

Dr. Víctor Hugo Robles Acosta,¹
 Dra. Adriana Horta Martínez,¹
 Dr. Rodolfo Franco Castellanos²

Características por Resonancia Magnética del Craneofaringioma. Experiencia en ocho pacientes pediátricos en el Hospital General del Centro Médico Nacional “La Raza”.

RESUMEN

Introducción: El craneofaringioma es una neoplasia histológicamente benigna que puede tener un componente quístico, sólido o complejo. El conocer las características de imagen por Resonancia Magnética (RM) permite determinar con precisión la extensión en el sistema nervioso central de dicha patología y establecer la planeación quirúrgica adecuada. Además que las características de imagen pueden sugerir la estirpe histológica. El craneofaringioma representa 3-4% de todas las neoplasias intracraneales en pediatría.

Material y métodos: De los estudios de Resonancia Mag-

nética realizados en el Hospital General del CMN “La Raza”, del 1 de enero del 2006 al 1 de enero del 2008, se realizó una revisión en forma retrospectiva en ocho casos de craneofaringioma registrados en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital General CMN “La Raza”.

Resultados: La distribución por edad predominó entre los 10 y 11 años, la localización fue supraselar en cinco casos; el tamaño de las lesiones fluctuó de 2 a 9 cm; se observaron lesiones quísticas en cuatro pacientes (50%), mixto es decir tanto quístico como sólido en cuatro pacientes (50%). La morfología que predominó fue multilobular en seis pacientes (75%).

Discusión y conclusiones: La localización más frecuente

fue supraselar que coincide con lo reportado en la literatura; no existe ninguna serie que cuantifique la extensión de las lesiones por cm. En nuestro trabajo fluctuó de 2 a 9 cm con una media de 5.6 cm, esto en relación a la presentación de los datos clínicos más que a la actividad biológica de la lesión. Nuestros hallazgos son congruentes con lo descrito por otros autores.

Palabras clave: Craneofaringioma, Resonancia Magnética (RM).

continúa en la pág. 240

¹ Del Servicio de Radiología e Imagen de la UMAE Dr. Gaudencio González Garza del Hospital General CMN “La Raza”. ² Del Servicio de Radiología e Imagen de la UMAE del Hospital de Traumatología y Ortopedia Lomas Verdes.
 Copias (copies): Dr. Víctor Hugo Robles Acosta E-mail: civicrobles@yahoo.com

Introducción

Dado que el craneofaringioma es el tumor de la región hipotalámica más frecuente en el paciente pediátrico y que en hospitales de concentración del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) como el nuestro, para esta patología neuroncológica el conocer las características de imagen por RM permite determinar con

precisión la extensión de dicha patología en el sistema nervioso central y establecer la planeación quirúrgica adecuada; además que las características de imagen que sugieren la estirpe histológica, lo cual nos permite establecer un pronóstico.

Un aspecto muy importante para poder entender y dimensionar al craneofaringioma es necesario conocer aspectos embriológicos y anatomía por RM. El craneofaringioma es una neoplasia histológicamente benigna que se origina de restos epiteliales o de áreas de metaplasia escamosa relacionada con embriogénesis

ABSTRACT

Introduction: The craniopharyngioma is a histologically benign neoplasia that may have a component cystic (rich in cholesterol), solid or complex; knowing the characteristics of the Magnetic Resonance Imaging (MR) allows determining with precision the extension in the central nervous system of said pathology, establishing the surgical adequate planning, besides the imaging characteristics may suggest the histological lineage. The craniopharyngioma represents the 3-4% of all the intracranial neoplasias, 15% of suprasellar tumors, 50% of sellar tumors in pediatrics, the third most common non glial intracranial tumor and the more frequent that affects the hypothalamus-hypophyseal region; seven of every 10 craniopharyngiomas

are suprasellar. During childhood, it shows a bi-modal age distribution, peak of first age and second decade.

Material and methods: From the Magnetic Resonance studies accomplished at the Hospital General of the CMN "La Raza", from January 1st, 2006 to January 1st, 2008. The CMN accomplished a revision in retrospective in eight cases of craniopharyngioma registered in the Neurosurgery Pediatric Service of the Hospital General "La Raza"; we checked the characteristics through MR taken in the imaging revision through the radiological digital file.

Results: The age distribution predominated between the 10 and 11 years old, the location was suprasellar in five cases; the size of the injuries ranged from 2 to 9 cm; cystic injuries in four patients were observed (50%), mixed, this is both, cystic as solid in four patients (50%). The morphology

that predominated was multi-lobar in six patients (75%).

Discussion and conclusions: The most frequent location was suprasellar that coincides with what reported in literature; no series exists that quantifies the extension of the injuries by cm. In our work, it ranged from 2 to 9 cm with a 5.6 cm median, this related to the presentation of the clinical data more than to the biological activity of the injury. The most frequent complication is chiasmatic compression, as well as the compression to adjacent structures, depending of the size of the tumor, the hydrocephalus showed up even in 75% of all the patients and it was secondary to the size of the injury. Our findings are congruent in general terms with what's described by other authors.

Key words: Craniopharyngioma, Magnetic Resonance (RM).

de la hipófisis, que pueden originarse del piso de la silla turca, en el suelo del tercer ventrículo o glándula pituitaria. Estos restos pueden quedarse anormalmente en cualquier región durante la migración celular en el conducto hipofisio-faríngeo o del *tuber cinerum* hacia el hueso esfenoidal.¹⁻³ La hipófisis anterior se desarrolla en parte a partir del epitelio bucal primitivo (bolsa de Rathke), el tallo y la neurohipófisis lo hacen a partir de una prominencia en el suelo del tercer ventrículo (conducto craneofaríngeo) (*Figuras 1 y 2*).⁴

El craneofaringioma representa 3-4% de todas las neoplasias intracraneales, 15% de los tumores supraselares, 50% de los tumores selares en pediatría,^{5,6} el tercer tumor intracraneal no glial más común y el más frecuente que afecta la región hipotálamo-hipofisaria; siete de cada 10 craneofaringiomas son supraselares.^{2,7,8} Durante la infancia tiene una distribución de edad bimodal, pico de edad primera y segunda década (75%) y en adultos en la quinta década (25%), histológicamente puede tener un componente quístico (rico en colesterol), sólido o complejo.⁶ Aunque histológicamen-

te también se puede dividir en dos tipos: adamantinoso (pediatría) y papilar (en adultos). Algunos tumores tienen características mixtas.⁹

Clínicamente las manifestaciones del craneofaringioma son variables dependiendo de la localización, tamaño y contenido, principalmente la presentación inicial son disturbios visuales 61%, disfunciones endocrinas 53% (alteración en la hormona de crecimiento, diabetes insípida, obesidad y pubertad retardada en orden de frecuencia) y/o hipertensión intracraneal.¹⁰⁻¹²

En una amplia serie de evaluación de pacientes con craneofaringioma se ha identificado que 54 a 94% presentan un componente quístico significativo confinado a la región selar y paraselar;¹³ las formas atípicas del craneofaringioma son muy raras y dependen sobre todo de las grandes extensiones de su componente quístico en direcciones variables como cisternas de la base, invaginación hacia el tercer ventrículo¹⁴ o fosa anterior, media y posterior del cráneo^{14,15} y dos casos reportados con extensión a nasofaringe a través del seno esfenoidal.^{3,16}

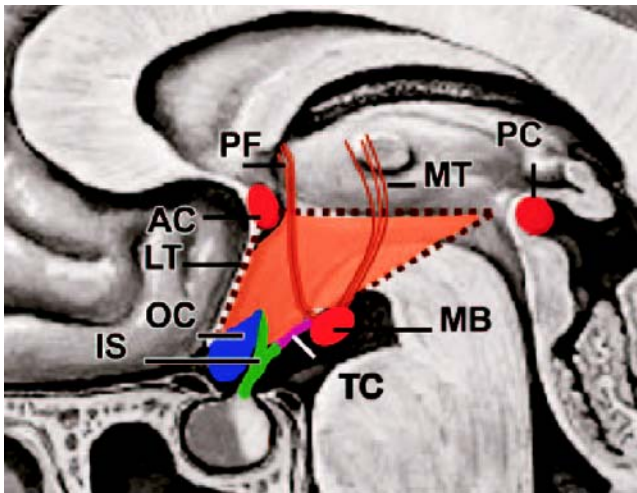


Figura 1. El esquema muestra la región selar y paraselar, el hipotálamo marcado por una línea imaginaria que va de la comisura anterior (AC), a la comisura posterior (PC), el límite anterior del hipotálamo es la lámina terminal (LT), la cual se forma por el quiasma óptico (OC), y la comisura anterior (AC), el límite posterior es impreciso y está indicado por una línea que se extiende entre los cuerpos mamilares (MB) y la comisura posterior. El piso del hipotálamo está formado por el tallo del infundíbulo (IS), el *tuber cinereum* (TC) y los cuerpos mamilares (MB), los tractos mayores relacionados con el hipotálamo también se ven y son mamilotalámico (MT) y el fornix postcomisural (PF) (Tomado de: Salem SN. Lesions of the Hypothalamus: MR Imaging Diagnostic Features. RadioGraphics 2007; 27:1087-108).

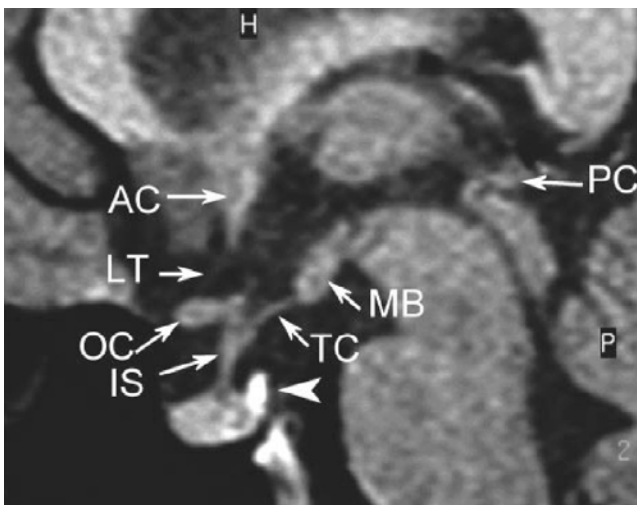


Figura 2. Imagen Sagital de RM en T1 demostrando claramente la anatomía del hipotálamo, nótese el área hiperintensa (cabeza de flecha) representando la glándula pituitaria posterior. AC: Comisura anterior. IS: Tallo infundíbulo. LT: Láminas terminales. MB: Cuerpos mamilares. OC: Quiasma óptico. PC: Comisura posterior. TC: *Tuber cinereum* (Tomado de: Salem SN. Lesions of the Hypothalamus: MR Imaging Diagnostic Features. RadioGraphics 2007; 27:1087-108).

La valoración preoperatoria, desde el punto de vista de imagen, en los craneofaringiomas son divididos en tres categorías:¹⁷

- Quístico solitario (sólo quístico sin tumor sólido).
- Tumores multiquísticos (más de una lesión con pequeño tumor sólido).
- Tumores mixtos con componente quístico y sólido (una lesión quística y un gran tumor sólido con algunas calcificaciones).

Tomando como referencia las características por RM que hay en literatura mundial, los craneofaringiomas típicos en pacientes pediátricos aparecen en RM predominantemente como tumores supraselares multiquísticos; las áreas quísticas pueden ser iso, hiper o hipointensas en relación al tejido cerebral en la secuencia de T1, lo cual está relacionado al gran contenido de proteínas. En T2 tanto el componente sólido y 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. Las calcificaciones en pediatría pueden no ser perceptibles, aunque en eco de gradiente puede demostrar efectos de componentes de calcificación; ocasionalmente los craneofaringiomas son predominantemente sólidos, típicamente sin calcificaciones, los sólidos usualmente tienden a ser de componente papilar histológicamente con una apariencia heterogénea.^{9,18}

Se ha postulado que los craneofaringiomas lobulados, grandes, quísticos e hiperintensos en T1 son adamantinomatosis, mientras que los pequeños, redondos, principalmente sólidos con quistes hipointensos en T1 tienden a ser de características histológicas del tipo papilar.⁹

Al crecer este tumor causa síntomas por compresión de estructuras adyacentes, como el quiasma óptico en dirección anterior, el hipotálamo y el tercer ventrículo en dirección superior y los pedúnculos cerebrales y la cara ventral de la protuberancia anular en dirección posterior.¹

Respecto al tratamiento la consideración preoperatoria y transoperatoria son muy importantes debido a que la resección puede causar exacerbaciones por deficiencias endocrinas; el manejo debe ser con administración de esteroides durante y posterior a la cirugía.

La recurrencia disminuye significativamente con el uso de radiación. Aunque repetir la microcirugía en recurrencia es viable, aumenta el índice de morbi-mortalidad que la operación primaria, la primera causa de muerte en estos pacientes es la recurrencia o los problemas neuroendocrinos. El uso de quimioterapia no se ha visto que sea útil en el tratamiento de esta patología.

Las consideraciones de pronóstico en pacientes con resección total del tumor tienen mayor tasa de supervivencia que en los que se realiza biopsia o resección subtotal; sin embargo, varios estudios han demostrado que la combinación de resección subtotal y radioterapia tiene mayor supervivencia.

Pacientes con lesiones puramente quísticas parecen tener mayor supervivencia que en aquellos con lesiones sólidas o mixtas.¹⁹

Material y métodos

Se realizó una revisión de los estudios de Resonancia Magnética realizados con un Resonador Siemens de 0.2 teslas, en el Hospital General del CMN "La Raza", del 1 de enero del 2006 al 1 de enero del 2008.

Se realizó una revisión en forma retrospectiva de todos los casos de craneofaringioma registrados en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital General CMN "La Raza"; se revisaron las características por RM llevado a cabo en la revisión de imágenes a través del archivo radiológico digital.

Se incluyeron a pacientes derechohabientes pediátricos en los que se haya detectado craneofaringioma por RM en el Servicio de Radiología e Imagen de CMN "La Raza" en el periodo comprendido del estudio, así como los que cuenten con expediente radiológico. Excluyendo a los pacientes en quienes no se encontró el expediente radiológico.

Resultados

Se seleccionaron 16 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión; sin embargo, se eliminaron ocho pacientes que al momento de solicitar las imágenes no fue posible obtenerlas del sistema electrónico por falla en el mismo por lo que el universo de trabajo fue de ocho pacientes.

La distribución por edad predominó entre los 10 y 11 años, la localización fue supraselar en cinco casos; el tamaño de las lesiones fluctuó de 2 a 9 cm; se observaron lesiones quísticas en cuatro pacientes (50%), mixto es decir tanto quístico como sólido en cuatro pacientes (50%). La morfología que predominó fue multilobular en seis pacientes (75%) (Figuras 3-12).

Discusión

Nosotros encontramos predominio de esta patología en el sexo masculino, sólo encontramos una referencia en donde el predominio por sexo era también en el sexo masculino.

La localización más frecuente fue supraselar que coincide con lo reportado en la literatura (Figura 13).

No existe ninguna serie que cuantifique la extensión de las lesiones por cm. En nuestro trabajo fluctuó de 2 a 9 cm con una media de 5.6 cm, esto en relación a la presentación de los datos clínicos por el

efecto de volumen más que a la actividad biológica de la lesión.

No consideramos pertinente el análisis de las calcificaciones debido a que no es el método de imagen ideal, además de que no se realizaron las secuencias especiales para resaltarlas.

La morfología multilobulada predominó en nuestra muestra, nos llama la atención que proporcionalmente encontramos dos casos que corresponde a 25% de la muestra probablemente deberá ampliarse el número de casos para confirmar en forma estadísticamente significativa el porcentaje de presentación de forma unilobulada de este tumor.

Las complicaciones demostradas dependen de la localización, extensión y componente sólido o quístico de la lesión, motivo por el cual estos efectos secundarios deberán compararse con la clínica y la localización de la lesión.

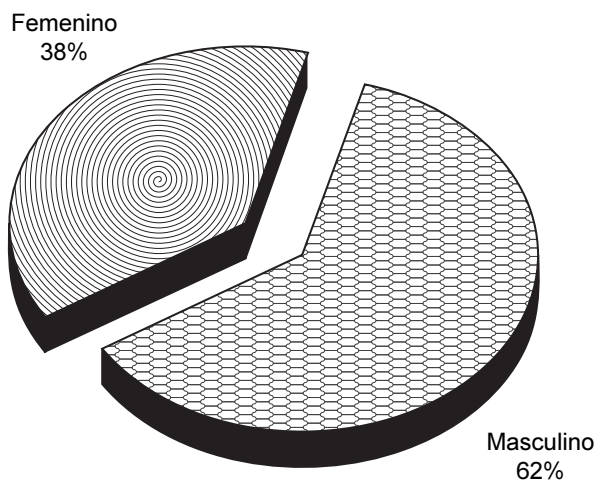


Figura 3. Distribución por sexo.

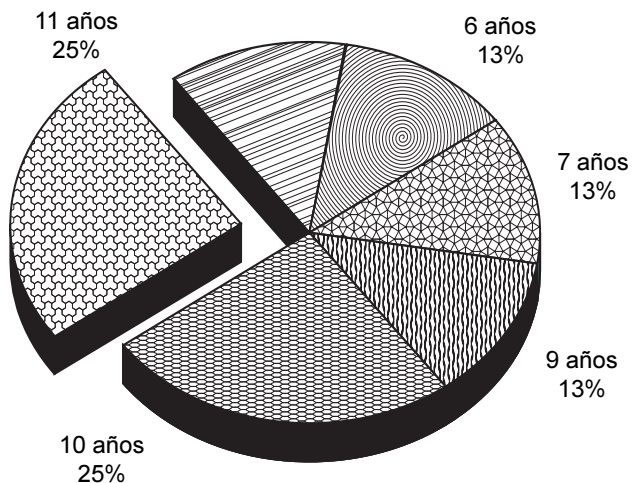


Figura 4. Distribución por edad.

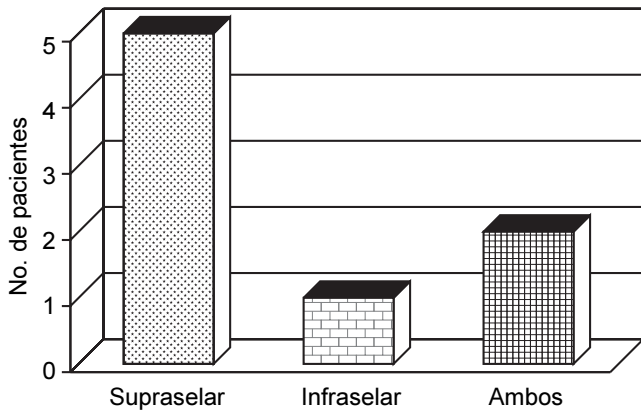


Figura 5. Localización de las lesiones.

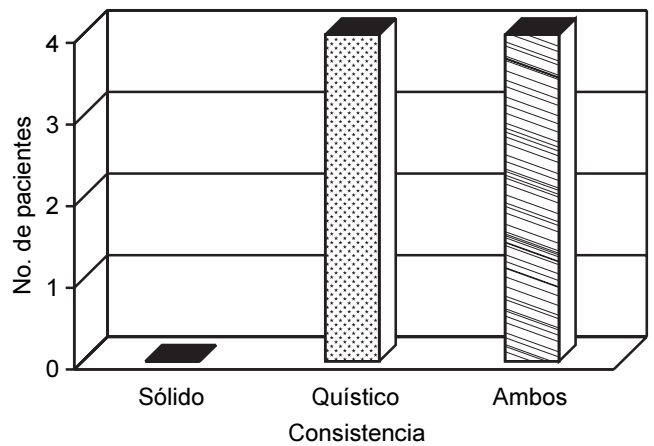


Figura 8. Características de las lesiones.

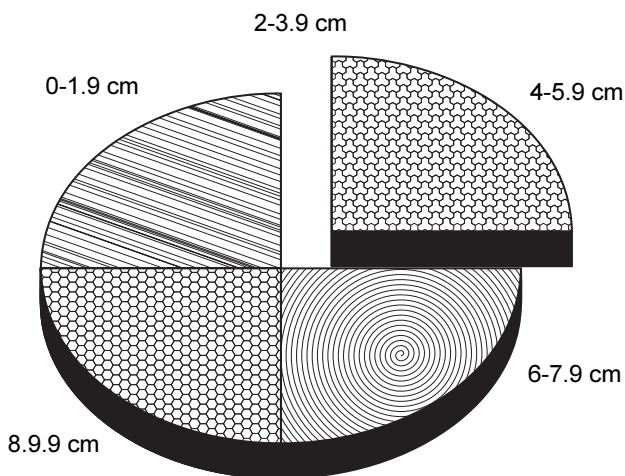


Figura 6. Tamaño de las lesiones.

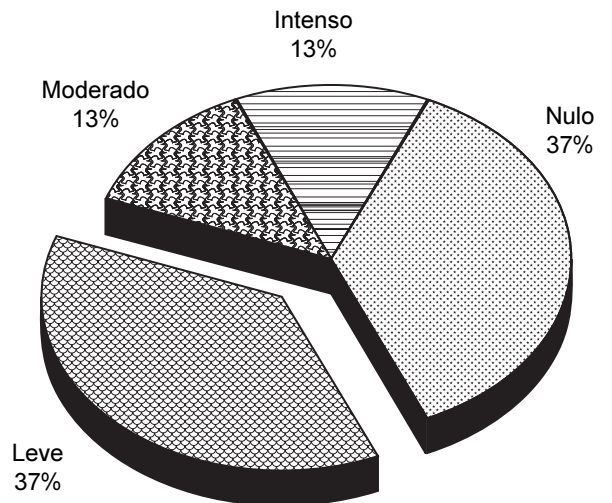


Figura 9. Comportamiento de la lesión con la administración intravenosa de paramagnético (Gadolinio).

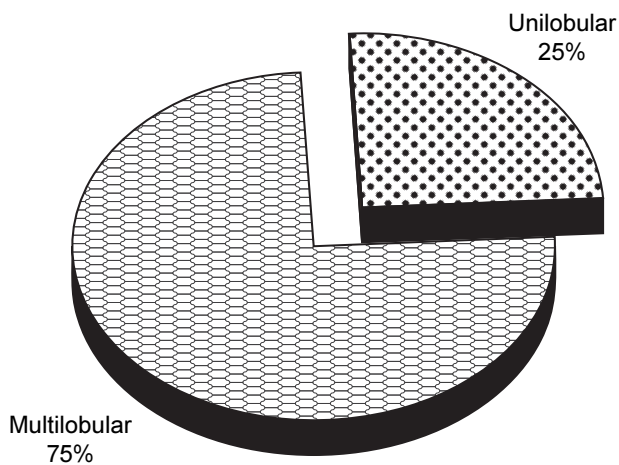


Figura 7. Morfología de las lesiones.

Nuestros hallazgos son congruentes en términos generales con lo descrito por otros autores.

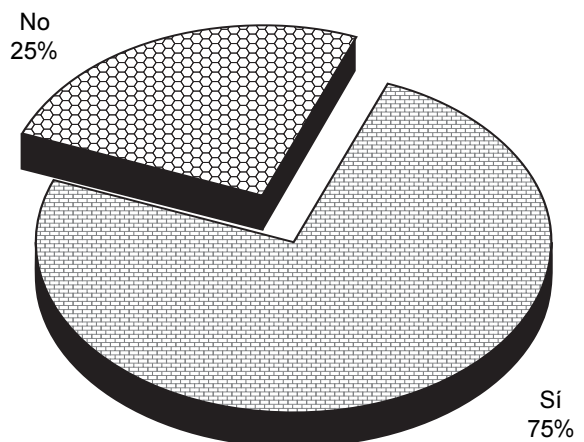


Figura 10. Dentro de las complicaciones se encontró hidrocefalia.

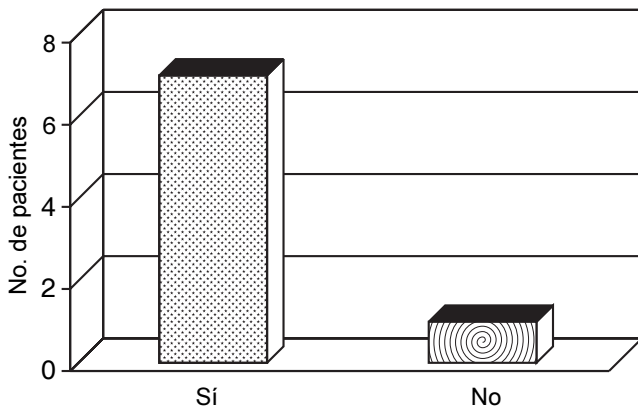


Figura 11. Cantidad de compresión quiasmática presentada.

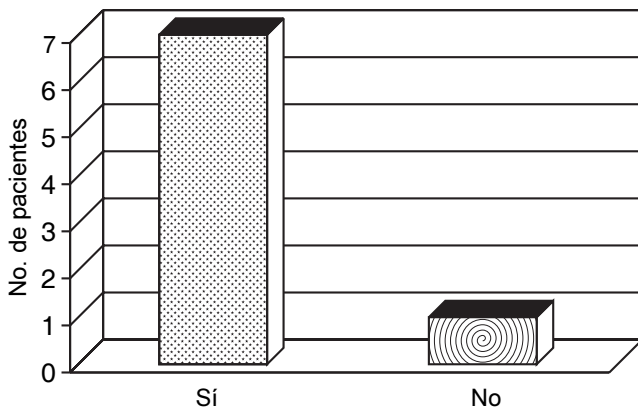


Figura 12. Presencia de compresión en estructuras adyacentes como son el tallo cerebral, cerebelo, ventrículos, hipófisis o tálamo.

Conclusiones

- El craneofaringioma se localiza supraselar 62%, seguido de la región supra e infraselar en 25% y por último la localización infraselar en 13%.
- El tamaño de las lesiones puede variar de 2 a 9 cm al momento del diagnóstico con una media de 5.6 cm.
- El craneofaringioma es quístico en 50% y mixto (sólido con componente quístico) en 50%, nuestra serie no demostró lesión sólida pura.
- La forma multilobulada del craneofaringioma se presenta en 75% y unilobulada en 25%.
- El comportamiento con la administración de Gadolinio presentó reforzamiento intenso 13% en lesiones de componente predominantemente sólidas, intenso en 13% en donde las lesiones son sólidas con escaso componente quístico, leve en 37% en lesiones heterogéneas con componente sólido y quístico, y nulo en 37% que correspondió a las lesiones quísticas puras.

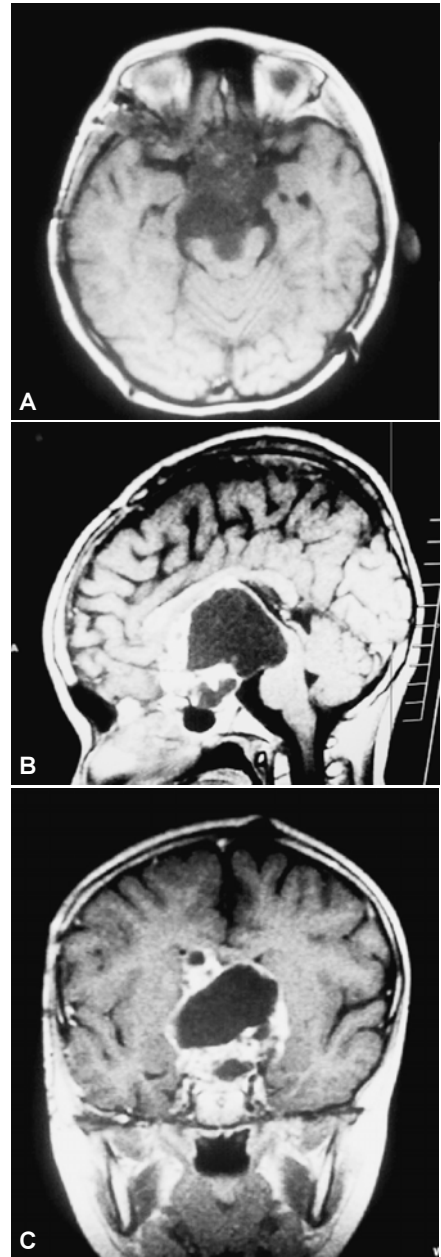


Figura 13. A, B y C) RM ponderada en T1 axial, sagital y coronal en fase simple y contrasta con la presencia de gran tumoración supraselar que comprime estructuras hipotalámicas e hipófisis, quística predominantemente y que con el Gadolinio muestra reforzamiento periférico.

- La complicación más frecuente es la compresión quiasmática, así como la compresión a estructuras adyacentes, dependiendo del tamaño del tumor; la hidrocefalia se presentó hasta en 75% de todos los pacientes y fue secundaria al tamaño de la lesión.
- El sexo más afectado en nuestra muestra fue el masculino en 62% y el femenino en 38%
- La edad de presentación es de los 6 a los 10 años.

Referencias

1. Haaga JR. Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética. Diagnóstico por imagen corporal total. 3a Ed. Madrid: Editorial Mosby-Doyma; 1996, Vol. I, p. 206.
2. Russell DS. Rubinstein's. Pathology of tumors of the nervous system. 5th Ed. London: Edward Arnold; 1989, p. 695-702.
3. Wang YX, Jiang H, et al. Atypical Magnetic Resonance Imaging Findings of craneopharyngioma. Australian Radiology 2001; 45(1): 52-7.
4. Kirks DR. Radiología Pediátrica. 3a Ed. Madrid: Marban; 2000, Vol 1, p. 136-7.
5. Lee SH. RM y TC Craneal. Madrid: Editorial Marban; 1994, p. 395.
6. Dahner W. Radiology Review Manual. 5th Ed. Lippincott, Williams Wilkins; 1999, p. 226.
7. Carmel PW. Tumors of disordered embryogenesis. In: Youmans JR (ed.). Neurological Surgery. 3rd Ed. Philadelphia: WB Saunders; 1990, p. 3223-49.
8. Jobnsen DE. MR Imaging of the Sellar and Juxtapellar. RadioGraphics 1991; 11: 727-58.
9. Sahar SN. Lesions of the Hypothalamus: MR Imaging Diagnostic Features. RadioGraphics 2007; 27: 1087-108.
10. Gonzales PG, Tadanori T. The syndrome of ISAH: an unusual presentation of child hood crenopharyngioma: report of tree cases. Neurosurgery 1998; 42(4): 917-21.
11. Andler W, Roosen K, Clar HE. Pre and post operative evaluation of hypothalamus – pituitary in children with craneopharyngioma. Acta Neurochir 1979; 45: 287-99.
12. Chico-Ponce de León F, Castro ES, Pérezpeña JMD, Gordillo LFD, Santana BLM, Rocha LER, et al. Tumores intracraneanos del niño. Bol Med Hosp Infant Mex 2006; 63(6): 367-81.
13. Petite CK, Girolani U, Earle KM. Craneopharyngiomas: a clinical and pathological review. Cancer 1976; 37: 1944-52.
14. Nakamizo A, Inamura T, et al. Neuroendoscopic treatment of cystic craneopharyngioma in the third ventricle. Minimally invasive neurosurgery. 2001; 44(2): 85-7.
15. Raimondi AJ, Rougerie AJ. A critical review of personal experiences with craneopharyngioma: clinical history, surgical technique and operative results. Pediatric Neurosurgery 1994; 21: 134-54.
16. Buhl R, Nabavi A, et al. Nasopharyngeal extension of a craniopharyngioma in a 4 years old girl (abstract). Acta Neurochirurgica 2001; 143(12): 1283-5.
17. Jurgen V, Ralph L. Cystic Craneopharyngioma. Neurosurgery 1997; 40(2): 263-70.
18. Bonneville F. T1 Signal Hyperintensity in the Sellar Region: Spectrum of Findings. RadioGraphics 2006; 26: 93-113.
19. Pizzo PA. Principles and practice oncology. 4th Ed. Lippincott Williams and Wilkins; 2002, p. 801-3.



La Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, A.C.

Les hace una cordial invitación para visitar su página web

www.smri.org.mx