



## CRANEOFARINGIOMAS

a,b) Los craneofaringiomas son tumores epitelioides histológicamente benignos que se originan en el trayecto del conducto craneofaríngeo primitivo desde la silla turca al infundibulum, tuber cinereum y piso del III ventrículo, crecen lentamente y se originan a partir de restos embrionarios de la bolsa de Rathke o por metaplasia de células maduras de la hipófisis anterior.

Son los tumores más comunes si excluimos a los tumores gliales en los chicos.

Pueden aparecer a cualquier edad pero es más frecuente entre la primera y segunda década de la vida.

La tasa de incidencia es igual en relación al sexo y afecta a 1,3 por millones de personas al año.

Representa el 0,7% de los tumores del sistema nervioso central de acuerdo a datos del CBTRUS (Central Brain Tumor Registry of the United States).

c) Por su localización en región selar-supraselar los síntomas están relacionados con las estructuras que comprime durante su crecimiento: el sistema visual, hipotálamo, etc. y por obstrucción del acueducto o foramen de Monro, síndrome de hipertensión endocraneana.

El 70% de los pacientes presentan síntomas visuales y es por compresión del quiasma óptico, lo más frecuente es hemianopsia homónima bitemporal y pérdida de la agudeza visual. Los síntomas secundarios a hipertensión endocraneana son cefalea, náuseas, vómitos, trastornos cognitivos (principalmente pérdida de la memoria) y papiledema. La afectación del eje hipotálamo-hipofisario lleva a trastornos en el crecimiento, trastornos del ciclo menstrual y del desarrollo sexual con regresión de los caracteres sexuales secundarios, la diabetes insípida es poco común. En edad infantil pueden originar panhipopituitarismo.

d) El diagnóstico presuntivo se hace a través de estudios por imágenes como la resonancia magnética de cerebro y la tomografía computarizada cerebral y se confirma a través de la anatomía patológica. La angiografía es útil para conocer las relaciones entre el tumor y las estructuras vasculares para un correcto abordaje quirúrgico.

Para evaluar déficit hormonales se debería solicitar dosaje de hormona de crecimiento, LH/FSH, ACTH y TSH, T3-T4. Dosaje de sodio y densidad urinaria para descartar diabetes insípida. Campimetría computarizada para evaluar déficit visuales.

e, f, g) El tratamiento óptimo es la resección quirúrgica completa del tumor pero el riesgo de efectos adversos a largo plazo sobre la función hipotalámica y sobre la calidad de vida son muy altos. La mortalidad de éste tipo de cirugía puede ser del 2 al 43% dependiendo de la habilidad y experiencia del neurocirujano y la morbilidad entre el 12 al 61%.

En casos difíciles en los que el riesgo de efectos no deseables sea muy alto se prefiere resección subtotal del tumor seguida de radioterapia, con éste tratamiento más conservador se pueden llegar a cifras en supervivencia similares a la de resección total con menos mortalidad y morbilidad (Supervivencia a 10 años: 62-86% con resección subtotal seguida de radioterapia vs 24-100% con resección completa). Para minimizar el riesgo de toxicidad a nivel de tejidos vecinos se debería realizar radioterapia con técnicas modernas como la radioterapia intensamente modulada o radioterapia esterotáxica fraccionada y la dosis debería ser entre 50 y 55 Gray.

En los casos de craneofaringiomas quísticos se prefiere vaciar el quiste con cirugía antes de la radioterapia o radiocirugía dado que la misma no es efectiva en ese sector del tumor, si no es posible esta eventualidad se puede instilar agentes esclerosantes (Ejemplo: bleomicina) o radioisótopos como el Yttrium 90 o fósforo-32 dentro del quiste a través de un catéter de Ommaya.

h) En los casos que se incrementen los signos de hipertensión endocraneana o los trastornos visuales o los déficits endocrinológicos, se debería realizar en forma urgente imágenes, campimetría visual y dosajes hormonales para determinar la opción de tratamiento más eficaz para evitar que los déficits se tornen irreversibles.

i) Estos tipos de tumores deberían ser tratados y seguidos por un equipo con amplia experiencia en tumores de base de cráneo, dicho equipo debería estar compuesto por: neurocirujanos, neuro-



oncólogos, radioterapeutas, neuro-oftalmólogos, endocrinólogos y especialistas en neuroimágenes.