

EL CRANEOFARINGIOMA PEDIÁTRICO: UTILIDAD DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN SU ABORDAJE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Patricia Solano Díaz, **María Isabel Martínez León**, Sonia Claret Loaiza, Cristina Bravo Bravo, Anabel Doblado López

Objetivos Docentes

- El craneofaringioma infantil requiere un abordaje terapéutico multidisciplinar
- Las características de este tumor permiten un tratamiento mediante cirugía de resección parcial acompañado de quimioterapia intratumoral
- El radiólogo es clave a la hora de evaluar mediante resonancia magnética (RM) la localización y extensión del tumor previo a la cirugía y la evolución tras el tratamiento in situ

Revisión del tema

Se exponen las distintas características del tumor en base a los casos recogidos en nuestro hospital (figura 1):

- 1. Presentación radiológica**
- 2. Localización anatómica del tumor**
- 3. Características del componente quístico**
- 4. Diagnóstico diferencial**

1. Presentación radiológica

Craneofaringioma de características TÍPICAS: Calcificaciones en anillo en tumoración selar, signo típico en el TC sin contraste. (fig.2) en un varón de 8 años, clínica de cefalea y vómitos.

Existen otras formas de presentación radiológica (fig.3)

2. Localización anatómica del tumor

El craneofaringioma es un tumor selar-supraselar que requiere un planteamiento quirúrgico meticuloso debido a su compleja localización y extensión, generalmente transcompartimental. El radiólogo debe definir puntos clave para asesorar al neurocirujano en la elección del abordaje quirúrgico y posibilidades terapéuticas: localización, márgenes, extensión y naturaleza tumoral.

Vamos a dividir esta localización en tres tipos: SELAR, SELAR-SUPRASELAR, INTRAVENTRICULAR.

En el siguiente esquema se presenta un recuerdo anatómico (fig.4)

- A. SELAR: dentro de la silla turca, sin sobrepasar el diafragma selar.(fig.5)
- B. SELAR-SUPRASELAR:el tumor sobrepasa el diafragma selar. A su vez puede ocupar o no el III ventrículo y además hay que determinar la relación con el quiasma, anterior o posterior al mismo, prequiasmático o retroquiasmático.(fig.6).

B.1- Prequiasmático (fig.7)

B.2- Retroquiasmático (fig.8)

- C. INTRAVENTRICULAR: tumor que se origina en el suelo del III ventrículo o lo atraviesa, extendiéndose al interior del mismo. No presenta componente selar ni selar-supraselar.(fig.9)

3. Características del componente quístico

El radiólogo debe reseñar el tamaño y la intensidad de señal de ese componente quístico del tumor antes y después del tratamiento realizado. En caso de tratamiento quimioterápico intratumoral, se realizará mediante un dispositivo Ommaya, el cual se instala creando un acceso al ventrículo lateral mediante un trépano craneal para facilitar el acceso del fármaco al quiste tumoral.

- Se evita la barrera hematoencefálica permitiendo el tratamiento quimioterápico intratumoral.
- En craneofaringiomas con componente predominantemente quístico y supraselar, se consigue reducción del tamaño tumoral y es una alternativa a la cirugía convencional.
- ¿Qué fármacos se emplean? Bleomicina y recientemente, alfa-interferón, que tiene menor neurotoxicidad. En la RM los quistes hiperintensos en T1 se convierten en hipointensos tras tratamiento con interferón. La señal del quiste, el tamaño y la clínica del paciente indican la duración del tratamiento de instilación.
- El papel radiólogo, por tanto, se basará en definir la localización del extremo del reservorio Ommaya, así como definir cambios o no, en tamaño y señal del quiste tratado. (fig.10)

*He aquí algunos ejemplos clínico-radiológicos de pacientes de nuestro centro (fig.11 y fig.12).

4. Diagnóstico diferencial

Entre las principales entidades que debemos tener en cuenta hemos de contemplar las causas vasculares, inflamatorias y tumorales (fig.13).

Estas últimas abarcan un gran número de patologías con características claves, sin embargo, en la patología pediátrica existen tumores peculiares como el astrocitoma pilomixóide (fig.14), los germinomas (fig.15) y microadenomas (fig.16), si bien éstos son muy raros en la infancia.

Imágenes en esta sección:

Revisión del tema

Se exponen las distintas características del tumor en base a los casos recogidos en nuestro hospital:

1. Presentación radiológica
2. Localización anatómica del tumor
3. Características del componente quístico
4. Diagnóstico diferencial

Fig. 1: Esquema general

Revisión del tema

1. Presentación radiológica

Craneofaringioma de características TÍPICAS

Calcificaciones en anillo en tumoración selar, signo **típico** en el TC sin contraste. Varón de 8 años, clínica de cefalea y vómitos.

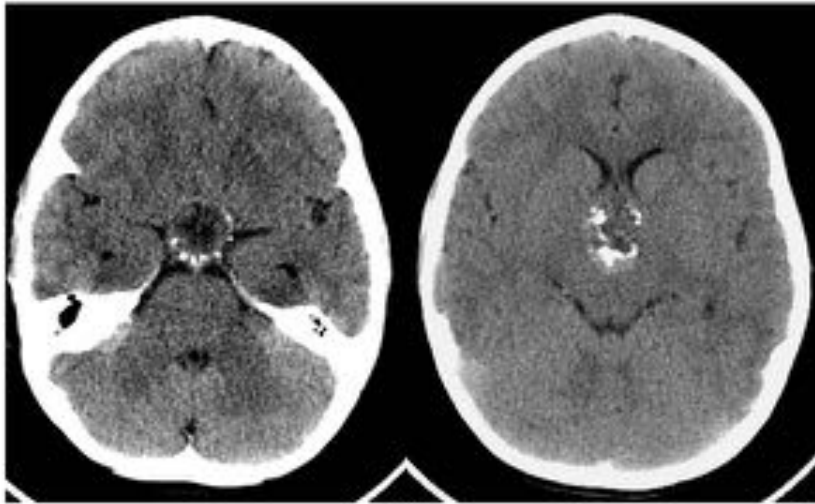


Fig. 2: Calcificaciones en anillo en tumoración selar, signo típico en el TC sin contraste. en un varón de 8 años, clínica de cefalea y vómitos.

Revisión del tema

1. Presentación radiológica

Otras formas de presentación radiológica

Signos típicos: lesión selar-supraselar con calcificaciones groseras en TC (flecha blanca).

Otros signos: naturaleza sólida quística y quistes de diferentes densidades e intensidades por distinta naturaleza.

Varón de 12 años, cefalea y trastornos visuales.

TC: calcificaciones tumorales (flecha), parte quística tumoral (*) que se extiende a fosa posterior con compresión parcial del IV ventrículo (flecha amarilla).

RM: diferentes señales por la consistencia sólida (flecha azul) y quistes de diferente señal (flecha roja en RM y TC, *).

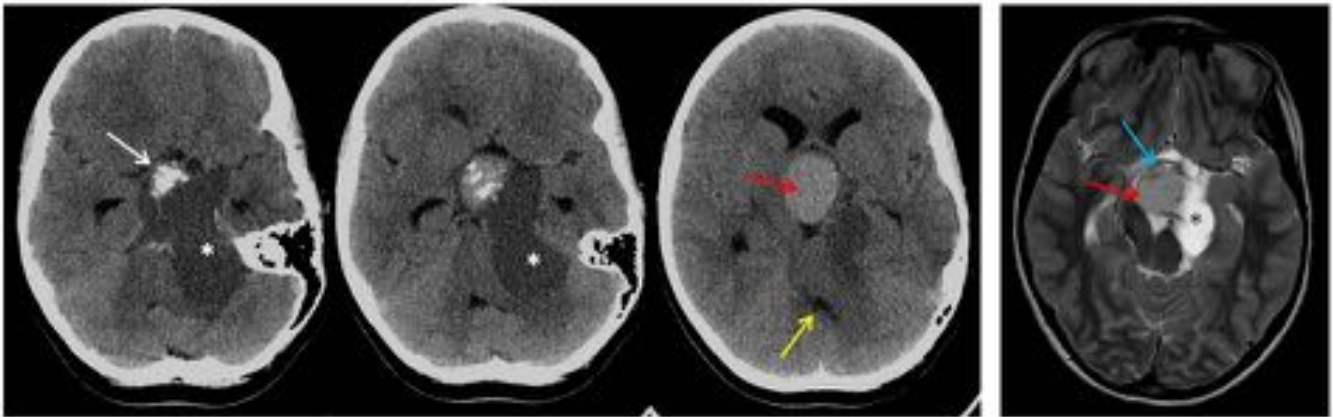


Fig. 3: Varón de 12 años, cefalea y trastornos visuales. TC: calcificaciones tumorales (flecha), parte quística tumoral (*) que se extiende a fosa posterior con compresión parcial del IV ventrículo (flecha amarilla). RM: diferentes señales por la consistencia sólida (flecha azul) y quistes de diferente señal (flecha roja en RM y TC, *).

Revisión del tema

2. Localización anatómica del tumor

El craneofaringioma es un tumor selar-supraselar que requiere un planteamiento quirúrgico meticuloso debido a su compleja localización y extensión, generalmente transcompartmental. El radiólogo debe definir puntos clave para asesorar al neurocirujano en la elección del abordaje quirúrgico y posibilidades terapéuticas: localización, márgenes, extensión y naturaleza tumoral.

La localización tumoral se divide en: SELAR, SELAR-SUPRASELAR, INTRAVENTRICULAR

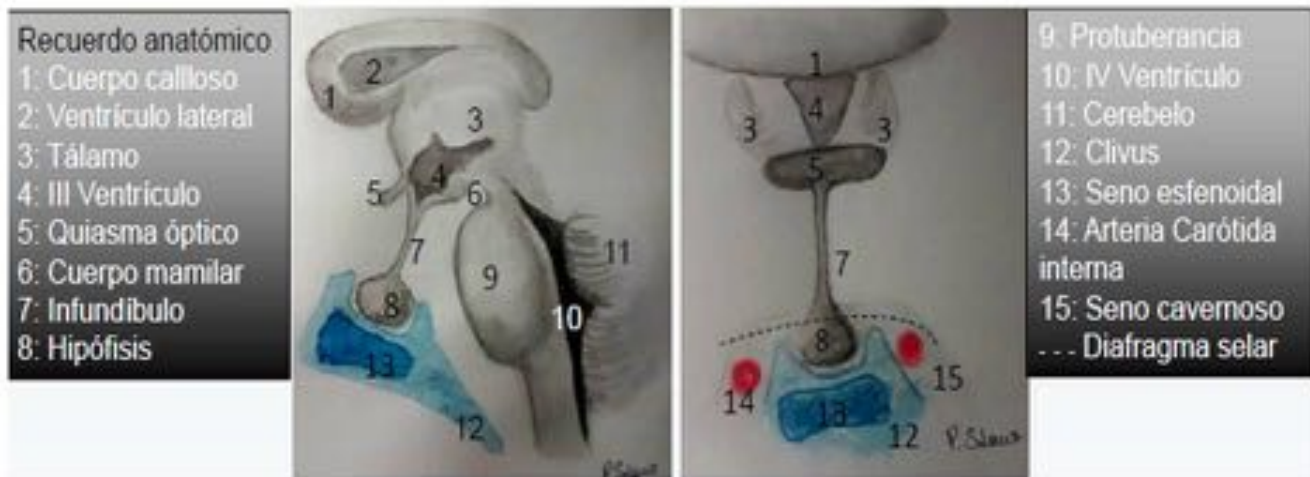
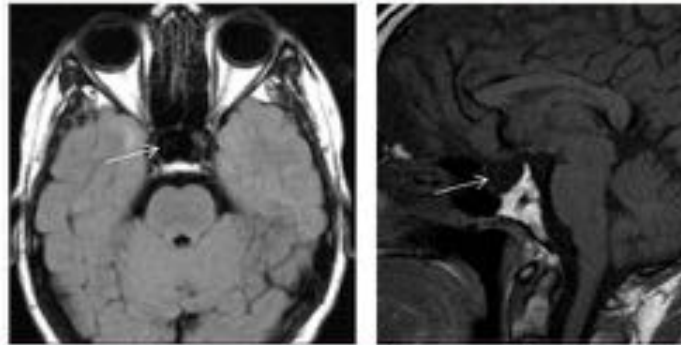
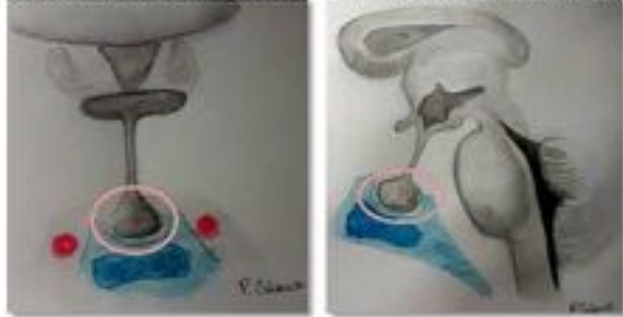


Fig. 4: Recuerdo anatómico

Revisión del tema

2. Localización anatómica del tumor

A. SELAR: dentro de la silla turca, sin sobrepasar el diafragma selar (círculo rosa en esquema).



Varón, 8 años. Cefalea y trastornos endocrinos.
Tumor intraselar de características quísticas, no atraviesa el diafragma. Secuencias FLAIR transversal y TSE T1 sagital.

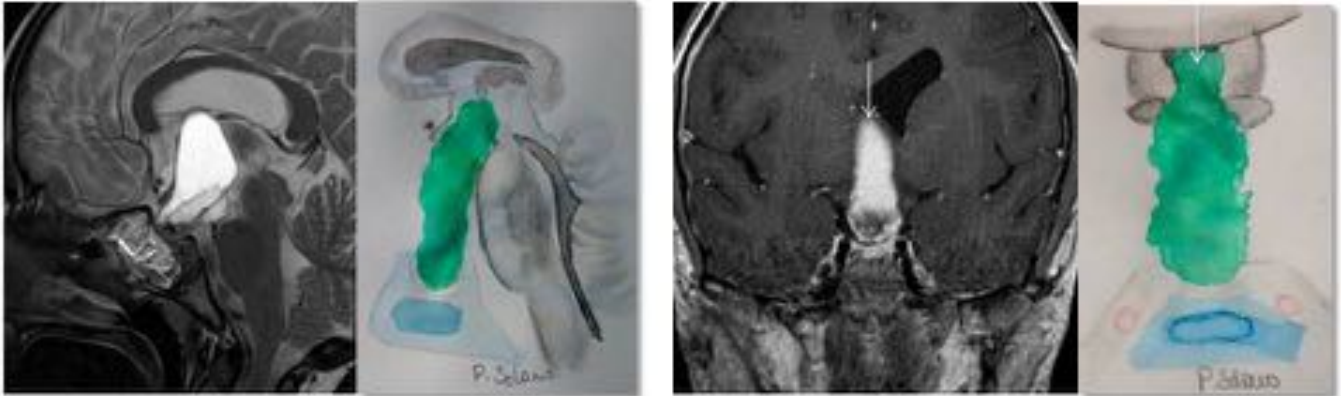
Fig. 5: Ejemplo de craneofaringioma selar en varón de 8 años con cefalea y trastornos endocrinos. □ Tumor intraselar de características quísticas, no atraviesa el diafragma. Secuencias FLAIR transversal y TSE T1 sagital.

Revisión del tema

2. Localización anatómica del tumor

B. SELAR-SUPRASELAR: el tumor sobrepasa el diafragma selar.

A su vez puede ocupar o no el III ventrículo y además hay que determinar la relación con el quiasma, anterior o posterior al mismo, **prequiasmático o retroquiasmático**.



Mujer de 10 años, clínica de hipertensión intracraneal.

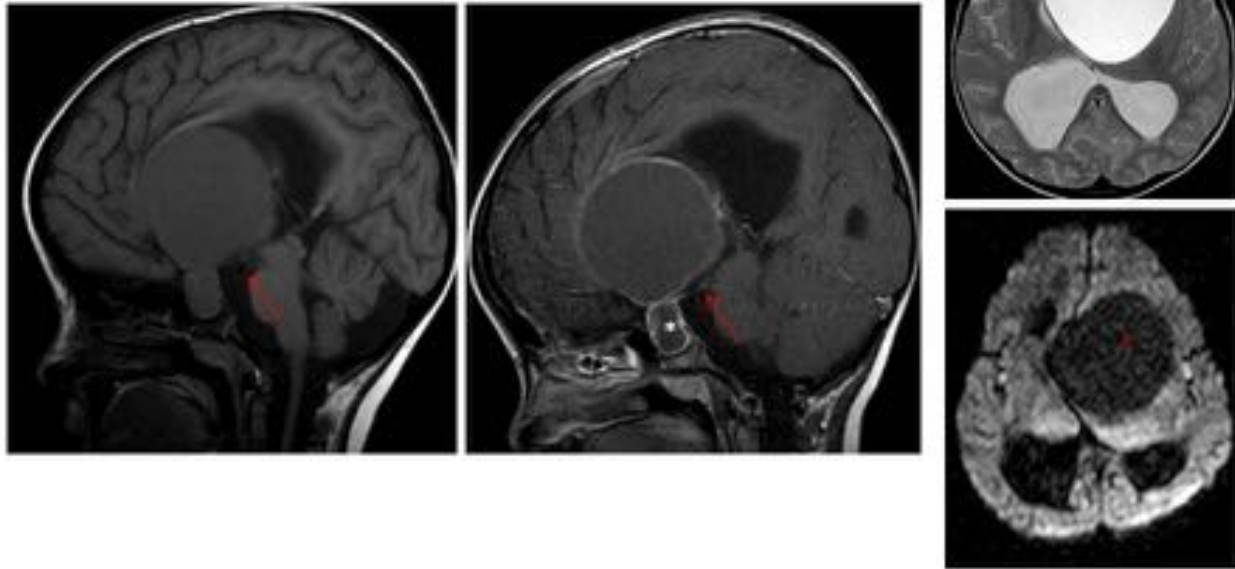
Craneofaringioma sólido-quístico, componente selar y supraselar que desplaza anteriormente al quiasma óptico (*), e invade III ventrículo (flecha) **RETROQUASMÁTICO E INTRAVENTRICULAR**. Sagital T2 (a) y coronal T1 con Gd (b).

Fig. 6: Craneofaringioma selar-supraselar. Mujer de 10 años, clínica de hipertensión intracraneal. Craneofaringioma sólido-quístico, componente selar y supraselar que desplaza anteriormente al quiasma óptico (*), e invade III ventrículo (flecha). **RETROQUASMÁTICO E INTRAVENTRICULAR**. Sagital T2 (a) y coronal T1 con Gd (b).

Revisión del tema

2. Localización anatómica del tumor

B. SELAR-SUPRASELAR. PREQUIASMÁTICO



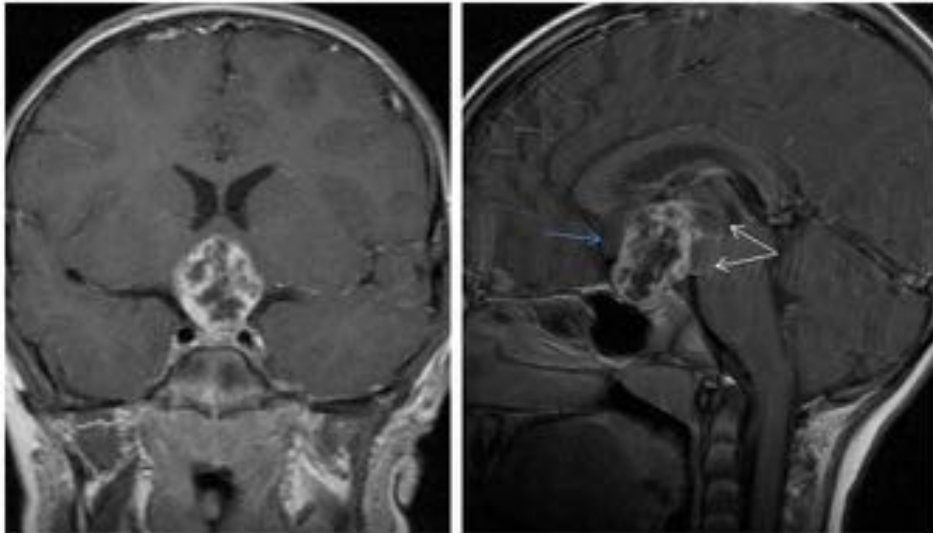
Niña de 4 años con cefalea y vómitos, en los últimos días desviación ocular intermitente hacia arriba, hipotonía y decaimiento.
Masa predominantemente quística, selar supraselar y PREQUIASMÁTICA (flecha roja mostrando quiasma). Presenta polo inferior selar sólido-quístico que realza tras administración de contraste (·). Dicha masa provoca importante hidrocefalia con migración trasependimaria de LCR (flecha azul), más patente en la imagen transversal T2. Sin restricción a la difusión del componente quístico (*).

Fig. 7: SELAR-SUPRASELAR. PREQUIASMÁTICO

Revisión del tema

2. Localización anatómica del tumor

B. SELAR-SUPRASELAR. RETROQUIASMÁTICO



Varón de 9 años con hemianopsia bitemporal.

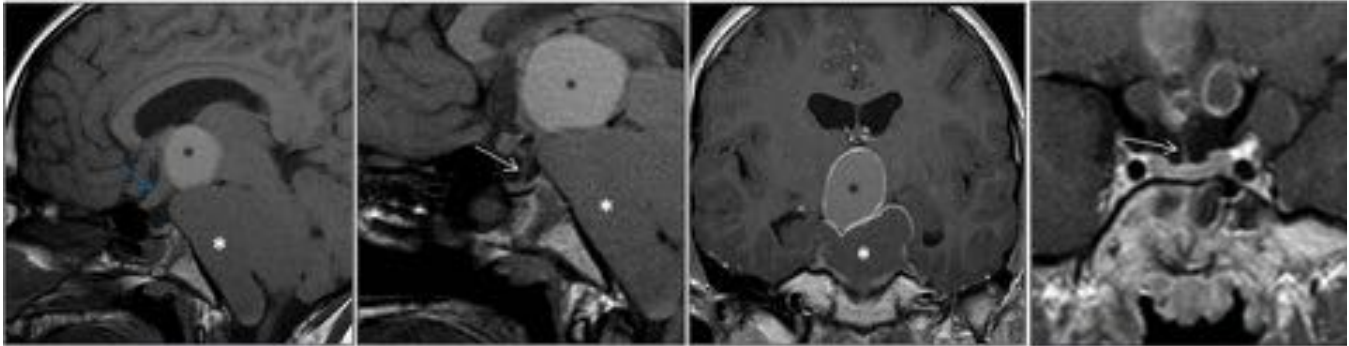
Craneofaringioma sólido- quístico, selar-supraselar, componente INTRAVENTRICULAR y situación RETROQUIASMÁTICA. La parte sólida selar y supraselar es marcadamente heterogénea. El componente quístico se sitúa mas posterior (flechas blancas) y sus paredes realzan con contraste. Quiasma con desplazamiento anterior (flecha azul). Secuencias coronal y sagital T1 Gd.

Fig. 8: CRANEOFARINGIOMA SELAR-SUPRASELAR. RETROQUIASMÁTICO

Revisión del tema

2. Localización anatómica del tumor

C. INTRAVENTRICULAR: tumor que se origina en el suelo del III ventrículo o lo atraviesa, extendiéndose al interior del mismo. No presenta componente selar ni selar-supraselar.



Varón de 12 años con clínica aguda de vómitos y cefalea. Presenta gran masa sólido-quística que respeta quiasma (flecha azul) e infundíbulo (flecha blanca) ocupando el III ventrículo (*). Tras la administración de contraste (plano coronal) se realzan las paredes tumorales y no existe desviación infundibular. Hay un componente tumoral quístico de diferente señal anterior al troncoencéfalo (.)



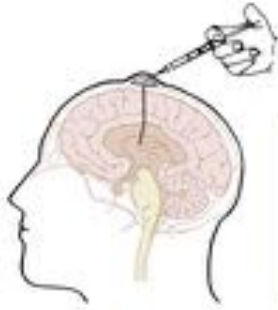
Fig. 9: CRANEOFARINGIOMA INTRAVENTRICULAR

Revisión del tema

3. Características del componente quístico

- ❖ Tamaño
- ❖ Intensidad de señal

→ antes y después de los distintos tratamientos



- **Dispositivo Ommaya**, consiste en crear un acceso al ventrículo lateral mediante un trépano craneal para facilitar el acceso del fármaco al quiste tumoral.
- Se evita la barrera hematoencefálica permitiendo el tratamiento quimioterápico intratumoral.
- En craneofaringiomas con componente predominantemente **quístico y supraselar**, se consigue **reducción del tamaño tumoral y es una alternativa** a la cirugía convencional

• ¿Qué fármacos se emplean?

BLEOMICINA y recientemente, ALFA-INTERFERÓN, que tiene menor neurotoxicidad.

En la RM los quistes hiperintensos en T1 se convierten en hipointensos tras tratamiento con interferón.

La señal del quiste, el tamaño y la clínica del paciente indican la duración del tratamiento de instilación.

• Papel del radiólogo

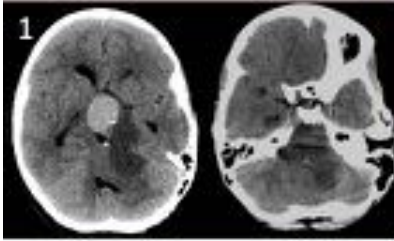
1 Localización del extremo del reservorio Ommaya

2 Definir cambios o no, en tamaño y señal del quiste tratado

Fig. 10: IMPORTANCIA DEL COMPONENTE QUÍSTICO TUMORAL Y LA TERAPIA CON DISPOSITIVO OMMAYA

Revisión del tema

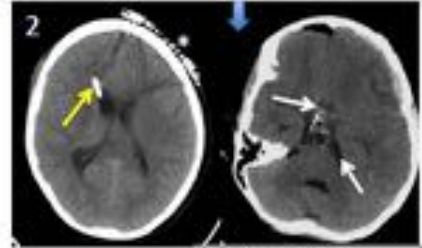
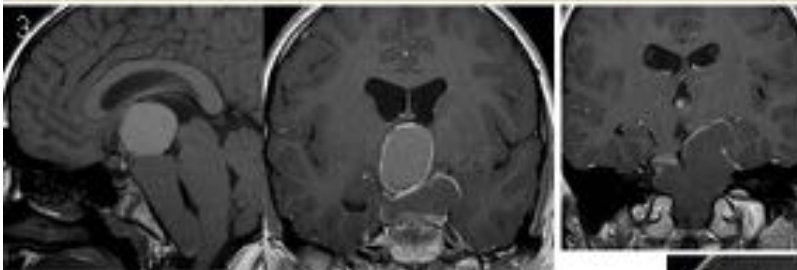
3. Características del componente quístico



1. Varón, 12 años, cefalea, vómitos, oftalmoplejía y ataxia. TC sin contraste: Craneofaringioma adamantinomatoso con dos componentes quísticos: supraselar (*) e infratentorial (**). Hidrocefalia.

2. Craniotomía frontotemporal izquierda (*), colección subdural y neumocéfalos en control precoz tras cirugía. Drenaje de ambos quistes (flecha blanca). Drenaje ventricular externo (flecha amarilla).

3. RM de control: **Recidiva**. Quiste supraselar aumentado de tamaño y aumento de señal en T1, cumpliendo criterios de tratamiento intratumoral.



5. Reducción de tamaño y caída de señal del componente quístico (*) 7 meses después mejora la clínica visual. Actualmente estabilidad clínico-radiológica.



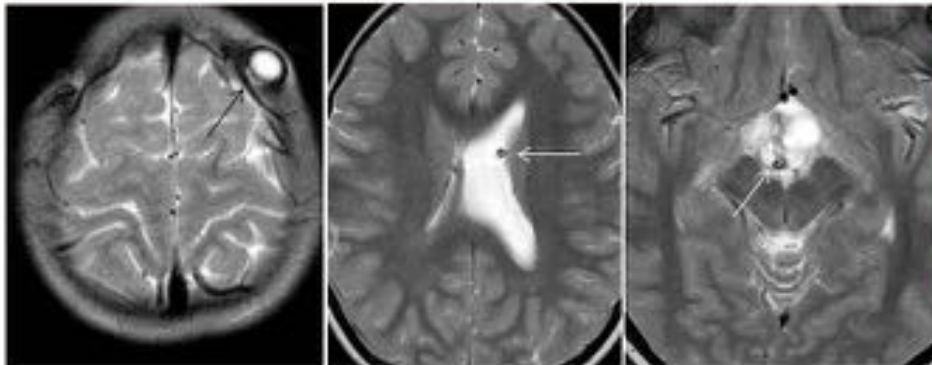
4. Presenta hipotiroidismo 3º, paresia de III y IV pares izquierdos. En el comité oncológico se decide reintervenir, se coloca dispositivo Ommaya y se instila alfa-INF.



Fig. 11: Evolución de un paciente de 12 años con craneofaringioma adamantinomatoso con dos componentes quísticos: supraselar e infratentorial.

Revisión del tema

3. Características del componente quístico



Dispositivo Ommaya (flecha negra) con trayecto a través del ventrículo lateral izquierdo y extremo intraquístico (flecha blanca) en secuencias TSE T2 transversales

Secuencia pre y post-tratamiento con alfa interferón intratumoral donde se aprecia el componente quístico de alta señal en III ventrículo (flecha naranja) y posterior caída de la señal del quiste en secuencias T1 así como una leve reducción de volumen (flecha azul)

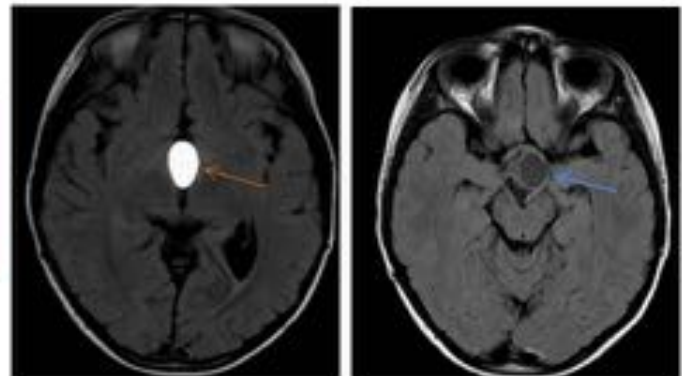


Fig. 12: Trayecto intracraneal de un dispositivo Ommaya

Revisión del tema

4. Diagnóstico diferencial

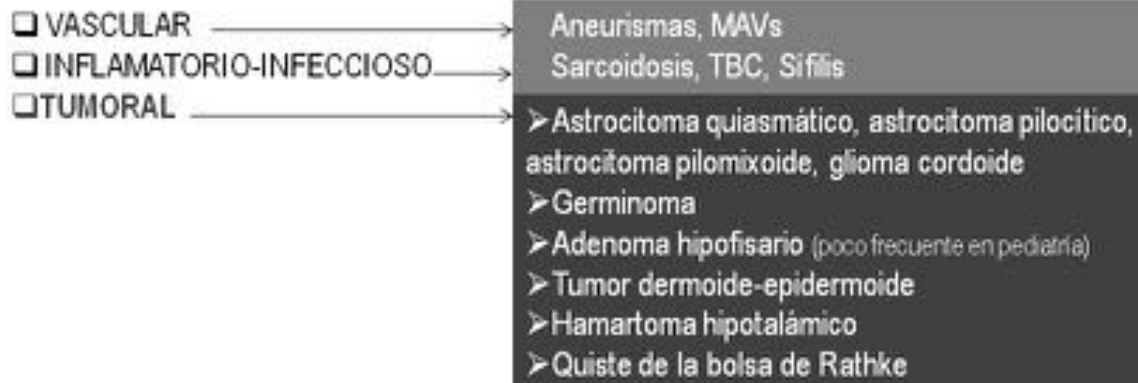
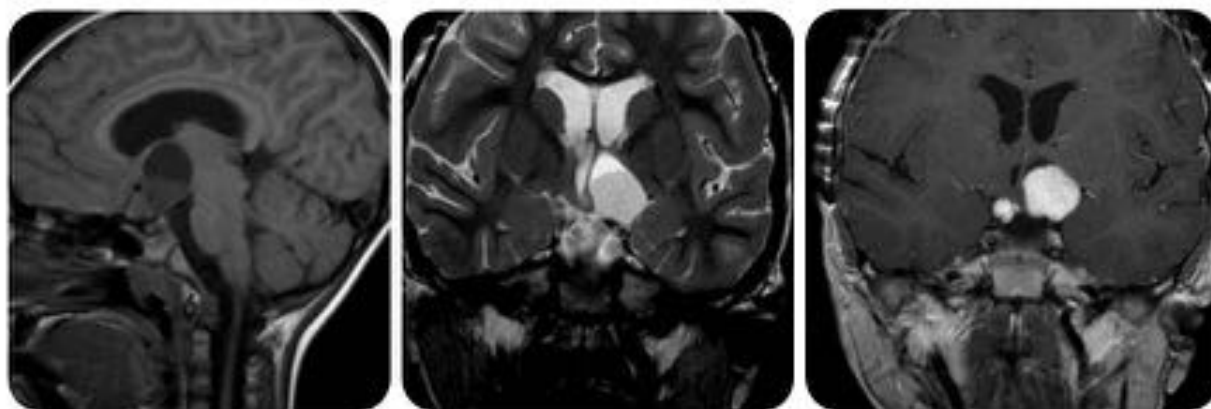


Fig. 13: Clasificación etiológica de lesiones en la región selar.

Revisión del tema

4. Diagnóstico diferencial



ASTROCITOMA PILOMIXOIDE

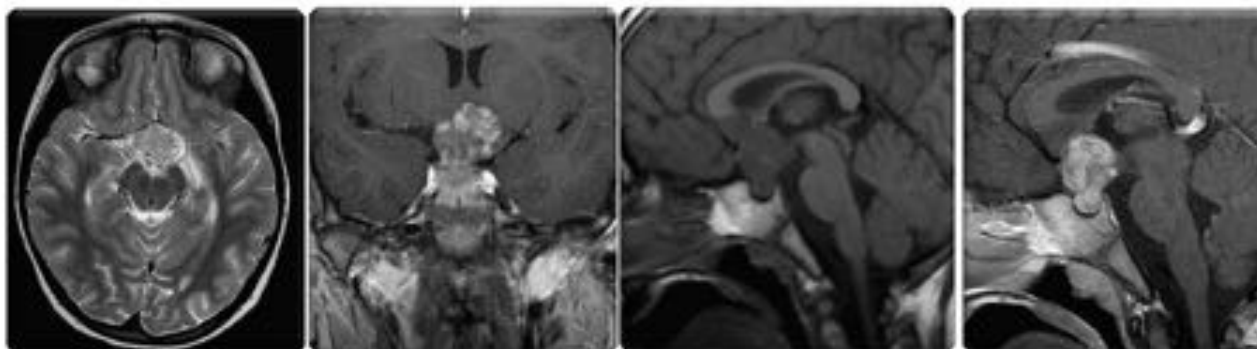
Mujer de 5 años con vómitos de dos meses de evolución.

RM sagital T1, coronal T2, coronal T1 con contraste. Lesión sólido-quística supraselar.

Fig. 14: ASTROCITOMA PILOMIXOIDE

Revisión del tema

4. Diagnóstico diferencial



GERMINOMA

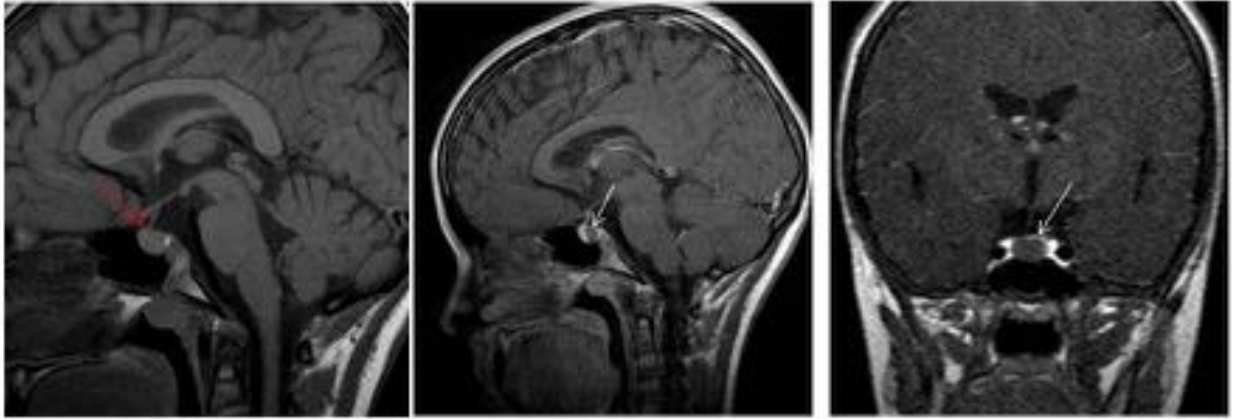
Mujer de 7 años con cefalea, pérdida de visión y diabetes insípida.

RM secuencias transversal TSE T2, coronal T1 Gd, sagital T1 sin y con contraste. Masa sólida sin componente quístico, situación selar-supraselar retroquiasmática. Importante realce con contraste.

Fig. 15: GERMINOMA

Revisión del tema

4. Diagnóstico diferencial



MICROADENOMA no funcionante.

Mujer de 12 años con mareos, vértigo y diplopia en las últimas 21 horas.

RM secuencias sagital T1 sin y sin con Gd, coronal T1 Gd dinámico fase tardía.

Nódulo sólido en la parte posterior de la adenohipófisis (flecha blanca) que desplaza anteriormente la inserción del infundíbulo (flecha roja). Tras contraste se observa hipovascular en relación al resto glandular.

Fig. 16: MICROADENOMA

Conclusiones

- El craneofaringioma en la edad pediátrica presenta características radiológicas específicas.
- El radiólogo debe conocerlas para ayudar en la valoración terapéutica inicial (abordaje quirúrgico adecuado, posible tratamiento de instilación intratumoral) y el seguimiento (valoración de evolución con tratamiento in situ y prevención de complicaciones), ayudando así en el manejo de estos pacientes.(fig.17)

Bibliografía / Referencias

- 1.Muñoz A, Martínez León MI, Vázquez E, Pérez da Rosa S, Crespo J. Intracystic Gadolinium-Enhanced MRI in the Evaluation of Residual Giant-Cystic Craniopharyngiomas in Children: Report of Four Cases. J Neuroimaging, 2012;XX:1-6.
- 2.Menor F. El eje hipotálamo-hipófisis en el niño: consideraciones de imagen. Radiología,

2005;47:305-21.

3.Cohen M, Ute Bartels U, Helen Branson H, Abhaya V. Kulkarni AV, Hamilton J.Trends in treatment and outcomes of pediatric craniopharyngioma. *Neuro-Oncology* , 2013;15:767-74.

4.Pascual JM, González-Llanos F, Barrios L, Roda JM. Intraventricular craniopharyngiomas: topographical classification and surgical approach selection based on an extensive overview. *Acta Neurochir (Wien)*. 2004;146:785-802.

5.Moore AJ, Nandle DW. Sellar and parasellar tumors. Ed.Springer. *Neurosurgery*, 2004:187-203.

6.Cavalheiro S, et al. Craniopharyngiomas: intratumoral chemotherapy with interferon- β : a multicenter preliminary study with 60 cases. *Neurosurg Focus* , 28 (4):E12, 2010.

7.Domínguez Páez M, Weil Lara B, Rodríguez Barceló S, Medina Imbroda JM, Puch Ramírez M, Ros-López B, Arráez Sánchez M.A Astrocitomas pilomixoides. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Neurocirugía*, 2010;21:22-9.