

RESUMEN

Introducción: El propósito de este artículo es describir las principales manifestaciones clínicas, método diagnóstico y tratamiento de elección de una neoplasia intracraneal primaria rara de origen epitelial, benigno con su variante adamantinomatosa propia de la edad pediátrica que es diagnosticada con mayor frecuencia en rangos de edad de 5 a 14 años según refiere la revisión de literatura científica internacional. **Caso clínico:** Se reporta un caso en el cual la paciente está fuera de los picos de edad en los que con mayor frecuencia se realiza el diagnóstico de Craneofaringioma adamantinomatoso, paciente femenina adulta con cefalea de 6 meses de evolución acompañada de hemianopsia bitemporal. Se realizó tratamiento quirúrgico además se colocó derivación ventriculoperitoneal en posquirúrgico por hidrocefalia obstructiva triventricular que se desarrolló al año de la cirugía. **Conclusiones:** La clínica coincide con los síntomas descritos y atribuibles a la compresión y extensión hacia estructuras adyacentes, su presentación fue de lenta evolución, la imagen fue característica de esta variante histológica pediátrica. A pesar de ser una entidad de histología benigna es agresiva por su invasión a estructuras profundas y autonómicas provocando una historia natural incierta y con gran probabilidad de comorbilidades que pueden ser mayores con tratamientos quirúrgicos agresivos.

PALABRAS CLAVE: Craneofaringioma Adamantinomatoso, Hemianopsia, Cefalea, Hidrocefalia, neoplasia intracraneal.

ABSTRACT

Introduction: The purpose of this article is to describe the main clinical manifestations, diagnostic method and treatment of choice of a rare primary intracranial neoplasia of epithelial origin, benign with its adamantinomatous variant typical of pediatric age, which is diagnosed more frequently in age ranges of 5 at 14 years according to the international scientific literature review and that it is rare at the age at which it presented in the case of our patient. **Clinical case:** A case is reported in which the patient is outside the age peaks in which the diagnosis of adamantinomatous craniopharyngioma is most frequently made, an adult female patient with a 6-month evolution headache accompanied by bitemporal hemianopsia. Surgical treatment was performed, and a postoperative ventriculoperitoneal shunt was placed due to triventricular obstructive hydrocephalus that was developed one year after surgery.

Conclusions: The symptoms coincide with the symptoms described and attributable to compression and extension towards adjacent structures, its presentation was of slow evolution, the image was characteristic of this pediatric histological variant. Despite being a benign histology entity, it is aggressive due to its invasion of deep and autonomic structures, causing an uncertain natural history and with a high probability of comorbidities that may be greater with aggressive surgical treatments.

KEY WORDS: Adamantinomatous craniopharyngioma, Headache, Hemianopsia, Hydrocephalus, Intracranial neoplasia.

Tatiana Fuenmayor, MD^a
Chrystin Quintanilla,
MD^b
Laura Bottani, Dra^c

^aMédico Residente Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades Eugenio Espejo

^bMédico Residente Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades Eugenio Espejo

^cMédico Tratante Jefa de Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades Eugenio Espejo

2020

DOI:
ORCID: 0000-0003-0278-6193
ISSN:

INTRODUCCIÓN

El Craneofaringioma es un tumor epitelial raro, benigno, que se origina a partir de restos embrionarios de la bolsa de Rathke¹.

La incidencia aproximada es de 0,5 a 2 casos por millón de habitantes por año¹. Representa alrededor del 6 al 10% de las neoplasias intracraneales en la infancia² y es la tercera en frecuencia de presentación después de gliomas y meduloblastoma¹. Su localización es intraselar, supraselar o intrasupraselar, tiene un patrón de crecimiento lento e invasivo hacia estructuras adyacentes como el sistema hipotálamo-hipofisario, las vías ópticas, el sistema ventricular, el parénquima, y los vasos cerebrales^{1,2,3}.

Es una patología propia de edades pediátricas comprendidas entre los de 5 a 14 años^{1,4}. Afecta con leve predominio al sexo masculino².

Las manifestaciones clínicas suelen presentarse como signos y síntomas de hipertensión intracraneana, alteraciones neurológicas, psicológicas, visuales y endocrinológicas como deficiencias hormonales y disfunción hipotalámica; Depende principalmente de la localización, tamaño, potencial de crecimiento y edad^{1,2}. El diagnóstico por imagen en sospecha de Craneofaringioma corresponde en general a una masa sólida o sólido-quística con diversos grados de calcificación (en palomitas de maíz). En resonancia magnética cerebral sus características generales se observan como multiquísticos,

cuyas áreas pueden ser iso, hiper o hipointensas en relación al parénquima cerebral en la secuencia de T1, lo cual está relacionado al gran contenido de proteínas. En secuencia de T2 tanto el componente sólido como el quístico tienden a ser hiperintensos; después de la administración de gadolinio la porción sólida presenta un reforzamiento heterogéneo, la pared de las áreas quísticas casi siempre refuerza. Los Craneofaringiomas adamantinomatosos⁴ tienden a ser lobulados, grandes, quísticos e hiperintensos en T1, mientras que los pequeños, redondos, principalmente sólidos con quistes hipointensos en T1 se correlacionan con características histológicas del tipo papilar.

Se confirma su diagnóstico mediante el examen histopatológico³. El tratamiento es controversial ya que debe ser individualizado en cada caso; el objetivo es reducir los síntomas compresivos a estructuras neurovasculares y de hipertensión intracraneal con la mínima morbilidad posquirúrgica³. Si se opta por tratamiento quirúrgico se debe realizar la resección tumoral total, en caso de conseguir una resección subtotal se debe complementar con terapia adyuvante como la radioterapia. El uso de radioterapia a nivel selar y supraselar puede asociarse con riesgos similares a los quirúrgicos por disrupción del eje hipotálamo hipofisario, necrosis por radiación, vasculitis, trastornos cognitivos y malignizar de forma secundaria⁵. El pronóstico es bueno cuando se realiza una resección tumoral total⁹.

Paciente femenina adulta con cefalea de seis meses de evolución acompañada de hemianopsia bitemporal en los últimos quince días por lo que se realizó Resonancia magnética nuclear cerebral donde se reportó una neoplasia intracraneal en región Selar. Al ingreso a la campimetría por confrontación se observó: Ojo derecho con hemianopsia temporal y Ojo izquierdo con hemianopsia temporal.

En secuencia de T1 se observó lesión a nivel selar y supraselar de gran volumen que desplazaba estructuras nerviosas, vasculares y desplazaba posteriormente el piso del tercer ventrículo abarcando espacios parata-lámicos, heterogénea con zonas hiperintensas e hipointensas correspondientes a áreas solidas y quísticas respectivamente, al contraste mostró captación heterogénea (**Figura 1**).

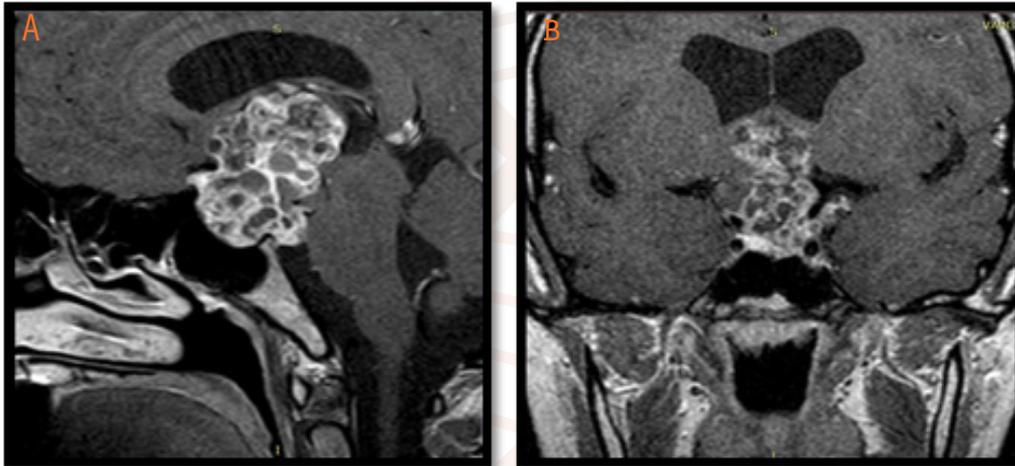


FIGURA 1: Resonancia magnética. A: corte sagital Fase T1 contrastada; B: corte coronal Fase T1 contrastada.

Al ingreso a la campimetría por confrontación se observó: Ojo derecho con hemianopsia temporal y Ojo izquierdo con hemianopsia temporal.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Se realizó abordaje pterional derecho con resección tumoral subtotal.

El resultado de histopatológico reportó en la observación microscópica, neoplasia benigna constituida por masas de células escamosas con áreas que presentan células columnares en empalizada; algunas áreas quísticas en otras se observó estroma laxo con células estrelladas, histiocitos espumosos compatible con Craneofaringeoma adamantinomatoso.

Se realizó Tomografía simple de cráneo en control en posquirúrgico inmediato con resultado favorable (**Figura 2**).

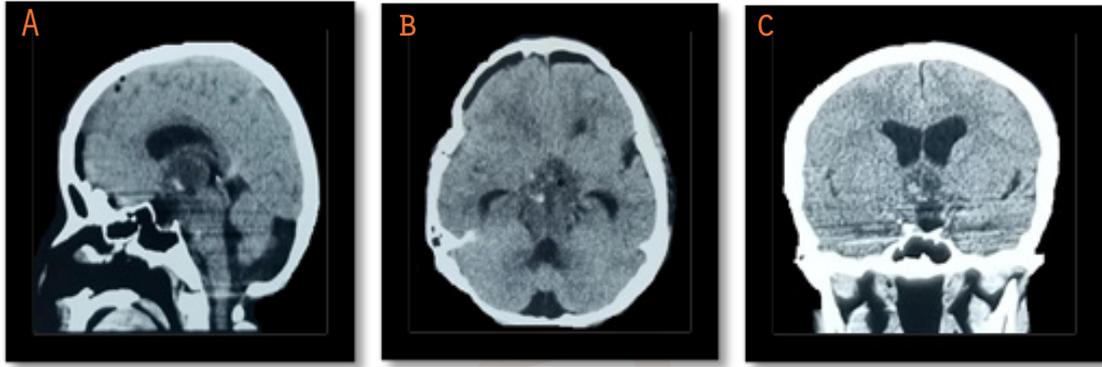


FIGURA 2: Tomografía simple. **A:** corte sagital: lecho quirúrgico sin sangrado agudo, áreas hiperdensas en dorso de silla turca compatibles con fragmentos de resto de lesión tumoral, pequeñas áreas hipodensas a nivel frontal compatible con pneumoencefalo no hipertensivo; **B:** corte axial: tercer ventrículo sin sangrado agudo, no hidrocefalia aguda; **C:** corte coronal.

RESULTADOS

Al mes de la cirugía se evidenció estabilidad neurológica con nula recuperación de déficit visual acompañado de atrofia óptica.

Al año de la cirugía presentó síntomas de hipertensión intracraneal, se realizaron estudios de imagen donde se observó hidrocefalia triventricular obstructiva por lo que se colocó derivación ventriculoperitoneal. Se decidió tratamiento conservador y observación más seguimiento en consulta externa por resección tumoral subtotal.

DISCUSIÓN

Desde los años 30 del siglo pasado Harvey Cushing describió a este tipo de tumor como un problema desconcertante para los neurocirujanos por su extrema variabilidad clínica y patológica de casos intervenidos y por el pronóstico incierto de cada paciente, independiente de la técnica quirúrgica⁷.

Hasta la actualidad el tratamiento de este tipo de tumor es un reto para todo neurocirujano que supone definir su localización preoperatoria, extensión, invasión o afectación hipotalámica para determinar la vía de abordaje

quirúrgico y el grado de radicalidad de resección del tumor⁷. Como en el presente caso reportado debido a su extensión e invasión a estructuras adyacentes no se pudo realizar una resección tumoral total. Su historia natural está condicionada por comorbilidades endocrinológicas, psiquiátricas y visuales. La clínica deriva principalmente del efecto compresivo que puede causar la lesión tumoral y que puede mejorar dependiendo del tiempo de evolución⁸; lo que coincide con las manifestaciones clínicas que presentó la paciente al encontrarse la lesión tumoral adherida a es-

estructuras vasculares y neurales.

Por las características del tumor en el presente caso no se logró resección tumoral total pero si se conservó integridad de estructuras de hipotálamo; lo que se fundamenta en lo descrito en la literatura científica. Se debe tener cuidado ya que la sintomatología también pueden agravarse con tratamientos agresivos. El tratamiento quirúrgico siempre debe evitar daño en hipotálamo⁵.

El estudio de elección para valorar patología de hipotálamo, región selar y paraselar es la Resonancia magnética nuclear (RMN), en secuencia T1 donde se puede observar en esta patología un conglomerado de polos sólido-quísticas, hiperintensos e hipointensos respectivamente por su contenido parcialmente de proteínas; en secuencia de T2 tanto el componente sólido como el quístico tienden a ser hiperintensos; tras la administración de gadolinio se intensifica la señal en polos, contornea las paredes quísticas y la porción sólida presenta un reforzamiento heterogéneo. Los hallazgos por imagen en el presente caso coinciden con las características descritas para esta variante histológica.

Es importante la observación de calcificaciones en esta variante histológica y en la RMN es poco precisa por ausencia de señal magnética de este contenido; por lo que esta indicada realizar TC en caso de dudas diagnósticas por imagen⁶.

En el presente caso la lesión se localizó a nivel selar y supraselar con invasión a piso de tercer ventrículo, por lo que se realizó una resección tumoral subtotal; causando en el

posquirúrgico tardío obstrucción en el flujo de LCR, resultando en una hidrocefalia triventricular por lo que requirió derivación ventrículo-peritoneal. Como describe la literatura científica, las comorbilidades posquirúrgicas son importantes, como la antes mencionada hidrocefalia obstructiva que fue resuelta con cirugía; además se evidenció nula recuperación de déficit visual debido a que el compromiso del mismo era crónico⁵.

El tratamiento de elección es el quirúrgico y se ha demostrado que existe menor recurrencia cuando se realiza una resección tumoral total vs una resección tumoral subtotal por las características previamente descritas del tumor.

La recurrencia tumoral en 10 años es de 0-62% tras resección quirúrgica total vs. 25-100% luego de resección subtotal o parcial¹⁰. La indicación de terapia adyuvante con radioterapia se indica cuando no hay resección completa¹⁰.

La resección completa es un factor de buen pronóstico⁹.

La razón que motiva la publicación de este caso clínico es tener en consideración esta lesión tumoral benigna con sus manifestaciones clínicas características lo que ante la sospecha de una neoplasia intracraneal en región intraselar, supraselar o intrasupraselar va a permitir orientarnos hacia un diagnóstico oportuno con las mejores opciones terapéuticas además es poco frecuente a la edad en que se presentó en el caso de la paciente.

CONCLUSIONES

A pesar de los avances tecnológicos y su experiencia quirúrgica el craneofaringioma sigue siendo un reto para el neurocirujano por lo que cada caso debe ser evaluado e individualizado para definir un tratamiento según sus particularidades.

La paciente está fuera de los rangos de edades en los que estadísticamente es más co-

mún realizar el diagnóstico de Craneofaringioma adamantinoso.

Es una entidad de histología benigna que puede comportarse como maligna por su invasión a estructuras anatómicas profundas provocando una historia natural incierta; en ocasiones causando sintomatología característica de complicaciones que requieran una

intervención quirúrgica inmediata para evitar morbimortalidad; pese a su bajo potencial de malignizar debe ser manejado por un equipo multidisciplinario. La mejor opción terapéutica es la resección

tumoral total y es lo que define el pronóstico de esta patología.

La radioterapia es una opción terapéutica que en pacientes jóvenes se considera un tratamiento no óptimo.

FINANCIAMIENTO

El presente artículo no requirió financiamiento de instituciones publicas, digitales o de fundaciones y organizaciones.

CONFLICTO DE INTERES

Las autoras de este reporte de caso clínico declaran no tener conflictos de intereses con ninguna institución financiera, pública, privada o entidades sin ánimo de lucro.

CORRESPONDENCIA

Email: tatianafuenmayorduche@gmail.com

Email: editor@revistafecim.org

CITAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Páramo Fernández C, Picó Alfonso A, Del Pozo Picó C, Varela da Costa C, Lucas Morante T, Català Bauset M, et al. Guía clínica del diagnóstico y tratamiento del craneofaringioma y otras lesiones paraselares. *Endocrinol y Nutr.* 2007;54(1):13–22.
2. Zaldívar J, Sosa J. Craneofaringioma. Presentación de un caso. *Rev. Ciencias Médicas.* abril-jun. 2011;15(2):269–274.
3. Venegas E, Concepcion B, Martin T, Soto A. Guía práctica del manejo y tratamiento de los craneofaringiomas y otras lesiones paraselares. *Endocrinol y Nutr.* 2015;62(1):e1–13.
4. Robles V, Horta A, Franco R. Características por Resonancia Magnética del Craneofaringioma. Experiencia en ocho pacientes pediátricos en el Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza. *An Radiol México.* 2008;7(4):239–45.
5. Salas A, Rocha C. Craneofaringioma, a propósito de un caso. *Rev Soc Boliv Pediatr.* 2006;45(2):98–101.
6. Esparza J, Aldaz B, De Arriba C. Estudio por Resonancia Magnética del eje hipotálamo-hipofisario en pediatría. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2013;4:101–5.
7. Pascual J, Prieto R, Carrasco R, Castro-Dufourny I, Strauss S, Gil-Simoes R, et al. Premio Sixto Obrador 2013. Modelo topográfico de 3 ejes para el tratamiento quirúrgico de los craneofaringiomas. Parte I: Evolución histórica del diagnóstico topográfico y métodos de clasificación de los craneofaringiomas. *Neurocirugía [Internet].* 2014;25(4):154–69.
8. Machín M, López O, Cruz P. Matices del abordaje endonasal endoscópico extendido en la exéresis de los craneofaringiomas. *Rev Chil Neurocir.* 2019;43(2):128–33.
9. Velasco M, Tena-suck ML, Moreno-reyes I, Rembao D, Vega R, Moreno-Jiménez S, et al. Craneofaringioma, estudio clínico-patológico. Quince años del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez.” *Gac Méd Méx.* 2009;145(5):361–8.
10. Valerio J, Sossa A. Craneofaringiomas - Controversias en su manejo quirúrgico. Revisión de la Literatura Mundial. *Revista Latinoamericana de Neurocirugía.* 2019;28(3):41–64.