

Craneofaringioma recidivante

Autoras:

Dras. Laura Martelli, Mayra Rizzato Lede y Paola Faricelli

Centro Privado de Ojos

Contacto: lalah1992@hotmail.com

Recibido: 29/4/2022

Aceptado: 15/6/2022

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2022; 20: 52-57



Resumen

El craneofaringioma es un raro tumor de malformación embrionaria en el área selar y paraselar de bajo grado histológico. La recurrencia local es frecuente, siendo de gran importancia el uso del campo visual preoperatorio como indicador predictivo clínico; y su resultado postoperatorio. El objetivo de este reporte es reconocer una recidiva ante pequeños cambios de agudeza visual o alteraciones campimétricas en pacientes con antecedentes de este tumor.

Caso Clínico: Niña de 10 años se presenta a la consulta con antecedentes de craneofaringioma operada un año antes, con ambos nervios ópticos atróficos y disminución de la agudeza visual (AV). Se realizan estudios complementarios y derivación urgente al neurocirujano pediátrico, el cual detecta hipertensión endocraneana secundaria a recidiva de craneofaringioma, llevando a la extirpación quirúrgica del mismo.

Conclusión: Cabe destacar la importancia de solicitar un campo visual tanto para detección de posibles recurrencias, como para el seguimiento del craneofaringioma considerando su alta tasa de recidiva.

Palabras clave: Craneofaringioma, recidiva, hipertensión endocraneana.

Abstract

Craniopharyngioma is a rare embryonic malformation tumor in the sellar and parasellar area of low histological grade. Local recurrence is frequent, being of great importance the use of the preoperative visual field as a clinical predictive indicator; and its postoperative outcome. The objective of this report is to recognize a recurrence in the event of small changes in visual acuity or campimetric alterations in patients with a history of this tumor.

Clinical Case: A 10-year-old girl presents to the clinic with a history of craniopharyngioma operated on a year earlier, with both atrophic optic nerves and decreased visual acuity. Complementary studies and urgent referral to the pediatric neurosurgeon were carried out, who detected intracranial hypertension secondary to recurrence of the craniopharyngioma, leading to its surgical removal.

Conclusion: It is important to highlight the requesting of a visual field both for the detection of possible recurrences and for the follow-up of the

craniopharyngioma, considering its high recurrence rate.

Keywords: Craneopharyngioma, recurrence, intracranial hypertension.

Caso clínico

Paciente de 10 años edad consulta a nuestro centro acompañada de su madre, por cuadro clínico de una semana de evolución caracterizado por disminución de la agudeza visual. Manifestándose, según familiar, con un cambio notable en la escritura. Solía realizarla de forma organizada y lineal sobre renglones de hoja escolar, y con el pasar de los días comenzó a escribir de manera desordenada alterando la alineación de la misma. Debido a esto, decidió consultar (Fig.1). Presenta antecedentes de craneofaringioma extirpado quirúrgicamente un año previo, con inicio de síntomas similares a los que motivaron la nueva consulta. El examen oftalmológico evidenciaba agudeza visual mejor corregida (AVMC) de 20/400 en ambos ojos (AO), biomicroscopía del segmento anterior sin particularidades, sin defecto pupilar aferente relativo (DPAR). Presión intraocular (PIO) 10 mmHg en ambos ojos. El examen del fondo de ojo (FO) mostraba atrofia de papila bilateral sin papiledema evidenciable. Se realizó Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) que revelaba atrofia de ambos nervios ópticos con alteración de la capa de fibras nerviosas (Fig. 2). El campo visual presentaba disminución de la sensibilidad retinal bilateral, con remanente en el cuadrante nasal superior, mayor en el ojo izquierdo (Fig. 3). Ante este cuadro se solicitó imagen de cerebro e interconsulta con el servicio de neurocirugía.

Comparando con resonancia magnética nuclear (RMN) previa, se observó leve incremento de tamaño de la lesión expansiva predominantemente quística en región selar/supraselar, con áreas sólidas marginales, con presencia de calcificaciones de distribución periférica y realce de su porción sólida después de la administración de contraste. Dicha lesión comprimía parcialmente el 3° ventrículo, desplazaba en sentido anterior al quiasma óptico y se extendía en sentido posterior ocupando la cisterna interpeduncular y prepontina. Asociado a una pequeña imagen nodular hiperintensa en T1 a nivel del 3° ventrículo (Fig. 4). Considerando el cuadro clínico, los cambios en la RMN y su antecedente, se interpretó como reci-

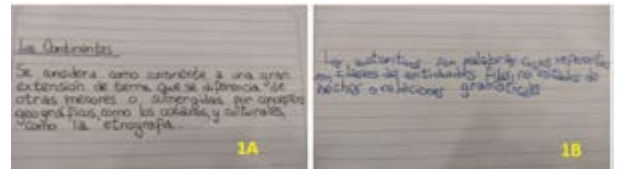


Figura 1: Escritura de la paciente. 1A: un mes antes de la consulta. 1B: una semana antes de la consulta.

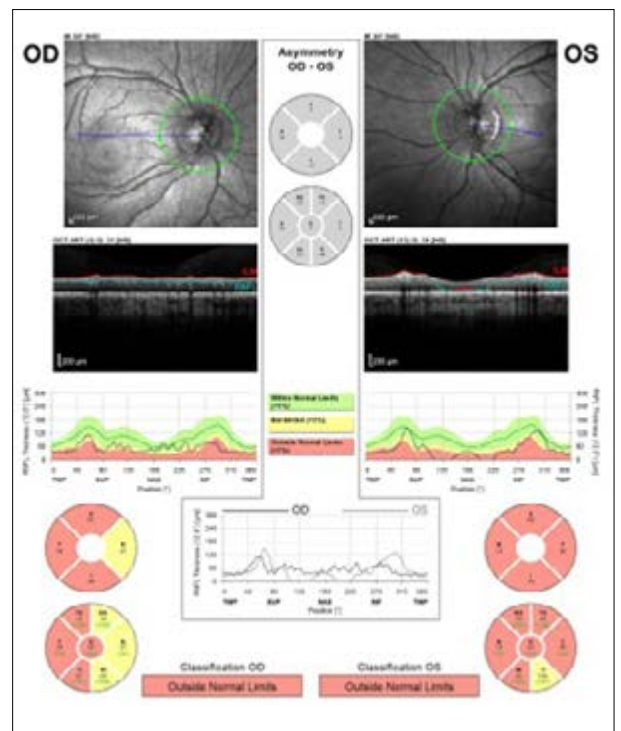


Figura 2: Tomografía de coherencia óptica (preoperatoria). Alteración de capa de fibras nerviosas.

diva de craneofaringioma. En conjunto con neurocirugía, se decidió la extirpación quirúrgica del tumor, con colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal. Se instauró tratamiento sistémico con corticoides, drogas de reemplazo hormonal y radioterapia externa. Pasado un año, concurrió a un nuevo control oftalmológico, presentando facies cushingoide. Al examen, la AVMC fue de 20/40 en ambos ojos. Presentaba exotropía, con hipertropía del ojo izquierdo con limitación en la infraducción (Fig. 5). Conservaba reflejo pupilar fotomotor y consensual

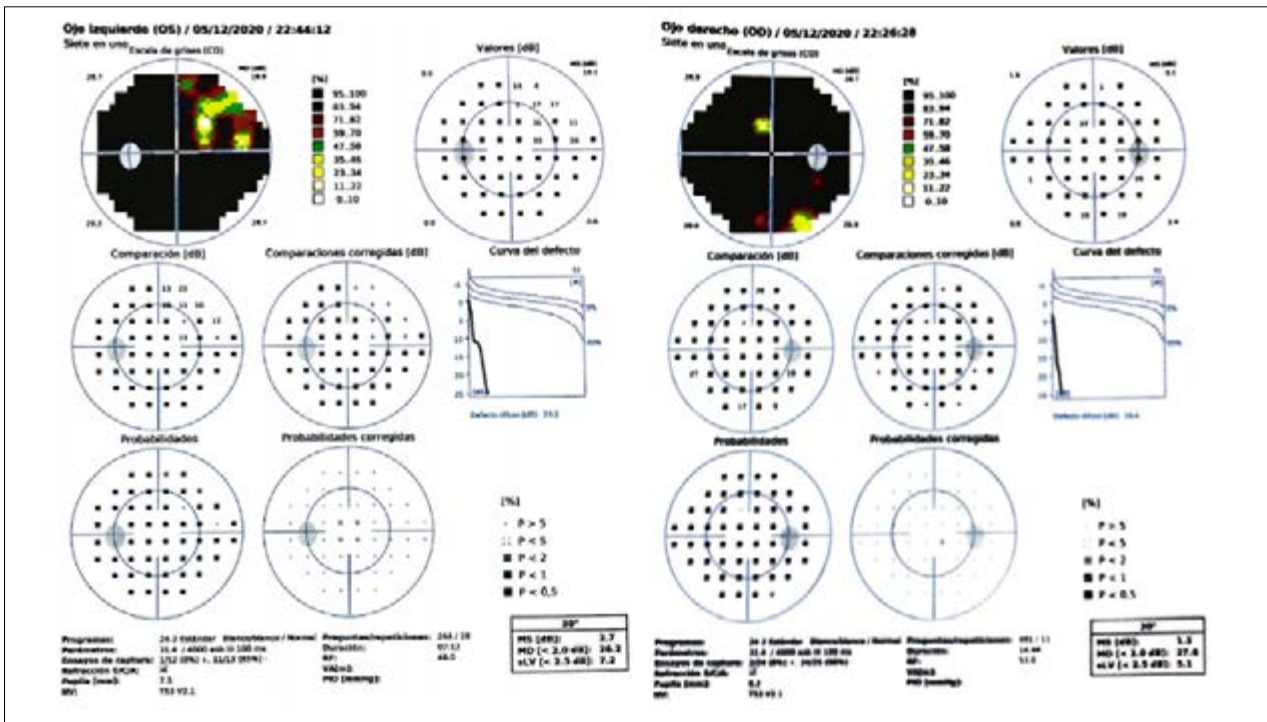


Figura 3: Campo visual computarizado (preoperatorio). Disminución de la sensibilidad retinal bilateral con remanente nasal superior en ojo izquierdo.

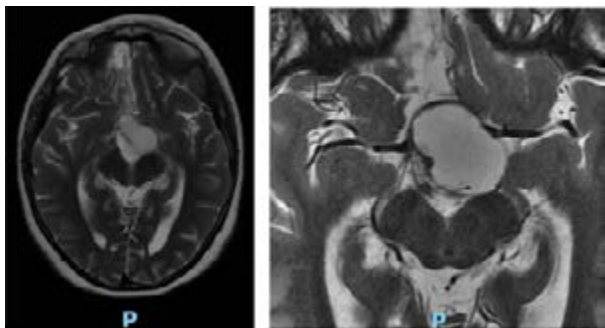


Figura 4: Resonancia magnética nuclear potenciadas en T2 corte axial con contraste (preoperatorio).



Figura 5: Posición primaria de la mirada. Exotropía con hipertropía en el ojo izquierdo.

en ojo derecho, mientras que en ojo izquierdo manifestaba midriasis arreactiva. A la exploración del fondo de ojo se observó atrofia de papila bilateral (Fig. 6). El campo visual también evidenció mejoría clínica, con hemianopsia heterónima bitemporal secular (Fig. 7). La OCT no presentó cambios significativos en la capa de fibras (Fig. 8). El corte axial de la resonancia magnética nuclear mostraba, en secuencia T1, que persistía área de aspecto se-

cular a nivel del núcleo centro-medial del tálamo izquierdo, interpretada como isquemia en evolución (Fig. 9).

Discusión

El craneofaringioma es un raro tumor de malformación embrionaria en el área selar y paraselar de bajo grado histológico (1). Representan un 4%

de los tumores intracraneales de la infancia (2), con una distribución bimodal, siendo de mayor incidencia en edades de 5 a 14 años y pudiendo presentarse en la edad adulta entre los 50-74 años (1). Es una enfermedad crónica que requiere seguimiento interdisciplinario debido a sus consecuencias clínicas (3). Las manifestaciones clínicas generalmente se correlacionan con el tamaño y ubicación de la lesión y su patrón de crecimiento lento. Uno de los principales motivos de consulta es la cefalea en un 60-75%, secundaria al aumento de presión intracraneal (4). Sin embargo, la estrecha relación del tumor con la vía visual anterior produce alteraciones campimétricas variables (2) en un 68-84% (5). Repka y col. hallaron que el 17% de los pacientes tenían visión de 20/40 o peor en el mejor ojo al momento del diagnóstico y el 27% continuaron con la misma agudeza visual o peor en el mejor ojo en el postoperatorio (6). Por lo que también llevan a la consulta, la dificultad para ver el pizarrón en la escuela o sentarse más cerca del televisor (4). Los pacientes suelen presentar discapacidad visual, aumento de la presión intracraneal

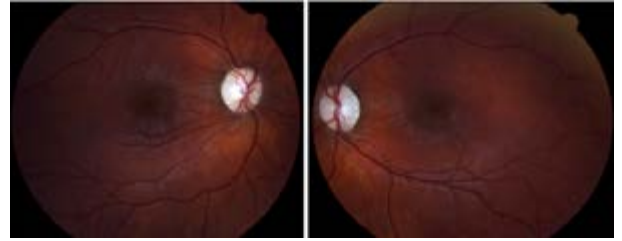


Figura 6: Retinografía. Atrofia de ambos nervios ópticos.

y entre un 40-80%, desregulación de al menos un eje hipotálamo-hipofisario al momento del diagnóstico (7). Suelen tener alta tasa de sobrevida, alrededor del 92% (3) y clasificación histológica benigna (5), sin embargo, la recurrencia va del 9% al 51% de los casos (8). La morbilidad del mismo depende principalmente del compromiso de estructuras adyacentes, como el quiasma óptico,

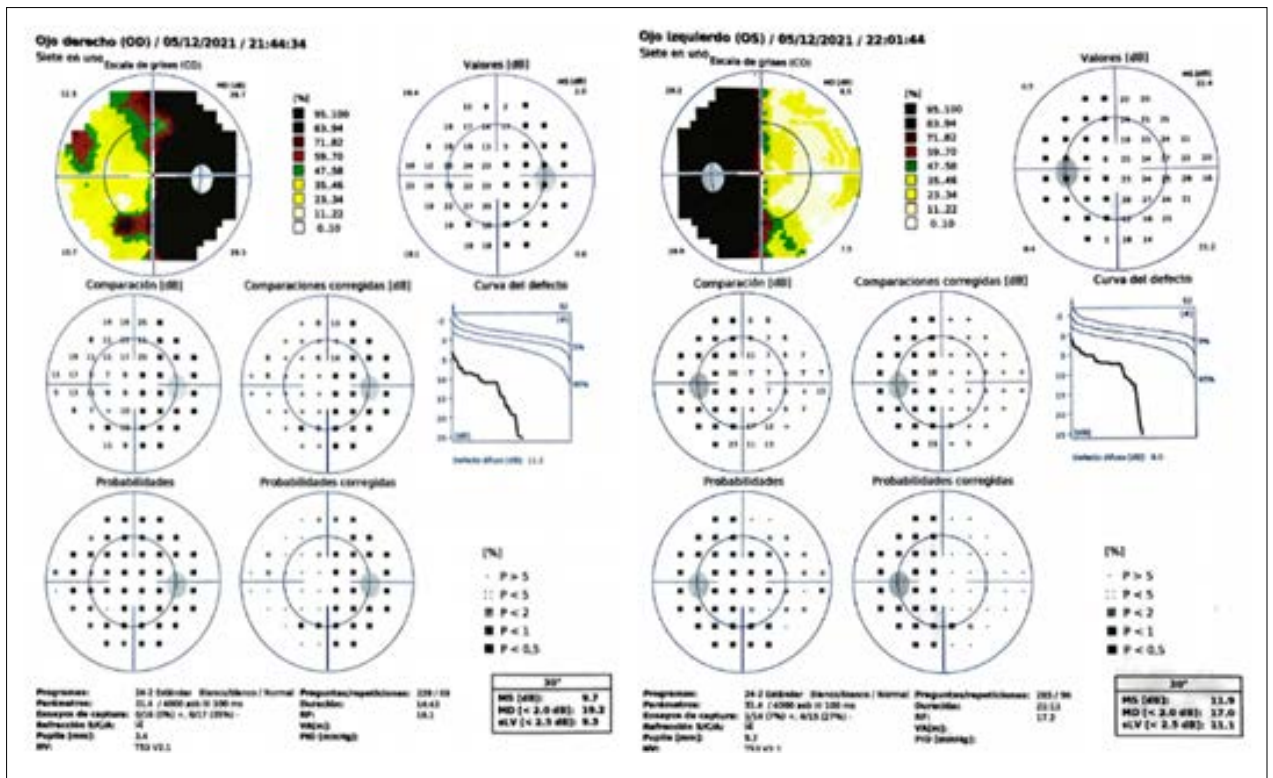


Figura 7: Campo visual computarizado (postoperatorio). Hemianopsia heterónima bitemporal.

hipófisis o hipotálamo, causando distintos grados de alteraciones hormonales, síndrome metabólico y complicaciones secundarias al mismo (9). Las manifestaciones visuales son más significativas en las recurrencias comparadas con el tumor primario (8). Por lo tanto, es de suma importancia realizar el control de la agudeza visual y campo visual antes de la cirugía, al igual que el fondo de ojo para detectar papiledema o atrofia óptica (8). La campimetría preoperatoria es un indicador pronóstico del resultado visual final. Existe una asociación entre un mayor compromiso campimétrico inicial y un aumento en la tasa de recurrencia, por lo que se recomienda control estricto (6). Las alteraciones campimétricas más frecuentes son hemianopsia bitemporal, cuadrantanopsia inferior o constricción del campo visual debido a la compresión del quiasma óptico y la atrofia óptica bilateral (2). La tomografía computada (TC) clásicamente muestra una masa supraselar heterogénea con calcificación y extensión al quiasma o tercer ventrículo. Sin embargo, la calcificación puede estar ausente en adultos. La resonancia magnética (RMN) es más sensible para detectar componentes quísticos y delimitar la extensión del tumor (2).

La localización exacta del tumor determinará el plan quirúrgico. Cuando es posible, se realiza un tratamiento radical con resección completa del mismo (3). Mientras que cuando afecta estructuras vecinas se prefiere un tratamiento conservador (9) con posterior aplicación de radioterapia local (3), ésta reduce las posibilidades de recidiva de un 71-91% a un 21% a los 5 años de seguimiento (9). Es por esto que puede considerarse parte del tratamiento estándar. Sin embargo, debido a las complicaciones derivadas de la radioterapia externa, surgieron variantes con el objetivo de preservar el tejido circundante, y con él la función endocrinológica y la vía visual. Se utilizan entonces, la radioterapia conformada tridimensional fraccionada, la de intensidad modulada, estereotáctica fraccionada o la terapia con haz de protones. Actualmente no hay consenso en cuanto a tratamiento por lo que debe considerarse cada caso particular (10). Por otro lado, es de suma importancia un seguimiento radiológico estrecho de los pacientes, que permite detectar recidivas en una fase temprana (11). La mayoría se diagnostican durante los primeros 3 o 4 años tras el tratamiento inicial. Es por esto que planteamos en este trabajo la importancia de incluir el seguimiento oftalmológico, sobre todo considerando al CVC como una estrategia mínimamente invasiva.

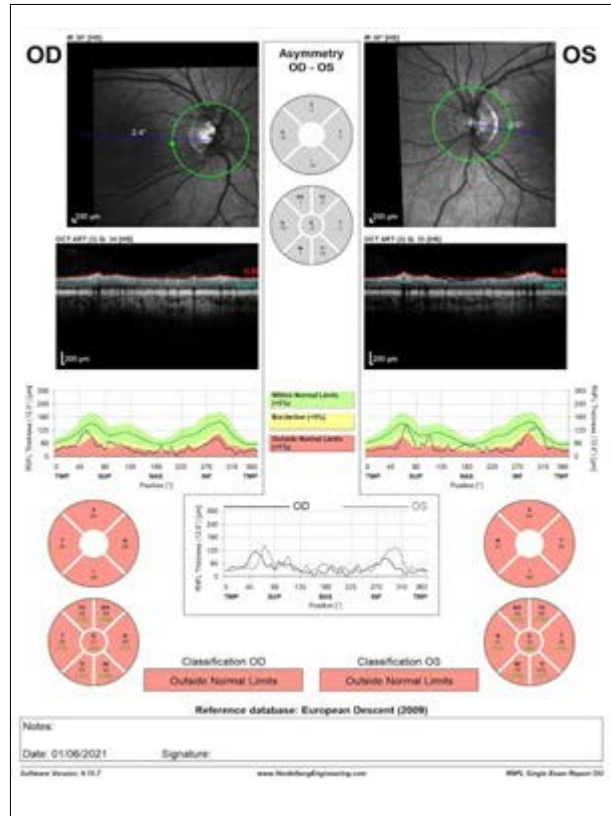


Figura 8: Tomografía de coherencia óptica (postoperatoria). Alteración de capa de fibras nerviosas.

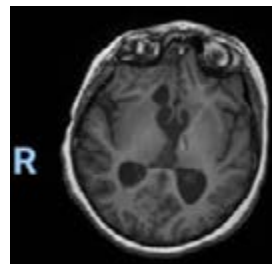


Figura 9: Resonancia magnética nuclear potenciadas en T1 corte axial con contraste (posoperatorio).

Conclusión

El craneofaringioma es un tumor poco frecuente, pero con alta tasa de recidiva. Por lo que debe realizarse un seguimiento estricto del paciente con antecedentes de esta patología. Haciendo énfasis en el trabajo interdisciplinario. Asimismo, quere-

mos recalcar el relato de la madre en la consulta y cómo sutiles cambios en la escritura pueden llevarnos al diagnóstico si no los subestimamos. A pesar de presentar signos de cronicidad o no tener hallazgos que justifiquen una pérdida visual aguda en el fondo de ojo, es de suma importancia solicitar un campo visual, ya que nos da información directa del estado de la vía óptica en todo su trayecto.

REFERENCIAS

1. Müller, Hermann L. Craniopharyngioma. *Endocrine Reviews*, 35(3), 513-543. 2014.
2. Celia Chen; Salim Okera; Peter E Davies; Dinesh Selva; John L Crompton. Craniopharyngioma: a review of long-term visual outcome. 2003.
3. Anna Otte, Hermann L Muller, Childhood-onset craniopharyngioma, *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, Volume 106, Issue 10, October, Pages e3820-e3836. 2021.
4. Drapeau A, Walz P, Eide J, Rugino A, Shaikhouni A, Mohyeldin A, Carrau R, Prevedello D. *Pediatric craniopharyngioma*. Springer Nature. 2019.
5. Nuijts, M. A., Veldhuis, N., Stegeman, I., van Santen, H. M., Porro, G. L., Imhof, S. M., & Schouten-van Meeteren, A. Y. N. Visual functions in children with craniopharyngioma at diagnosis: A systematic review. *PLOS ONE*, 15(10), e0240016. 2020.
6. Lee, Min Joung; Hwang, Jeong-Min. Initial Visual Field as a Predictor of Recurrence and Postoperative Visual Outcome in Children with Craniopharyngioma. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus*, 49(1), 38-42. 2012.
7. Bogusz, A., & Müller, H. L. Childhood-onset craniopharyngioma: latest insights into pathology, diagnostics, treatment and follow-up. *Expert Review of Neurotherapeutics*. 2018.
8. Liubinas, S. V., Munshey, A. S., & Kaye, A. H. Management of recurrent craniopharyngioma. *Journal of Clinical Neuroscience*, 18(4), 451-457. 2011.
9. Müller, H. L. Consequences of Craniopharyngioma Surgery in Children. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 96(7), 1981-1991. doi:10.1210/jc.2011-0174. 2011.
10. Jensterle M, Jazbinsek S, Bosnjak R, Popovic M, Zaletel LZ, Vesnaver TV, Kotnik BF, Kotnik P. Advances in the management of craniopharyngioma in children and adults. *Radiol Oncol*. Oct 25;53(4):388-396. doi: 10.2478/raon-2019-0036. PMID: 31652121; PMCID: PMC6884937. 2019.
11. Venegas, E., Concepcion, B., Martin, T., & Soto, A. Guía práctica del manejo y tratamiento de los craneofaringiomas y otras lesiones paraselares. *Endocrinología y Nutrición*, 62(1), e1-e13. 2015.

Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.