

Revisión de Tema

Craneofaringioma, una revisión de la literatura

Craniopharyngioma, A literature review

ALIN ABREU LOMBA¹, YESSID CEBALLOS DELGADO², DIEGO FERNANDO SALAMANCA MORA³,
MARCELA PATIÑO ARBOLEDA⁴, ANDRÉS DELGADO TRUQUE⁵, JUAN FELIPE MUÑOZ REALPE⁶

Resumen

El craneofaringioma es un tumor, con frecuencia quístico, habitualmente supraselar, que deriva de restos de células embrionarias de la bolsa de Rathke. Si bien es un tumor benigno, tiene un comportamiento agresivo con frecuentes secuelas neurológicas y endocrinas. Presenta dos picos de aparición en la edad infantil y en adultos mayores. La clínica depende de la localización, el tamaño, el potencial de crecimiento y la edad de presentación. Clínicamente suele aparecer como una combinación de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, alteraciones visuales, deficiencias hormonales y disfunción hipotalámica. La apariencia varía dependiendo de la proporción del componente sólido y quístico, o de la presencia de posibles calcificaciones. Antes del abordaje terapéutico debe efectuarse una completa evaluación endocrinológica y oftalmológica. Las opciones terapéuticas incluyen cirugía, radioterapia y una combinación de ambas. Actualmente se prefiere una aproximación más conservadora que combina una cirugía menos agresiva con radioterapia. La radioterapia sin cirugía es aplicable a los pacientes con tumores

muy pequeños. Otras aproximaciones terapéuticas incluyen: la aspiración intermitente mediante punción estereotáxica, colocación de un reservorio, esclerosis de las paredes del quiste mediante fármacos, o irradiación interna con radioisótopos. En este artículo se revisará la clínica, patología y manejo del craneofaringioma a la luz de la literatura actual.

Palabras clave: Craneofaringioma, Lesión paraselar, Tumores hipotálamo, Hipofisarios.

Abstract

Craniopharyngioma are often cystic tumors, usually suprasellar, that results from the embryonic cells remnants of the Rathke's pouch. Although it is a benign tumor, these tumors can be aggressive and frequently have neurological and endocrine sequelae. Usually develops in children and in the elderly. Symptoms depends on location, size, growth potential, and age of onset. Clinically, Craniopharyngiomas usually appears as a combination of signs and symptoms of intracranial hypertension, visual disturbances, hormonal deficiencies,

¹ Docente, Postgrado de Medicina Interna, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. Médico Endocrinólogo, Universidad de la Habana, Cuba, Grupo Interinstitucional Medicina Interna (GIMI 1). e-mail: alin.abreul@unilibre.edu.co <https://orcid.org/0000-0002-7377-4969>

² Residente de Medicina Interna, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. Médico, Universidad Central del Valle del Cauca, Colombia, Grupo interinstitucional Medicina Interna (GIMI). e-mail: yessid-ceballos@unilibre.edu.co <https://orcid.org/0000-0003-2714-3717>

³ Residente de Medicina Interna, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. Médico y Cirujano, Universidad Militar Nueva Granada, Colombia, Grupo interinstitucional Medicina Interna (GIMI). e-mail: diego-salamanca@unilibre.edu.co <https://orcid.org/0000-0002-7575-0899>

⁴ Residente Medicina Interna, Médico y Cirujano, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia, Grupo Interinstitucional Medicina Interna (GIMI). e-mail: marcela-patino@unilibre.edu.co <https://orcid.org/0000-0002-8420-6334>

⁵ Residente de Medicina Interna, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia Médico y Cirujano, Universidad del Rosario, Colombia. Grupo interinstitucional Medicina Interna (GIMI). e-mail: andres-delgado@unilibre.edu.co <https://orcid.org/0000-0002-1307-096X>

⁶ Médico y cirujano, Universidad del Valle, Colombia. Residente Medicina Interna. Grupo interinstitucional Medicina Interna (GIMI), Universidad Libre Seccional Cali. e-mail: juanf-munoz@unilibre.edu.co <https://orcid.org/0000-0002-1622-8873>

Recibido: septiembre 5 de 2019

Revisado: diciembre 2 de 2019 Aceptado: diciembre 27 de 2019

Cómo citar: Abreu Lomba A, Ceballos Delgado Y, Salamanca Mora DF, Patiño Arboleda M, Delgado Truque A, Muñoz Realpe JF. Craneofaringioma, una revisión de la literatura. *Rev Colomb Salud Libre*. 2019; 14 (2): 46-56. <https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2019v14n2.7266>

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2019v14n2.7266>

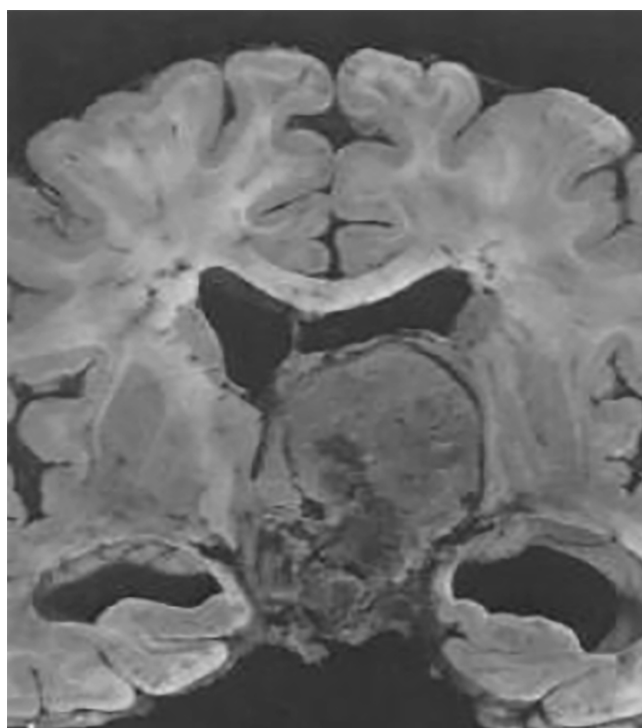
and hypothalamic dysfunction. Their appearance varies depending on the proportion of the solid and cystic components, or the presence of calcifications. Complete endocrinological and ophthalmological evaluation should be performed before establishing the therapeutic approach. The therapeutic options include surgery, radiation therapy, and a combination of both. Currently a conservative approach that combines less aggressive surgery with radiation therapy is preferred. Radiation therapy without surgery is only applicable in patients with very small tumors. Other therapeutic approaches include: intermittent aspiration by stereotactic puncture, placement of a reservoir, cyst wall sclerosis through drugs, or internal radiation with radioisotopes. In this article, Craniopharyngioma clinical manifestations, pathology, and management will be reviewed based of the current literature.

Keywords: Craniopharyngioma, Parasellar lesion, Hypothalamic Pituitary Tumors.

Introducción

El Término Craneofaringioma (CFR), acuñado por Charles Frazier en 1931 y divulgado posteriormente por Harvey Cushing en 1932, se refiere a un grupo de tumores sólidos o mixtos (sólidos y quísticos), poco frecuentes, que tienen origen en los restos de las bolsas de Rathke, y por tanto considerados un tipo de malformación congénita, de naturaleza benigna, derivada de trastornos en la embriogénesis y los cuales pueden llegar a alcanzar gran tamaño¹. Se originan en el epitelio escamoso del remanente del ducto craneofaríngeo celar y paraselar. Estas células, por su origen embriológico inicial en la faringe primitiva, pueden migrar y quedar atrapadas en todo el trayecto desde esta, hasta el tuber cinereum o en las células de las paredes del tercer ventrículo, razón por la cual puede presentarse con mayor frecuencia como una lesión supraselar²⁻⁴. De acuerdo con los resultados de algunas series, un 4% de los casos se presentan en posición intraselar, el 21% son intra y supraselares y cerca del 75% tienen una localización exclusivamente supraselar⁵ (Figura 1).

Figura 1. Imagen macroscópica de un craneofaringioma



Fuente: Matsushima *et al.*, (1920).

Se estima los CFR representan entre el 1.2 y el 4.6% del total de tumores intracraneales en todas las edades y un 10% de aquellos que se presentan en la infancia, aunque dentro de su distribución a lo largo de la vida tiene un comportamiento bimodal, presentando un pico entre los 5 y 14 años y otro en menor medida entre los 50 y 74 años, según cohortes descritas en los Estados Unidos, con una incidencia de 0.5 a 2.5 casos nuevos por un millón de personas año a nivel mundial. No hay una clara predilección por el género, aunque en nuestro centro se ha observado una ligera preferencia por el sexo femenino⁶⁻⁷.

Los CFR se pueden manifestar en cualquier sitio del eje hipotálamo-hipofisiario, desde la silla turca hasta el tercer ventrículo y tienden a ser lesiones estrechamente adheridas a las estructuras vasculares y a los tejidos cerebrales adyacentes, con verdaderos acúmulos o nidos celulares infiltrando las zonas de gliosis reactivas del tejido sano que bordea el tumor, lo que dificulta su extirpación quirúrgica

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rslibre.2019v14n2.7266>

aún en manos experimentadas. Aunque son considerados histológicamente benignos o de bajo grado, se han publicado series de casos de transformaciones o presentaciones malignas; se ha planteado la posibilidad de la radiación como causa de estas transformaciones sin que se haya podido hallar alguna relación directa entre la exposición o dosis a la manifestación final⁸⁻¹⁰. En el momento de la cirugía inicial, el tamaño promedio de la pieza macroscópica es de 3,5 cm, predominando las lesiones quísticas o mixtas (85%) sobre las sólidas (15%)¹¹⁻¹².

Histológicamente se han descritos dos subtipos primarios: el adamantinoso y el papilar, pero también se han descrito formas transicionales o mixtas. El tipo adamantinoso es la forma más común y puede ocurrir en todas las edades, aunque afecta principalmente a niños; los CRF papilomatosos son masas sólidas no calcificadas y predominan en la población adulta¹³. Clínicamente las manifestaciones son variadas, estas dependen del grupo etario, predominando en la niñez síntomas inespecíficos como cefalea o alteraciones visuales, y en población adulta se describen manifestaciones dependientes de alteraciones hormonales secundarias¹⁴⁻¹⁵.

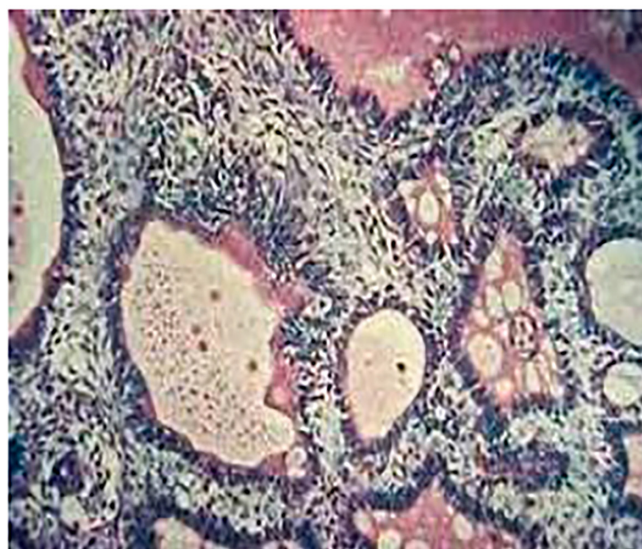
Patogenia

La patogenia de los CRF no se ha entendido completamente. Se han planteado dos hipótesis sobre el origen de este tumor; una es la hipótesis embrionaria que considera que pueden originarse a partir de remanentes ectópicos de células provenientes de la bolsa de Rathke en el conducto craniofaríngeo, y una segunda hipótesis que es la metaplásica, considera que pueden provenir de células epiteliales escamosas de la adenohipofisis⁴⁻⁶. Además, se han identificado algunas mutaciones somáticas en CTNNB1 (que codifica β -catenina) que afectan la estabilidad de β -catenina para los tipos adamantinoso y papilar, que suelen albergar mutaciones somáticas de BRAFV600E¹⁶. Entre sus

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2019v14n2.7266>

manifestaciones histológicas se distinguen la presencia de epitelio escamoso estratificado, con focos de epitelio columnar, que pueden representar una transición entre el CRF papilar al quiste de la bolsa de Rathke (Figura 2). El fluido quístico de aspecto xantocrómico puede presentar proporciones variables de lípidos, principalmente cristales de colesterol en concentración más elevada, que las encontradas en los quistes de la bolsa de Rathke, con un aspecto oscuro y turbio que recuerda al aceite de motor; también se encuentran un fluido o semifluido de consistencia mucosida con presencia de mucopolisacáridos que se puede acompañar de hemosiderina o metahemoglobina en menor proporción¹⁷.

Figura 2. Aspecto histológico de un craneofaringioma con el epitelio escamoso y estroma conectivo con quistes delimitados por epitelio columnar típico



Fuente: Tomado de <http://www.tumoresdehipofisis.com/tipos-de-tumores-de-hipofisis/craneofaringioma>

Manifestaciones clínicas

Los CRF son infiltrantes en extremo y causan daño de gran extensión en la región hipotalámica, en ocasiones con obstrucción del tercer ventrículo que puede originar hidrocefalia e hipertensión endocraneana severa. La hidrocefalia se ha informado entre un 20-38% de los casos y probablemente es

más frecuente en la infancia¹⁸. Los síntomas clínicos por lo tanto van a estar provocados por el efecto de la expansión tumoral, los déficits endocrinos (52-87% de los pacientes), el déficit visual (62-84% de los pacientes) causados por el efecto de masa y la disfunción cognitiva¹⁹⁻²⁰. En nuestra experiencia, se ha observado lesiones que crecen en sentido horizontal y se proyectan a la cisterna prequiasmática y alcanzan la cisterna subfrontal, así como otras con un gran crecimiento vertical que llegan a sobrepasar el tercer ventrículo y alcanzan el fórnix; otras con proyección lateral dentro del seno cavernoso y áreas temporales y con crecimiento en sentido posterior hacia la cisterna preoptóptica y con menor frecuencia a la cisterna interpeduncular. El crecimiento e infiltración neoplásica causa cefalea frontal y parietal, trastornos visuales con afectación de los campos visuales, que en los niños tiene un curso insidioso y lento. La presencia en éstos de retraso en el crecimiento y en el desarrollo puberal, que se acompaña de cefalea, nos obliga a considerar esta posibilidad diagnóstica y hacer las investigaciones correspondientes. La presencia de diabetes insípida central ocurre en el 15 al 20% de los pacientes y la disfunción cognitiva se observa más en los adultos de la tercera y cuarta edad y probablemente se relaciona con una combinación de disfunción hormonal y efecto directo sobre las estructuras hipotalámicas. En nuestro centro también se han documentado dos pacientes adultos por debajo de los 40 años con cambios bruscos de conducta y trastornos psiquiátricos con presencia de CRF hipotalámicos, acorde a la descripción en otros trabajos donde se ha descrito también en pacientes jóvenes, trastornos neuropsicológicos y disminución en la capacidad de atención o de la memoria, con desaparición de los trastornos posterior a la cirugía.

La presencia de hipopituitarismo parcial o completo se presenta antes y posterior a la cirugía, con compromiso de la hormona del crecimiento (GH) en 75% de los pacientes,

gonadotropinas (FSH - LH) en 40% de los pacientes, hormona estimulante del tiroides (TSH) en 25% de los pacientes y hormona adrenocorticotrópica (ACTH) en 25% de los pacientes²¹.

Valoración endocrina, neurooftalmológica y diagnóstico

El diagnóstico se realiza mediante un examen clínico minucioso: en los niños incluirá estudio de edad ósea, sobre todo con valoraciones auxológicas y antropométricas; en los adultos con la exploración de signos que pongan en evidencia las manifestaciones de hipofunción gonadal, tiroidea o adrenal secundaria²².

Los estudios por imágenes son fundamentales para la confirmación de la masa expansiva tumoral. Se prefiere la resonancia magnética, pero la tomografía axial computarizada resulta de utilidad para evaluar mejor la presencia de calcificaciones. El diagnóstico de laboratorio incluye la realización de mediciones de la diuresis y líquidos ingeridos en 24 horas, y determinaciones de electrolitos, evaluación de la hormona de crecimiento, IGF-1, TSH, tiroxina libre, cortisol, FSH, LH, testosterona, estradiol y prolactina. Los estudios de investigación neurooftalmológicos son obligado previo a la cirugía y posterior a esta para evaluar el grado de daño visual y la recuperación o persistencia de la lesión²³. Se recomienda además del fondo de ojo, los estudios computarizados del campo visual, entre otros. La valoración neuropsicológica puede resultar necesaria en pacientes con trastornos conductuales.

Estudios radioimagenológicos

Los estudios por imágenes son fundamentales para la confirmación de la masa expansiva tumoral. Los CRF suelen ser tumores no calcificados y sólidos. La combinación de las características imagenológicas de los craneofaringiomas puede resumirse en la llamada "regla del 90%", en donde el 90%

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2019v14n2.7266>

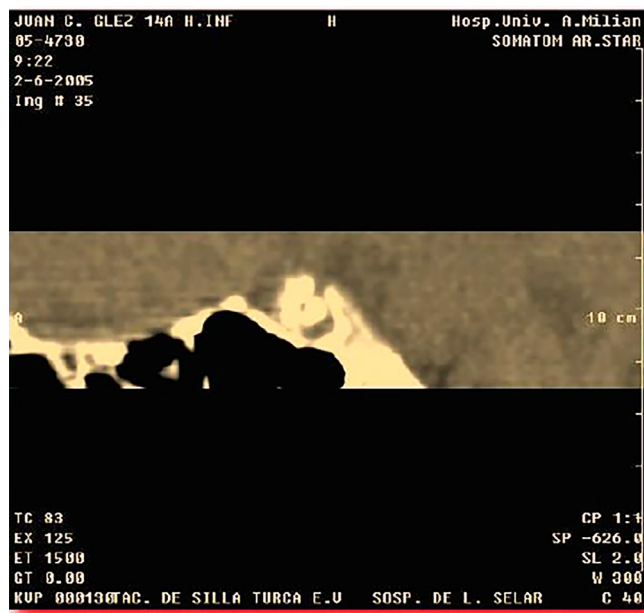
son tumores predominantemente quísticos, un 90% muestra menos o más prominencia de calcificaciones y cerca de un 90% toman el contraste en su pared quística²⁴.

Por lo tanto, en la RMN Contrastada, las partes sólidas y las paredes quísticas del tumor pueden mostrar una variedad de señales en T1, que van desde hipointensas hasta hiperintensas. Por otro lado, las imágenes ponderadas en T2, los tumores suelen ser hipointensos e hiperintensos debido a la distribución no homogénea de la parte calcificada y a la amplia variación individual que en ocasiones estas lesiones pueden mostrar. Además, estas pueden verse obstaculizadas por el contenido de aire de los senos nasales en la base central del cráneo²⁵.

La caracterización adecuada de calcificaciones en las imágenes es importante para el diagnóstico diferencial de otros tumores de localización intraselar y supraselar, y para la detección de pequeños restos posoperatorios después de la resección, muchos de los cuales suelen pasar indetectables en la RMN. En consecuencia, la confirmación de la presencia o

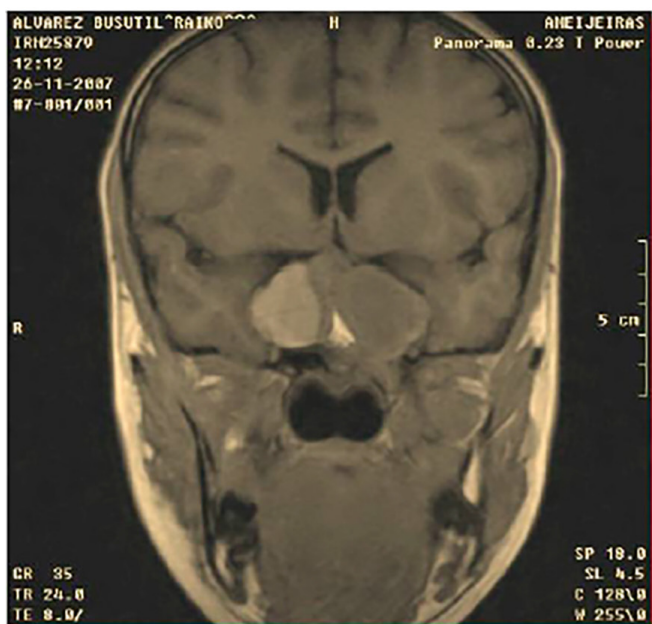
ausencia de calcificaciones no suele ser posible por este método²⁶. Por tanto, la Tomografía Axial Computarizada (TAC) permanece como el patrón de oro para la identificación de calcificaciones en esta área²⁷ (Figuras 3 y 4).

Figura 3. Reconstrucción sagital de un estudio por TAC de un paciente varón de 14 años, con un craneofaringioma con amplios núcleos de calcificación



Fuente: Tomada de caso clínico de la consulta de endocrinología.

Figura 4. RNM con imagen ponderada en T1 y sagital en T2, de un paciente de 21 años con un craneofaringioma con componente mixto sólido y quístico



Fuente: Tomada de caso clínico de la consulta de endocrinología.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del craneofaringioma por resonancia o tomografía¹⁸

Diagnóstico diferencial	Características en tomografía computarizada y en resonancia magnética nuclear
Quiste de la bolsa de Rathke	Redondeado, de menor tamaño, sin calcificaciones. En la TAC se aprecia como masa hipodensa que no se realza con el contraste. En la RM intensidad de señal variable en dependencia del contenido quístico
Quiste dermoide	Redondeado, en TAC hipodenso con foco de calcificación. No se realza con el contraste. En la RM en T1 hiperintensidad por contenido lipídico
Quiste epidermoide	Masa lobulada con densidad similar a la del LCR, calcificación en ocasiones. RM con intensidad de señal similar al LCR.
Adenoma hipofisario	En TAC los macroadenomas son isodensos o hipodensos con realce variable después del contraste. Calcificación ocasional. RM con hipointensidad en T1; realce homogéneo post-contraste, menos intenso que la hipófisis. Quistes o áreas de necrosis se aprecian hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. Hemorragia en fase aguda se aprecia hiperintensa en T1.
Germinoma	TAC con masa hiperdensa delimitada; calcificación frecuente. RM con masa isointensa en T1 e iso a hiperintensa en T2
Hamartoma	TAC masa pedunculada isodensa. En RM isointensa en T1.
Aneurisma supraselar	TAC con masa ligeramente hiperdensa, que se realza después del contraste. RM con elevada intensidad en T1.
Quiste aracnoideo	TAC con lesión de borde bien definido con densidad similar a la del LCR. RM intensidad de señal similar al LCR, no se realza con el contraste
Absceso supraselar	TAC con área central hipodensa rodeada de un anillo con mayor densidad. RM con marcada hiperintensidad en T1, realce post-contraste. Hiperintensidad en T2.
Histiocitosis de Langerhans	Afectación en hipotálamo e hipófisis. TAC con lesiones hiperdensas. RM con imágenes brillantes que se realzan con gadolinio.
Sarcoidosis	TAC con lesiones isodensas que se realzan con el contraste. RMN con apariencia variable; hiperintensidad en T2.
Tuberculosis	TAC con masa con hipodensidad central por necrosis y zona hipodensa periférica por edema. RM muestra un anillo que se realza con gadolinio y se aprecia hipointensidad en T2 e hiperintensidad en la región de necrosis central
Glioma hipotalámico o glioma de vías ópticas	RM con masa supraselar que se observa separada de la glándula. Puede ser hipointensa o isointensa en relación a la materia gris y puede realizarse o no con el contraste.
Meningioma	TAC con masa isodensa o ligeramente hiperdensa, con realce homogéneo después del contraste. Puede existir calcificación en la RMN usualmente. isointensidad en T1 con realce en T2; intensidad de señal uniforme después del contraste. Signo de la cola dural. Hiperostosis ósea adyacente a la lesión.

Fuente: Modificado de Laws, Thapar, 2002.

Diagnóstico diferencial con otras lesiones selares

A continuación, en la Tabla 1 se presenta el diagnóstico diferencial de los CRF con otras masas selares de acuerdo a sus

manifestaciones imagenológicas en la TAC y en la RMN.

Tratamiento

Diferentes opciones terapéuticas en el manejo del craneofaringioma han sido desarrolladas

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2019v14n2.7266>

con el fin de disminuir la morbimortalidad asociada a esta lesión tumoral. Dentro de ellas se encuentra la cirugía, radioterapia y sustitución hormonal, las cuales se elegirán de manera individualizada en cada uno de los pacientes acorde a las características propias del tumor y manifestaciones clínicas acompañantes²⁸. El tratamiento de elección de primera línea corresponde al manejo quirúrgico en la mayoría de casos, debido a que permite establecer un diagnóstico histológico sumado a la capacidad de realizar una resección quirúrgica de la lesión tumoral. En ocasiones, la resección completa de la lesión no es viable tanto por el tamaño al momento del diagnóstico como por la adherencia a estructuras vecinas que hacen difícil la intervención quirúrgica, por lo tanto, el uso de radioterapia permite el manejo de la enfermedad residual²⁹.

Cirugía

La cirugía constituye el gold estándar, cuyo objetivo es la resección total o parcial de la lesión tumoral, especialmente en aquellos pacientes con tumores de más de 4 cm, adherentes a estructuras neurovasculares adyacentes, con invasión del tercer ventrículo, localización retroquiasmática, hidrocefalia acompañante y presencia de calcificaciones³⁰. Reseccionar y extraer completamente el tumor resulta difícil y aún en manos de neurocirujanos experimentados se llega a lograr en menos del 50% de los pacientes³¹. En jóvenes adultos el enfoque quirúrgico más agresivo puede resultar apropiado, mientras que en pacientes con mayor edad y varias comorbilidades las condiciones para la intervención son más limitadas. Para lesiones extensas la remoción en 2 tiempos quirúrgicos suele ser necesaria; sin embargo, a veces es preferible una resección parcial que disminuya el efecto de masa con una combinación de tratamiento radioterápico³².

La elección de la vía de abordaje quirúrgico transesfenoidal o transcraneal varía en función

de la edad del paciente y características del tumor como el tamaño, localización, invasión, morfología y presencia de calcificaciones en su interior³³. El tratamiento neuroquirúrgico con craneotomía ha sido el procedimiento más utilizado durante varios años, particularmente indicado en el craneofaringioma supraselar. Sin embargo, en determinados pacientes, en que por las características del estudio por imágenes se considera que el origen del tumor se sitúa por debajo del diafragma selar estaría indicado el abordaje transesfenoidal que se ha asociado con menor traumatismo quirúrgico³⁴. Al comparar el uso de ambos abordajes, en un metaanálisis se encontró que la vía transesfenoidal se asoció con menor morbilidad posoperatoria, mejor control tumoral y disminución en la incidencia de recidiva tumoral; esta última posiblemente asociada a las características propias del tumor que hacen más fácil su resección en comparación con los pacientes sometidos a procedimiento vía transcraneal³⁵. Entre el 18 al 26% de pacientes llevados a cirugía se observa persistencia de restos tumorales a través de imagenología. Por otra parte, la recidiva tumoral después de una resección completa ocurre en aproximadamente el 25% de casos³⁶, mientras que aquellos pacientes a quienes la resección fue incompleta (<95%) la frecuencia de recidiva es del 90-100% a 10 años, y al asociarse con radioterapia disminuye al 10-63%³⁷. El manejo de los remanentes tumorales resulta difícil y complejo y puede elevar la morbilidad y mortalidad perioperatoria, por lo que la cirugía paliativa en vez de una amplia exeresis representa un objetivo más realista.

Radioterapia

La radioterapia externa es el tratamiento estándar para el control de restos tumorales posquirúrgicos o recidivas locales, empleando dosis habituales entre 45-55 Gy que se administran en fracciones de 1.8-2 Gy durante 5 días a la semana por 6 semanas con el fin de disminuir la toxicidad asociada especialmente a nivel de la vía óptica³⁸.

Actualmente, diferentes técnicas de radioterapia han sido utilizadas en el manejo médico de esta entidad como son la radioterapia estereotáxica fraccionada o la radiocirugía, las cuales permiten el uso de mayores dosis de radioterapia, con las ventajas de ser localizada y asociarse en menor proporción con daño a estructuras y tejidos adyacentes³⁹.

La radiocirugía estereotáxica ha sido empleada como tratamiento adyudante ante la persistencia o recidiva tumoral después de una cirugía con o sin radioterapia convencional, en lesiones sólidas de pequeño tamaño (< 3 cm) bien definidas y que se encuentran al menos 2 mm de la vía óptica⁴⁰. Mediante este método de tratamiento se puede realizar irradiación intracavitaria (braquiterapia), con instilación e implantes de isótopos dentro de la cavidad quística del craneofaringioma. Existen varios emisores de isótopos beta β y gamma γ , entre los que destacan Fósforo, Ytrium, Rhenium y Oro, sin embargo, no existe consenso en cuál sería el emisor de isótopos más adecuado⁴¹. En una serie de casos que incluyo 98 pacientes a quienes se les realizó radiocirugía estereotáxica, se consiguió el control tumoral en un 80%, con respuesta completa en el 20%. La supervivencia libre de progresión a los 5 años, fue del 60,8% y a 10 años de 53,8%. La respuesta fue mejor en los tumores de < 2 cm de diámetro y peor en los tumores quísticos, que a menudo requirieron tratamiento específico del quiste, como aspiración, irradiación o quimioterapia intracavitaria. La frecuencia de neuropatía óptica fue del 1,8% en los pacientes que recibieron < 10Gy y 6,9% en los que recibieron dosis superiores⁴².

La radioterapia estereotáxica fraccionada permite seleccionar la zona a tratar con el posterior fraccionamiento de la dosis total de radiación, reduciendo la irradiación del tejido normal y los efectos a largo plazo de la radioterapia. Ha sido utilizada en pacientes como tratamiento adyuvante tras cirugía en pacientes con restos tumorales residuales o

recurrencias, con una supervivencia libre de progresión de 92-100% a los 5 años⁴³.

Quimioterapia

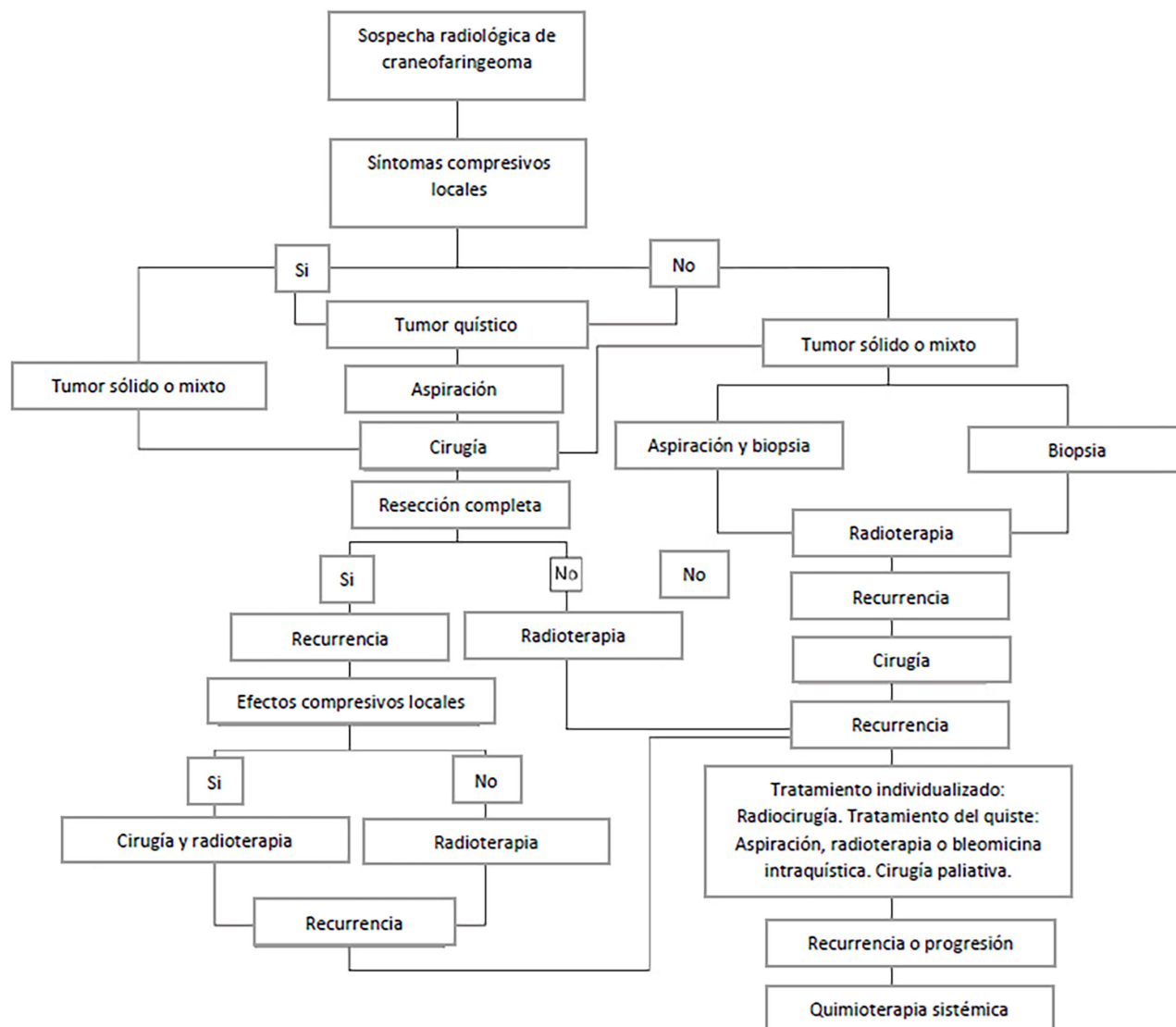
La quimioterapia sistémica con agentes antineoplásicos se ha utilizado en casos aislados y series pequeñas, con resultados limitados que no superan a la cirugía sola o combinada con la radioterapia. La eficacia en el craneofaringioma ha sido evaluada en un número pequeño de casos en pacientes jóvenes con tumores progresivos o recurrentes. Se ha utilizado doxorubicina, con control de la enfermedad local en 3 de 4 pacientes tratados⁴⁴. Además, en una serie de 12 pacientes que evaluó el uso de interferón alfa, se redujo el volumen tumoral en 3 de ellos, si bien al suspender el tratamiento se observó después de 12 meses de tratamiento con reducción en al menos un 25% del tumor en 3 pacientes del total incluidos⁴⁵.

Lesiones quísticas

Hasta el 90% de los craneofaringiomas tienen un componente quístico, que en ocasiones constituye el principal componente del tumor y requiere un tratamiento específico. Dentro de las opciones de manejo existentes se encuentra el vaciamiento del quiste a través de aspiración intermitente por punción estereotáxica en aquellos casos en que las lesiones son recurrentes sin capacidad de resección completa. Por otra parte, la radiación intracavitaria a través de la instalación de isótopos (Ytrio, Fósforo y Renio) que emiten radiación beta, se asocia con reducción del tamaño del quiste en alrededor del 70% durante los primeros 2 años. Sin embargo, hasta el 33% puede recidivar requiriendo tratamientos adicionales. Finalmente, la quimioterapia intracavitaria con instalación de bleomicina o interferón dentro del quiste a través de un reservorio tipo Ommaya conectado a un catéter, permite la reducción del tamaño tumoral y el retraso en el tratamiento definitivo⁴⁶.

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2019v14n2.7266>

Figura 5. Algoritmo de manejo del craneofaringioma



Fuente: Venegas *et al*, (2015). Imagen tomada de la referencia⁵⁰.

A continuación, se expone el algoritmo de manejo del craneofaringioma. La cirugía corresponde al tratamiento de elección en la mayoría de los casos, seguida de radioterapia cuando la resección fue incompleta o ante persistencia de tejido tumoral⁴⁷ (Figura 5).

Posterior a manejo quirúrgico o de radioterapia, el seguimiento estrecho de cada paciente toma gran relevancia por los efectos adversos asociados con estos métodos de tratamiento, como son alteraciones en la secreción hormonal, disfunción hipotalámica, compromiso visual y alteraciones cognitivas que impactan negativamente y se asocian

con mayor morbilidad, por lo cual la evaluación de la función hipotálamo-hipofisaria, la capacidad visual y la función neurocognitiva corresponde un pilar fundamental en este grupo de pacientes⁴⁸⁻⁴⁹.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Fuentes de financiación

El presente artículo se desarrolló con recursos propios de los autores. No hubo ningún

aporte financiero por parte de los hospitales o universidades de origen de los autores.

Referencias

- Salva CS, Avila EM, Martinez JE, Camblo SL. Craneofaringiomas. Experiencia de 13 años. *Rev Chil Neurocirug* 2006; 26:32-37.
- Freda P.U, Kalmon D. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinology Metabolism Clinics of North America* 1999; 28(1):81-117.
- Jane Jr J.A, Laws E.R. Craniopharyngioma. *Pituitary* 2006; 9: 323-326.
- Müller HL. The Diagnosis and Treatment of Craniopharyngioma. *Neuroendocrinology*. 2019;110(9-10):753-66.
- Karavitaki N, Wass JAH. Craniopharyngiomas. *Endocrinol Metab Clin N Am* 2008; 37: 173-193.
- Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera J-P, Puget S. Craniopharyngioma. *Nature Reviews Disease Primers*. 2019;5(1).
- Momin AA, Recinos MA, Cioffi G, Patil N, Soni P, Almeida JP, et al. Descriptive epidemiology of craniopharyngiomas in the United States. *Pituitary*; 2021.
- Pereira AM, Schmid EM, Pieter JS, Voormolent HC, Biermasz, et al. High prevalence of long-term cardiovascular, neurological and psychosocial morbidity after treatment for craniopharyngioma. *Clinical Endocrinology*. 2005; 62:197-204.
- Kristopaitis T, Thomas C, Petruzzelli GJ, Lee JM. Malignant craniopharyngioma. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 124:1356-1360.
- Wang F, He Y, Li C, Wang Y, Zhong L. Malignant Craniopharyngioma: A Report of Seven Cases and Review of the Literature. *World Neurosurgery*. 2020;135.
- Petito CK. Craniopharyngiomas: Pronostic importance of histology features. *Am J Neuroradiol* 2006; 17 (8): 1441-2.
- Zhang YQ, Wang CC, Ma ZY. Pediatric craniopharyngiomas: clinicomorphological study of 189 cases. *Pediatr Neurosurg* 2007; 36: 80-84.
- Müller HL. Craniopharyngioma. *Endocrine Reviews*. 2014;35(3):513-43.
- Lopes MBS. The 2017 World Health Organization classification of tumors of the pituitary gland: a summary. *Acta Neuropathologica*. 2017;134(4):521-35.
- Mende KC, Kellner T, Petersenn S, Honegger J, Evangelista-Zamora R, Droste M, et al. Clinical Situation, Therapy, and Follow-Up of Adult Craniopharyngioma. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2019;105(1):252-65.
- Müller, HL, Comerciante, TE, Warmuth-Metz, M., Martinez-Barbera, JP y Puget, S. (2019). Craneofaringioma. *Nature Reviews Disease Primers*, 5 (1).
- Adamson TE, Wiestler OD, Kleihues P, Yasargil MG: Correlation of clinical and pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. *J Neurosurg* 1990; 73:12-17
- Laws ER, Thapar K 2002. Craniopharyngiomas in children and adults. In: Hunt Batjer H, Loftus CM, eds. *Textbook of neurological surgery*. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams, Wilkins; 1400-1405.
- Gupta, S., Bi, WL, Larsen, AG, Al-Abdulmohsen, S., Abedalthagafi, M. y Dunn, IF (2018). Craneofaringioma: una hoja de ruta para la traducción científica. *Enfoque neuroquirúrgico*, 44 (6).
- Müller, HL, Comerciante, TE, Warmuth-Metz, M., Martinez-Barbera, JP y Puget, S. (2019). Craneofaringioma. *Nature Reviews Disease Primers*, 5 (1).
- Shin J.L, Asa S.L, Woodhouse L.J, Smyth H.S, Ezzat S. Cystic lesions of the pituitary: Clinicopathological features distinguishing craniopharyngioma, Rathke's cleft cyst and arachnoid cyst. *J Clin Endocrinol Metab* 1999; 84: 3972-3982
- Fahlbusch R, Honegger J, Paulus W, Huk W, Buchfelder M. Surgical treatment of craniopharyngiomas: experience with 168 patients. *J Neurosurg* 2012; 90(2): 237250.
- Honegger J, Buchfelder M, Fahlbusch R. Surgical treatment of craniopharyngiomas: endocrinological results. *J Neurosurg* 2015(2); 90: 251-257.
- Warmuth-Metz M, Gnekow AK, Muller H, Solymosi L. Differential diagnosis of suprasellar tumors in children. *Klin Padiatr*. Nov-Dec 2004;216(6):323-330.
- 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*. Jun 2011;96(6):1633-1641.
- Muller HL, Gebhardt U, Faldum A, et al. Xanthogranuloma, Rathke's cyst, and childhood 399 craniopharyngioma: results of prospective multinational studies of children and adolescents 400 with rare sellar malformations. *J Clin Endocrinol Metab*. Nov 2012;97(11):3935-3943.
- Famini P, Maya MM, Melmed S. Pituitary magnetic resonance imaging for sellar and 396 parasellar masses: ten-year experience in 2598 patients. *J Clin Endocrinol Metab*. Jun 397 2011;96(6):1633-1641.
- Lindholm J, Nielsen EH. Craniopharyngioma: historical notes. *Pituitary* 2009; 352-359.
- Barkhoudarian G, Laws ER. Craniopharyngioma: history. *Pituitary*. 2012;16(1):1-8.
- Raimondi AJ, Rougerie J. A critical review of personal experiences with craniopharyngioma: clinical history, surgical technique and operative results. *Pediatr Neurosurg* 1994; 21:134-150.
- Salva CS, Avila EM, Martinez JE, Camblo SL. Craneofaringiomas. Experiencia de 13 años. *Rev Chil Neurocirug* 2006; 26:32-37.

34. Freda P.U, Kalmon D. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinology Metabolism Clinics of North America* 1999; 28(1):81-117.
35. Jane Jr J.A, Laws E.R. Craniopharyngioma. *Pituitary* 2006; 9: 323-326.
36. Müller HL. The Diagnosis and Treatment of Craniopharyngioma. *Neuroendocrinology*. 2019;110(9-10):753-66.
37. Karavitaki N, Wass JAH. Craniopharyngiomas. *Endocrinol Metab Clin N Am* 2008; 37: 173-193.
38. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera J-P, Puget S. Craniopharyngioma. *Nature Reviews Disease Primers*. 2019;5(1).
39. Momin AA, Recinos MA, Cioffi G, Patil N, Soni P, Almeida JP, et al. Descriptive epidemiology of craniopharyngiomas in the United States. *Pituitary*; 2021.
40. Pereira AM, Schmid EM, Pieter JS, Voormolent HC, Biermasz, et al. High prevalence of long-term cardiovascular, neurological and psychosocial morbidity after treatment for craniopharyngioma. *Clinical Endocrinology*. 2005; 62:197-204.
41. Kristopaitis T, Thomas C, Petruzzelli GJ, Lee JM. Malignant craniopharyngioma. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 124:1356-1360.
42. Wang F, He Y, Li C, Wang Y, Zhong L. Malignant Craniopharyngioma: A Report of Seven Cases and Review of the Literature. *World Neurosurgery*. 2020;135.
43. Petito CK. Craniopharyngiomas: Pronostic importance of histology features. *Am J Neuroradiol* 2006; 17 (8): 1441-2.
44. Zhang YQ, Wang CC, Ma ZY. Pediatric craniopharyngiomas: clinicomorphological study of 189 cases. *PediatrNeurosurg*2007; 36: 80-84.
45. Müller HL. Craniopharyngioma. *Endocrine Reviews*. 2014;35(3):513-43.
46. Eldevik OP, Blaivas M, Gabrielsen TO, Hald JK, Chandler WF Craniopharyngioma: radiologic and histologic findings and recurrence. *Am J Neuroradiol*1996; 17: 1427-1439.
47. Lopes MBS. The 2017 World Health Organization classification of tumors of the pituitary gland: a summary. *Acta Neuropathologica*. 2017;134(4):521-35.
48. Gupta, S., Bi, WL, Larsen, AG, Al-Abdulmohsen, S., Abedalthagafi, M. y Dunn, IF (2018). Craneofaringioma: una hoja de ruta para la traducción científica. *Enfoque neuroquirúrgico*, 44 (6).
49. Mende KC, Kellner T, Petersenn S, Honegger J, Evangelista-Zamora R, Droste M, et al. Clinical Situation, Therapy, and Follow-Up of Adult Craniopharyngioma. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2019;105(1):252-65.
50. 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.
51. Muller HL. The Diagnosis and Treatment of Craniopharyngioma. *Neuroendocrinology*. 2020;110(9-10):753-66.