

669

CRANEOFARINGIOMA PEDIATRICO: REPORTE DE UN CASO

JIMENEZ GARCIA YADIRA M.
FRIGUGLIETTI MELINA
PALACIO MELO LEYDIS M.
PEREYRA CABALLERO CLAUDIA M.
DIAZ SEGURA HORACIO A.
KLOBVOS GERMAN LUIS

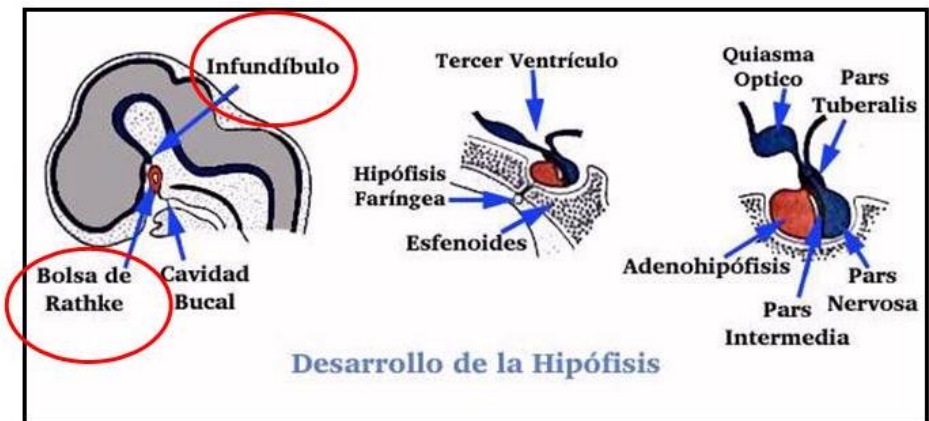
DEFINICION

Considerada una neoplasia benigna solida o mixta que deriva del epitelio de la bolsa de Rathke.¹

Se ubica en la región selar y/o supraselar.²

Clasificación según la OMS:

- -Adamantinomatoso (pediátrico) 90%
- -Papilar (adulto) 10%



EPIDEMIOLOGIA

- La distribución de edades es bimodal:
- En los niños entre los 5 y 14 años de edad.
- En adultos en los mayores de 50 a 75 años de edad.
- La relación mujeres y hombres es igual.
- Comprenden del 6-10 % de los tumores cerebrales en edad pediátrica. ²

FISIOPATOLOGIA

Craneofaringioma
adamantinoso

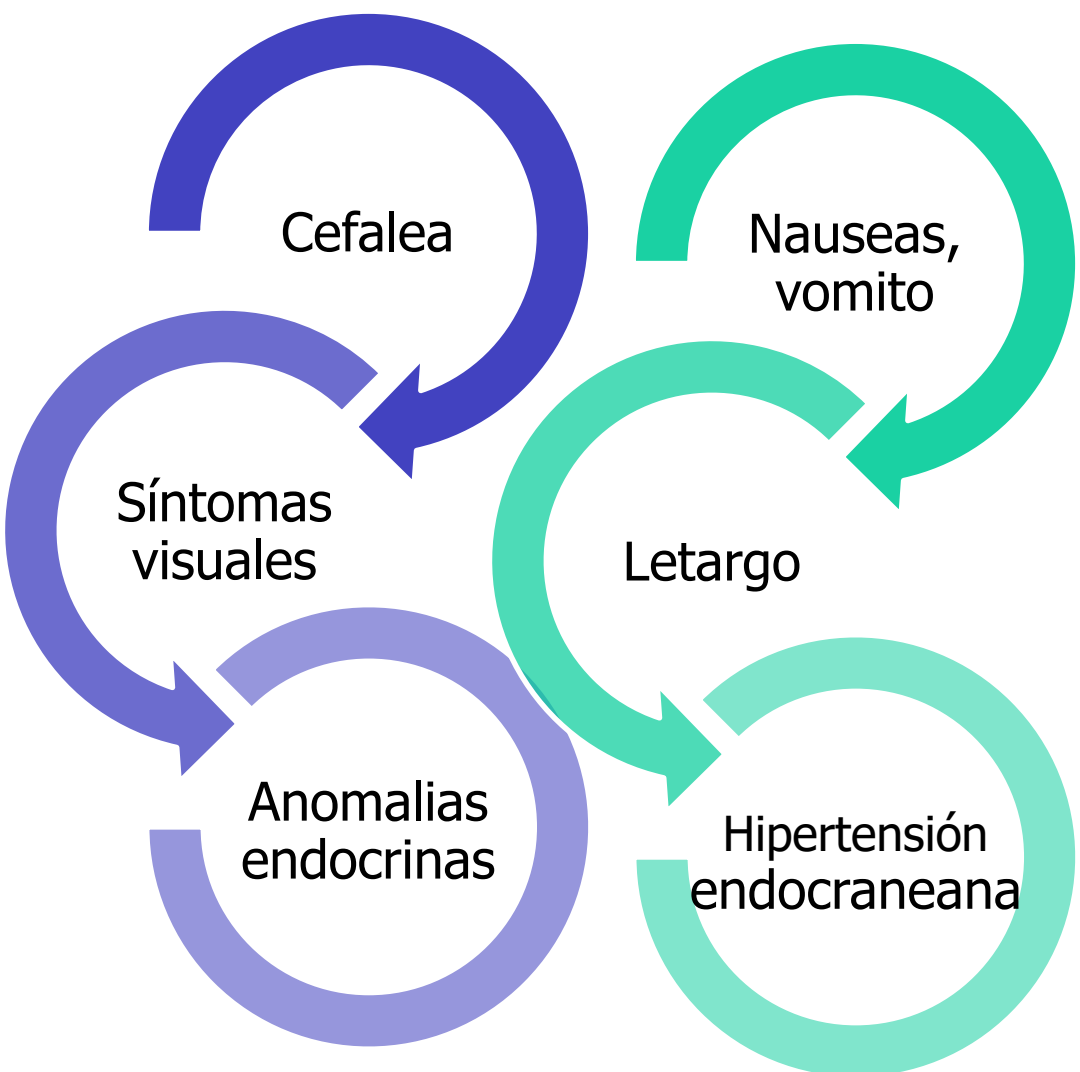
activación de la vía de
señalización Wnt,

mutaciones activadoras
en CTNNB1, el gen que
codifica la β -catenina.³

Craneofaringiomas
papilares

albergan
mutaciones en el
oncogén BRAF.⁴

MANIFESTACIONES CLINICAS



Los síntomas pueden estar presentes por un año o más. ⁵

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ADAMANTINOMATOSO

TC:



- QUISTE
- SOLIDO
- CALCIFICACION

RM:



- QUISTICA
- T1: iso o hiperintenso
 - T2: > hiperintenso

SÓLIDA:

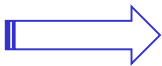
- T1: realce
- T2: Mixto

- CALCIFICACIONES:
- Secuencias susceptibles.

- ESPECTROSCOPIA:
- Amplio espectro lipídico

PAPILAR

TC:



- QUISTE Pequeños
- SOLIDO: Densidad de tejidos blandos
- CALCIFICACION: Rara

RM:



- QUISTE: T1 hipointenso
SOLIDO: T1 Iso o hipo intenso
T1 CC: Realce
T2: Mixto

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES

Quiste de la hendidura de rathke

Macroadenoma pituitario⁶

Teratoma intracraneal

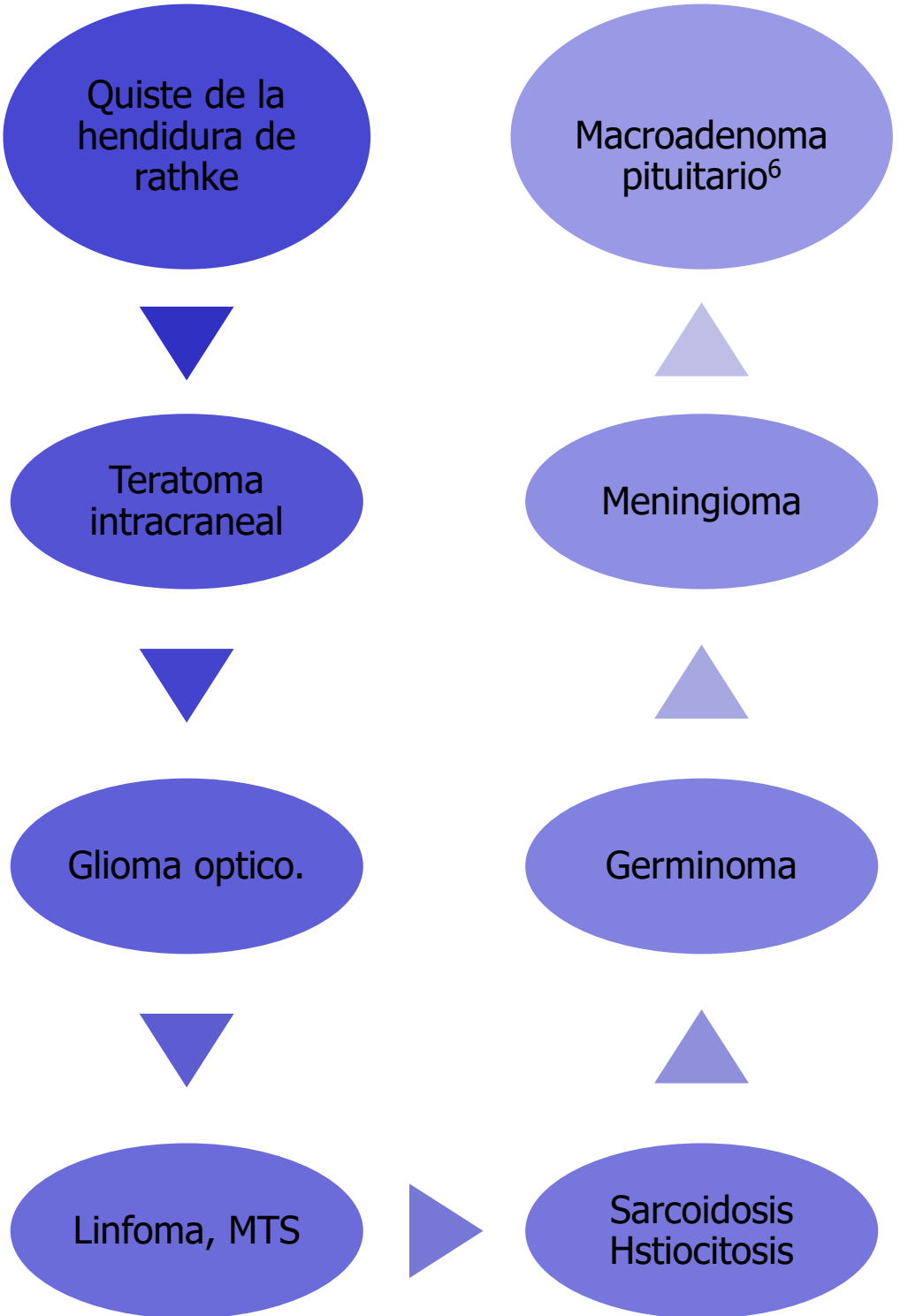
Meningioma

Glioma optico.

Germinoma

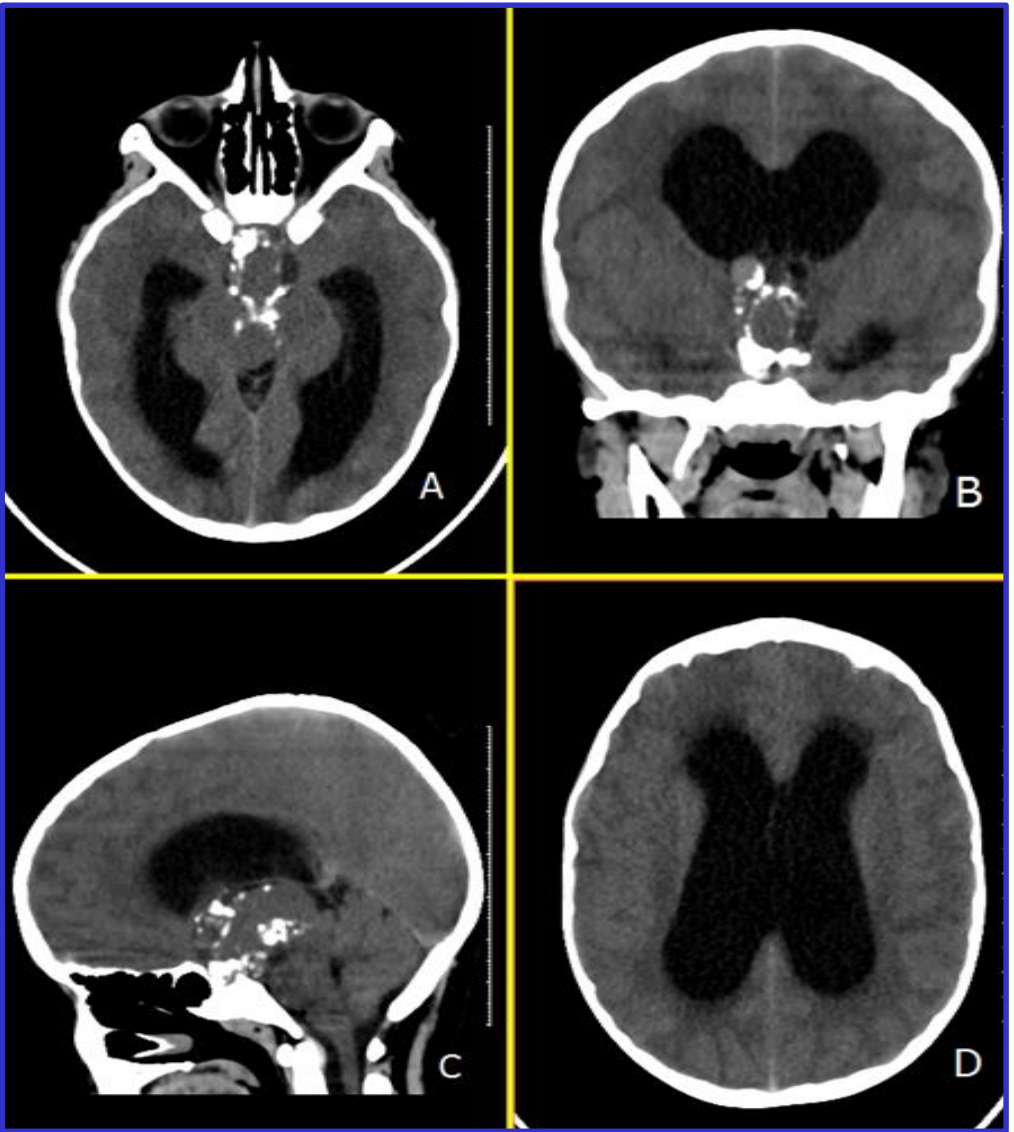
Linfoma, MTS

Sarcoidosis
Hstiocitosis



CASO CLINICO

- Niña de 8 años sin antecedente. Acude a la guardia con vómitos, cefalea holocraneana, visión borrosa y despertares nocturnos de 10 días de evolución.
- Presenta episodio de convulsión focal en miembro superior izquierdo que cede con lorazepam.
- Valorada por neurocirugía quien solicita TC y RM.
- Valorada por endocrinología: No talla baja. No pubertad precoz.
- Laboratorio: diabetes insípida.



TC DE CEREBRO SIN CONTRASTE:

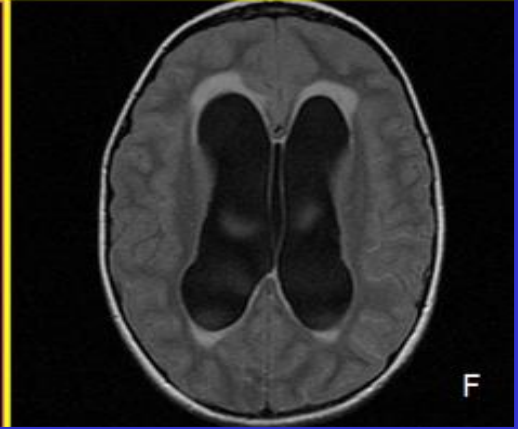
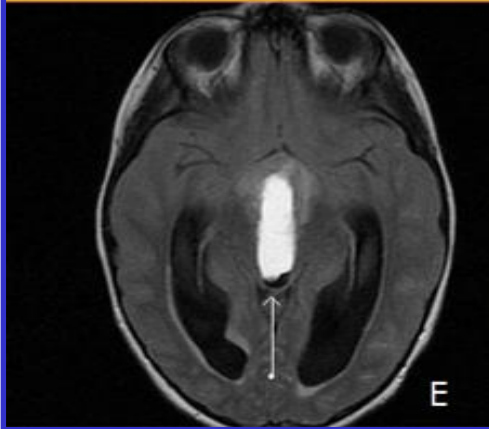
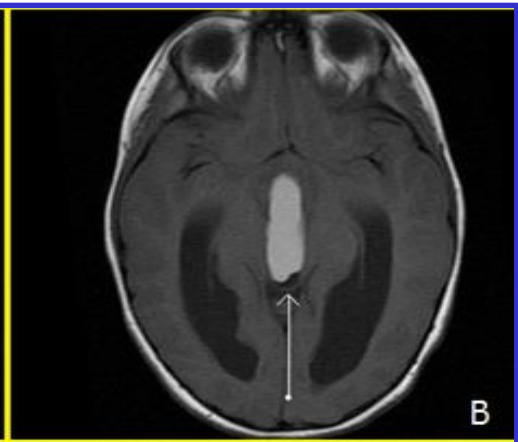
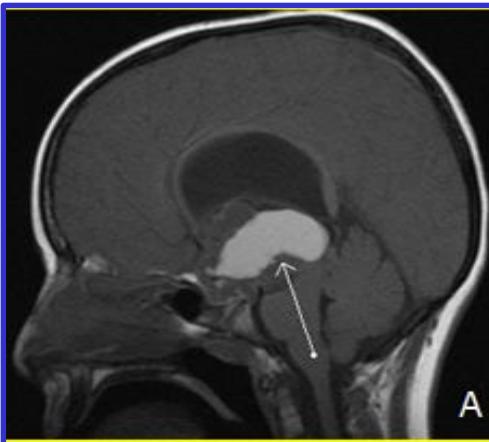
A y D. Plano axial.

B. Plano coronal.

C. Plano sagital

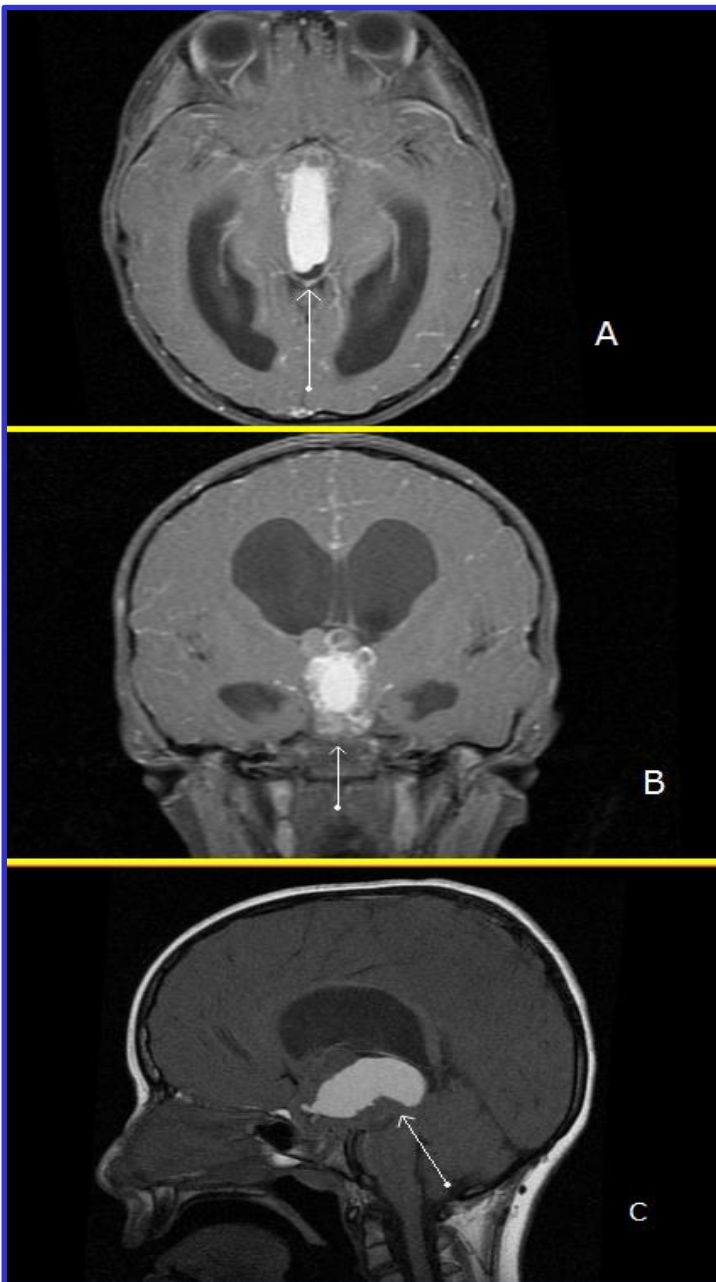
Formación selar con extensión supraselar asociado a la presencia de múltiples calcificaciones agrupadas de distribución periférica.

Dilatación de las cavidades ventriculares supratentoriales con edema transependimario.
Borramiento de surcos y cisuras.



RM DE CEREBRO SIN CONTRASTE.
A. T1 SAG - B. T1 AXIAL - C. T2 CORONAL
D. GRE - E Y F. FLAIR

Formación selar con extensión supra y paraselar con señal aumentada en T1 y T2 (por alto contenido proteináceo/hemorrágico). Dilatación de las cavidades ventriculares supratentoriales con edema transependimario. Borramiento de surcos y cisuras. Véase en secuencias GRE la presencia de imágenes con ausencia de señal de distribución periférica atribuibles a contenido cálcico.



RM DE CEREBRO CON CONTRASTE
T1 con contraste. A: axial. B: coronal.
C. sagital.

Realce de las porciones periféricas.

DISCUSIÓN

- El craneofaringioma es el tumor benigno supraselar que se presenta en la edad pediátrica entre los 5 y 10 años. Coincidiendo con la edad de nuestra paciente.^{1,2}
- Es de crecimiento lento, aunque en ocasiones tiene un comportamiento agresivo que dificulta la extirpación quirúrgica completa y por su alto índice de recidiva.^{7,8}
- La sintomatología depende de la edad del paciente y su localización. Debido a que pueden extenderse y comprimir el quiasma óptico y/o el III ventrículo, generalmente se manifiestan por los síntomas y signos de hipertensión endocraneana, trastornos endocrinos o síntomas y signos visuales,⁵ tal como lo es este reporte de caso.

DISCUSIÓN

- Los trastornos endocrinos se presentan entre el 52 al 87%. La diabetes insípida representa entre el 80 al 93% de todos los casos. La paciente presento dicho hallazgo.⁵
- El tratamiento es quirúrgico tal cual como se resolvió nuestro caso.⁵
- En algunos casos se puede combinar con radioterapia.⁹
- La recurrencia local benigna se observa en hasta un tercio de los pacientes y depende principalmente de la histología: siendo el adamantinomatosa con mayor recurrencia.
- La anatomía patológica reporto un adamantimoma coincidiendo con la epidemiologia en la edad pediátrica que es en un 90%.

BIBLIOGRAFIA

1. Petitto CK, DeGirolami U, Earle KM. Craneofaringiomas: una revisión clínica y patológica. *Cáncer*. 1976; 37 (4): 1944.
2. Castillo M. *Neurorradiología*. 1ª ed. Buenos Aires: Journal; 2004.
3. Buslei R, Nolde M, Hofmann B, Meissner S, Eyupoglu IY, Siebzehrnühl F. Common mutations of beta-catenin in adamantinomatous craniopharyngiomas but not in other tumours originating from the sellar region. *Acta Neuropathol*. 2005 Jun;109(6):589-97. Epub 2005 May 13.
4. Brastianos PK, Taylor-Weiner A, Manley PE, Jones RT, Dias-Santagata D, Thorner AR. Exome sequencing identifies BRAF mutations in papillary craniopharyngiomas. *Nat Genet*. 2014 Feb;46(2):161-5. Epub 2014 Jan 12.
5. Duff J, Meyer FB, Ilstrup DM, Laws ER Jr, Schleck CD, Scheithauer BW. Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas. *Neurosurgery*. 2000;46(2):291.
6. Garnett MR, Puget S, Grill J, Sainte-Rose C. Craniopharyngioma. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:18. Epub 2007 Apr 10.
7. Cohen BH, Garvin JH. Tumors of the central nervous system. In: *Rudolph's Pediatrics*. 21st ed. 2003.p.955-78.
8. Duong M, Dinoulos JG, Gupta A, Bryk T, Saps M, Lorenzo C, et al. Index of suspicion. *Pediatr Rev* 2005; 26:23-33.
9. Minniti G, Esposito V, Amichetti M, Enrici RM. The role of fractionated radiotherapy and radiosurgery in the management of patients with craniopharyngioma. *Neurosurg Rev*. 2009;32(2):125.
10. Rodriguez FJ, Scheithauer BW, Tsunoda S, Kovacs K, Vidal S, Piepgras DG. The spectrum of malignancy in craniopharyngioma. *Am J Surg Pathol*. 2007;31(7):1020.