coexistencia con quiste de Rathke, pero la asociación con un adenoma es más raro.

Localización: puede encontrse exlusivamente en la región selar (intraselares), supraselares e intraventriculares o una combinación de algunas o de todas ellas.

Es raro pero se han descrito casos de coexistencia con quiste de Rathke, pero la asociación con un adenoma es más raro.

Clasificación

No existe un sistema de clasificación generalmente aceptado y generalmente lo han sido con respecto a su relación con la silla , quiasma óptico o tercer ventrículo.

Pueden ser supraquiasmáticos, infraquiasmáticos o combinados o intraventriculares, extraventriculales o combinados...

Algun craneofaringioma nace del tercer ventrículo.

Según su tamaño

Grandes > 4 cm.

Anatomopatológica

Craneofaringioma adamantinomatoso 9351/1

Craneofaringioma papilar 9352/1

Etiología

Epitelio escamoso estratificado del margen antero superior de la hipófisis.

Algunos crecen desde el III ventrículo.

El patrón de formación embriológica del eje hipotálamo-hipófisis juega un papel importante en el desarrollo de las lesiones quísticas del epitelio.

Anatomía Patológica

Nutrición a través de a.cerebral anterior, comunicante anterior y comunicante posterior.

Componente sólido (calcio) y quístico

El líquido contiene cristales de colesterol

El 50 % presenta calcificaciones

La histogénesis es controvertida.

Macroscopía: masa nodular y quística.Puede ser sólida completamente en un 10 % de los casos.

Microscopía: el craneofaringioma típico presenta una microarquitectura similar al adamantinoma, con nidos epiteliales pavimentosos bien delimitados del estroma. Tanto el parénquima como el estroma suelen presentar involución quística con acúmulo de substancia mucoide o queratinización, ésta, a veces, con calcificación y osificación. La ruptura de los nidos tumorales queratínicos provoca con frecuencia una reacción de tipo cuerpo extraño en el tejido vecino. El craneofaringioma deriva de restos de la bolsa de Rathke. Un marcador para el diagnóstico diferencial entre el craneofaringioma y la bolsa de Rathke es la acumulación de la Nuclear beta-catenin.

Comportamiento biológico: benigno.

Clínica

La sintomatología clínica es secundaria a la lesión de estructuras próximas: tercer ventrículo

(hidrocefalia), quiasma y tractos ópticos (afectación visual), hipotálamo (diabetes insípida).

Pueden ocasionar Galactorrea .-POR DEFECTO EN LA INHIBICIÓN HIPOTALÁMICA DE LA SECRECIÓN DE PRL.

Tres cuartas partes de los pacientes tienen clínica dolores de cabeza y alteraciones del campo visual.

Los pacientes pueden tener trastornos psiquiátricos, náuseas, vómitos y somnolencia.

El hipopituitarismo se identifica en la mayoría, pero no suele ser el motivo de consulta.

Alrededor del 25% de los pacientes tienen diabetes insípida.

Los niños pueden presentar enanismo por DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO (Diagnosticar niveles de Somatomedina C).

La sintomatología clínica es secundaria a la lesión de estructuras próximas: tercer ventrículo (hidrocefália), quiasma y tractos ópticos (afectación visual), hipotálamo (diabetes insípida). Pueden ocasionar Galactorrea .-POR DEFECTO EN LA INHIBICIÓN HIPOTALÁMICA DE LA SECRECCIÓN DE PRL. Hipocrecimiento.-DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO (Diagnosticar niveles de Somatomedina C).

Diagnóstico

ver Craneofaringioma diagnóstico.

Diagnóstico Diferencial

Hay que establecerlo con el adenoma de hipófisis y el quiste de Rathke.

El diagnóstico diferencial incluye:

Quiste de Rathke

La masa quística epitelial de la región selar y paraselar puede ser difícil de diferenciar por imágen o incluso a nivel histopatológico.La cuestión de si hay un espectro entre un quiste de la hendidura de Rathke simple y el craneofaringioma, es conocido por neuropatólogos,pero quizás menos conocidos para los neurocirujanos (Zada 2010).

La idea de un patrón de continuidad paraselar ectodérmica se sugirió por primera vez por Harrison y cols.Presentaron una revisión retrospectiva de 19 quistes paraselares incluyendo quistes de la bolsa de Rathke, epitelial, epidermoide,quistes dermoides y craneofaringiomas.El examen reveló que, la superposición era común, y algunos no pudieron ser definitivamente clasificados desde el punto de vista histológico (Harrison 1994).

Un marcador para el diagnóstico diferencial entre el craneofaringioma y la bolsa de Rathke es la acumulación de la Nuclear beta-catenin.

Adenoma de hipófisis

Dermoide

Quiste epidermoide

Otras

Al contrario de lo que sucede en adultos la mayoría de tumores supraselares comunes en los niños con frecuencia decreciente son: craneofaringiomas, gliomas de bajo grado quiasmático/hipotalámico, germinomas y lesiones atribuibles a una histiocitosis de células de Langerhans.

También aunque raro el hamartoma hipotalámico y metástasis en el receso infundibular del tercer ventrículo (Warmuth-Metz 2004).

Pituicitoma

Tratamiento

Las alternativas con las que cuenta el neurocirujano para tratar los craneofaringiomas son varias y un tratamiento definitivo aún no ha sido establecido. Ésta dependerá de la edad de la paciente, las características clínicas y de imágen, el déficit neurológico previo y si se trata o no de una recurrencia tumoral.

El objetivo es la extirpación máxima con la mejora de funciones visuales, endocrinológicas, y evitar un déficit neuropsicológico.

El tratamiento de elección es la cirugía, a veces seguida de radioterapia externa convencional o la radiocirugía estereotáctica, y en determinados casos (fundamentalmente tumor de componente quístico), irradiación intracavitaria, quimioterapia intracavitaria.

En general, cada una de estas modalidades, ya sea sola o en combinación, tiene la capacidad de lograr una tasa alta de control de la enfermedad a largo plazo en la mayoría de los pacientes.

El debate se centra en la morbilidad relativa de cada enfoque, debido a la posición anatómica relacionada con el tallo hipofisario e infundíbulo y la adhesión a las estructuras neurovasculares importantes en la región supraselar y retroquiasmáticas [1) 2) 3)]

Aunque la mortalidad se ha reducido substancialmente en años recientes, la cirugía radical se ha criticado debido al pobre resultado funcional percibido, especialmente en niños.

Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico de los craneofaringiomas en niños sigue siendo uno de los temas más controvertidos en neurocirugía pediátrica. Teóricamente, la histología benigna implica que la extirpación quirúrgica total sería suficiente para proporcionar una cura, pero en algunos casos la extirpación total puede conducir a lesiones hipotalámicas inaceptables.

Desde el año 2000, ha habido una incidencia en todo el mundo cada vez mayor para la resección menos extensa y para la utilización de la terapia multimodal para limitar la morbilidad. Con esto en mente, se han desarrollado las estrategias adaptadas al riesgo para preservar las estructuras del hipotálamo.

La resección subtotal por sí sola puede ser una estrategia efectiva para lograr el control del tumor y

obtener óptimos resultados visuales (Kim y col., 2012).

Los resultados preliminares de estas estrategias parecen ser alentadores (Cohen y col., 2013).

Sin embargo, los resultados clínicos a largo plazo en términos de complicaciones tras la irradiación y el manejo de las recidivas es desconocido.

Abordajes

Los abordajes utilizados para acceder a la región anterior de esta estructura: el abordaje transcorticaltransventricular a través del lóbulo frontal, el abordaje transcalloso transventricular y el subfrontal a través de la lámina terminalis.

Las craneotomías pueden ser subfrontal, véase Abordaje interhemisférico subfrontal.

Abordaje pterional

Abordaje transcalloso

Así como una combinación de las mencionadas.

La extirpación tumoral puede ser a través de un

Abordaje subquiasmático

Abordaje óptico-carotídeo

Abordaje translámina terminalis

Abordaje transfrontal transesfenoidal

Abordaje transesfenoidal

Abordaje endoscópico

Como alternativa a la Craneotomía se puede realizar un abordaje endonasal endoscópico ampliado, que tiene la ventaja de minimizar el riesgo de una fístula de LCR y ya no está reservada sólo para las lesiones selares o supraselar pequeñas.

Las lesiones prequiasmáticas/ preinfundibulares se pueden tratar por vía transtuberculum endonasal / transplanum

Los subquiasmáticos/ transinfundibulares requieren además una vía transellar con transposición de la hipófisis inferior, y las retroquiasmáticas /retroinfundibular por transposición endonasal pituitaria superior

Transcraneal

Pterional

Subfrontal

Presigmoide

Radioterapia

En niños posponerla.

En caso de remanente tumoral puede ser que prevenga la recidiva.

La irradiación intracavitaria de coloide de FostatoCrómico 32P en el craneofaringioma quístico, bien por inyección estereotáxica o instilación a través de reservorio de Ommaya,es una opción segura y útil, que pueda mejorar la calidad de vida, prolongar la vida útil y mejorar la tasa de supervivencia de los pacientes con craneofaringioma quístico. La dosis de radiación calculada es de 400 ~ 500 Gy (Zhao 2009).

Complicaciones

Tiene la mortalidad más alta de todos los tumores hipofisarios.

La morbilidad a largo plazo es sustancial con hipopituitarismo, aumento del riesgo cardiovascular, daño hipotalámico visual y neurológico, déficits, la salud ósea reducida, y la reducción en la calidad de vida y la función cognitiva. La terapia de elección es la cirugía, seguida de radioterapia craneal en aproximadamente la mitad de los pacientes. La tasa estandarizada de mortalidad general varía desde 2,88 hasta 9,28 en los estudios de cohortes. Los pacientes con CP tienen un 3-19 veces mayor mortalidad cardiovascular en comparación con la población general. Las mujeres con parálisis cerebral tienen un riesgo aún mayor.

Insuficiencia hipotalámica postoperatoria.

La meningitis química puede aparecer de forma episódica cuando el contenido queratináceo del craneofaringioma se abre hacia el LCR; no suele existir fiebre aunque siempre debe excluirse una infección.

Diabetes insípida que se debe de tratar con reposición de líquidos y si es necesario vasopresina

Efectos secundarios.- El craniofaringioma modifica el control de la secreción de insulina y que la cirugía aumenta esta secreción. El aumento de la secreción de insulina aumenta el peso y la tasa de IGF I. Esto puede explicar el mantenimiento de una velocidad de crecimiento normal, a pesar de un déficit de GH.

Mortalidad 5-10 %.

Debido a daño hipotalámico bilateral:

Hipertermia

Somnolencia

Recurrencia al año muy pocas más alla de 3 años

Pronóstico

Depende fundamentalmente de la localización siendo los supradiafragmáticos e intraventriculares de

peor pronóstico.

Los quistes con características histológicas transicionales parecen tener una tasa mayor de recurrencia.

La transformación maligna en el craneofaringioma es extremadamente rara.En 11 casos conocidos en la literatura se produjo después de la radioterapia. Los estudios inmunohistoquímicos revelan que la proteína p53 está sobreexpresada en el componente maligno(Ishida 2010).

Bibliografía

Fernandez-Miranda JC, Gardner PA, Snyderman CH, Devaney KO, Strojan P, Suárez C, Genden EM, Rinaldo A, Ferlito A. Craniopharyngioma: A pathologic, clinical, and surgical review. Head Neck. 2011 May 16. doi: 10.1002/hed.21771.

Harrison MJ, Morgello S, Post KD: Epithelial cystic lesions of the sellar and parasellar region: a continuum of ectodermal derivatives? J Neurosurg 80:1018–1025, 1994.

Ishida, M, M Hotta, A Tsukamura, T Taga, H Kato, S Ohta, Y Takeuchi, S Nakasu, y H Okabe. 2010. Malignant transformation in craniopharyngioma after radiation therapy: a case report and review of the literature. Clinical Neuropathology 29, no. 1 (Febrero): 2-8.

Kim, Young-Hoon, Chae-Yong Kim, Jin Wook Kim, Yong Hwy Kim, Jung Ho Han, Chul-Kee Park, Sun Ha Paek, Chang Wan Oh, Dong Gyu Kim, and Hee-Won Jung. 2012. “Longitudinal Analysis of Visual Outcomes After Surgical Treatment of Adult Craniopharyngiomas.” Neurosurgery (June): 1. doi:10.1227/NEU.0b013e318262146b.

Pascual, José M, Ruth Prieto, Ines Castro Dufourny, Ricardo Gil Simoes, and Rodrigo Carrasco. 2012. “Classification Systems of Adult Craniopharyngiomas: The Need for an Accurate Definition of the Hypothalamus-Tumor Relationships.” Archives of Medical Research (October 16). doi:10.1016/j.arcmed.2012.10.004.

Warmuth-Metz, M, A K Gnekow, H Müller, y L Solymosi. 2004. Differential diagnosis of suprasellar tumors in children. Klinische Pädiatrie 216, no. 6 (Diciembre): 323-330. doi:10.1055/s-2004-832358.

Zada, Gabriel, Ning Lin, Eric Ojerholm, Shakti Ramkissoon, y Edward R Laws. 2010. Craniopharyngioma and other cystic epithelial lesions of the sellar region: a review of clinical, imaging, and histopathological relationships. Neurosurgical Focus 28, no. 4 (Abril): E4. doi:10.3171/2010.2.FOCUS09318.

Zhao R, Deng J, Liang X, Zeng J, Chen X, Wang J. Treatment of cystic craniopharyngioma with phosphorus-32 intracavitary irradiation. Childs Nerv Syst.2009 Nov 11.

El tratamiento de elección es la cirugía, a veces seguida de radioterapia externa convencional o la radiocirugía estereotáctica, y en determinados casos (fundamentalmente tumor de componente quístico), irradiación intracavitaria, quimioterapia intracavitaria. En general, cada una de estas modalidades, ya sea sola o en combinación, tiene la capacidad de lograr una tasa alta de control de la enfermedad a largo plazo en la mayoría de los pacientes. El debate se centra en la morbilidad relativa de cada enfoque.La meta ideal del tratamiento debe ser la extirpación máxima con la mejora de funciones visuales alteradas, el deterioro mínimo de la función endocrinológica, y evitar un déficit neuropsicológico. Aunque la mortalidad se ha reducido substancialmente en años recientes, la cirugía radical se ha criticado debido al pobre resultado funcional percibido, especialmente en niños.

Quirúrgico.-

Las craneotomías pueden ser subfrontal, pterional , transcallosal y transesfenoidal así como una combinación de las mencionadas. La extirpación tumoral puede ser interóptica, ópticocarotídea, triángulo carótido-tentorial y translamina- terminalis Como alternativa a la Craneotomía se puede realizar un abordaje endoscópico endonasal, que tiene la ventaja de minimizar el riesgo de una fístula de LCR [5, 6].

Complicaciones

Insuficiencia hipotalámica postoperatoria. La meningitis química puede aparecer de forma episódica cuando el contenido queratináceo del craneofaringioma se abre hacia el LCR; no suele existir fiebre aunque siempre debe excluirse una infección. Diabetes insípida Efectos secundarios.- El craniofaringioma modifica el control de la secreción de insulina y que la cirugía aumenta esta secreción. El aumento de la secreción de insulina aumenta el peso y la tasa de IGF I. Esto puede explicar el mantenimiento de una velocidad de crecimiento normal, a pesar de un déficit de GH.

Caso clínico

Anamnesis

Varón de 7 años

Antecedentes personales:sin interés

Enfermedad actual:Desde hace 1 semana cefaleas y vómitos.

Exploración neurológica:Ataxia cerebelosa

Exámenes complementarios:

Análisis compatible con hipotiroidismo e hipoadrenalismo

Rx Tórax normal

Rx Cráneo: microcalcificaciones en región supraselar

En TAC cerebral LOE en regón supraselar.

Se realiza RM cerebral que muestra

Orientación diagnóstica:Craniofaringioma.

Actitud terapéutica:Extirpación mediante craneotomía frontotemporal

Hoja operatoria

Bajo anestesia general e IOT. Profilaxis antibiótica con cefazolina 2 g iv.

En posición semisentada, fijado a Mayfield.

Navegación electromagnética para localizar lesión.

Incisión vertical.

Disección de planos muscular y subcutaneo.

Con ayuda de motor de alta velocidad craniotomía amplia.

Tras apertura dural en Y se aprecia masa infiltrativa con márgenes mal definidos.

Se extrae muestra inicial de tejido que según análisis anatomopatológico es compatible con meduloblastoma

Extracción de masa con Cavitron.

Hemostasia del lecho de la lesión.

Tras comprobar ausencia de sangrado activo se procede a cierre dural hermético primario.

Punto de anclaje dural a centro del colgajo de hueso que se repone con 3 miniplacas.

Cierre habitual con sutura reabsorbible y piel con agrafes.

Curso postoperatorio

Sin complicaciones clínicoradiológicas

Resultado histológico:

Meduloblastoma

Se remite a oncología para RT + QT

Últimas publicaciones

<html><div id=“TickerBC27850681” class=“bc_ticker” style=“width: 400px;overflow: auto;overflow-x: hidden;border-style: none;border-width: 0;border-color: #FFFFFF;background-color: #FFFFFF;”> <table width=“100%”>

```
<tr>
    <td width="10" style="vertical-align: top;" style="color: #0000CC; font-
size: 10pt; font-family: Arial,Helvetica;"><a id="TickerPrevBC27850681"
href="javascript: ;" onclick="PrevTickerBC27850681();"
class="bc_tickerarrow" style="text-decoration: none; color:
#0000CC;">&laquo;</a></td>
    <td id="TickerContentBC27850681" class="bc_tickercontent"
style="vertical-align: top;background-color: #FFFFFF;">
        <a id="TickerLinkBC27850681" href="javascript: ;"
class="bc_tickerlink" style="text-decoration: none;" target="_top"><b><span
id="TickerTitleBC27850681" class="bc_tickertitle" style="color: #0000CC;
font-size: 10pt; font-family: Arial,Helvetica;"></span></b></a>
<span id="TickerSummaryBC27850681" class="bc_tickersummary" style="color:
```

```
#000000; font-size: 10pt; font-family: Arial,Helvetica;"></span>
    </td>
    <td width="10" style="vertical-align: top;" style="color: #0000CC; font-
size: 10pt; font-family: Arial,Helvetica;"><a id="TickerNextBC27850681"
href="javascript: ;" onclick="NextTickerBC27850681();"
class="bc_tickerarrow" style="text-decoration: none; color:
#0000CC;">&raquo;</a></td>
</tr>
```

</table> <!– DO NOT CHANGE OR REMOVE THE FOLLOWING NOSCRIPT SECTION OR THE BLASTCASTA NEWS TICKER WILL NOT FUNCTION PROPERLY. –> <noscript></noscript>

<script id="scr27850681" type="text/javascript"></script> <script type="text/javascript"> /* <![CDATA[*/ setTimeout('document.getElementById(\'scr27850681\').src = (document.location.protocol == \'https:\' ? \'https\' : \'http\') + \':*www.poweringnews.com/ticker-js.aspx?feedurl=http%3A//eutils.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/eutils/erss.cgi%3Frss_guid%3D1LU7YBGfC-yMn-YdX6AGwgrGlxqlp5b4PcihcfUsi_Dq4mSA_1&changedelay=5&maxitems=-1&showsummary=0&objectid=27850681*\'', 500); /*]]> */ </script></html> ====Recidiva==== *La recidiva local es una complicación relativamente frecuente, estimada en las principales series publicadas en la literatura entre un 30 y un 70% de los pacientes [4]. El craneofaringioma adamantinomatoso presenta una evolución local mayor con una tasa de recidiva significativamente más alta en comparación con el subtipo papilar escamoso [5]. Aunque la forma clásicamente propuesta para la recidiva tras el tratamiento es a nivel locorregional, se ha descrito, en raras ocasiones, la posibilidad de recidiva ectópica fuera de esta localización, bien por siembra directa de células durante la cirugía en el campo quirúrgico, bien por diseminación celular a través de líquido cefalorraquídeo (LCR) [6].*

1)
Chakrabarti I, Amar AP, Couldwell W, Weiss MH. Long-term neurological, visual, and endocrine outcomes following transnasal resection of craniopharyngioma. J Neurosurg. 2005;102:650–7.
2)
Kassam AB, Gardner PA, Snyderman CH, Carrau RL, Mintz AH, Prevedello DM. Expanded endonasal approach, a fully endoscopic transnasal approach for the resection of midline suprasellar craniopharyngiomas: a new classification based on the infundibulum. J Neurosurg. 2008;108:715–28.
3)
Pascual JM, Carrasco R, Prieto R, Gonzalez-Llanos F, Alvarez F, Roda JM. Craniopharyngioma classification. J Neurosurg. 2008;109:1180–2. author reply 82–3.
4)
Duff, J.M., Meyer, F.B., Ilstrup, D.M., Laws, E.R. Jr, Schleck, C.D., Scheithauer, B.W.: Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas. Neurosurgery 2000; 46: 291-305.
5)
Pekmezci M, Louie J, Gupta N, et al.: Clinicopathological characteristics of adamantinomatous and papillary craniopharyngiomas: University of California, San Francisco experience 1985-2005. Neurosurgery 67 (5): 1341-9; discussion 1349, 2010.
6)
http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732011000500006

From:
http://www.neurocirugiacontemporanea.com/ - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:
http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=craneofaringioma

Last update: **2019/09/26 22:16**