

CC037

CRANEOFARINGIOMA RECIDIVANTE

BENÍTEZ ETCHETORENA, Leticia; FURIOSO, Alejandra; AGOTEGARAY Laurana; SEOANE, Eduardo; LATORRE Fernando; ROGOZINSKI, Amelia
Hospital J.M. Ramos Mejía

INTRODUCCIÓN: El craneofaringioma es un tumor quístico o quístico-sólido, derivado de remanentes de las células embrionarias de la bolsa de Rathke. Es habitualmente supraselar, estrechamente adherido a estructuras vasculares y al tejido cerebral adyacente, por lo que si bien es histológicamente benigno, presenta comportamiento localmente invasivo, asociándose a menudo a un pronóstico desfavorable con frecuentes secuelas neurológicas y endócrinas. Si bien en los casos de exéresis incompleta (18-26% de los casos), la recidiva local es sumamente frecuente (90-100% a los 10 años), en raros casos se ha descrito la recidiva en regiones alejadas de la silla turca. Una revisión sistemática de la literatura ha permitido encontrar 44 casos publicados, por lo que se presenta este caso clínico.

CASO CLINICO: Paciente masculino de 23 años, oriundo de Paraguay, consultó en nuestro hospital en julio 2012 con diagnóstico de tumor selar y supraselar con compromiso del quiasma óptico, en contexto de cefaleas intensas que cedían con AINEs, visión borrosa y nerviosismo de aproximadamente un año de evolución. Al examen físico, presentaba hemianopsia bitemporal a predominio de OI. RMN 5/07/12: Formación redondeada de 33mm con hiperseñal en T2 e isoseñal en T1, en línea media por encima de la silla turca y que se extiende en sentido anterior y hacia la izquierda, sobrepasando la línea media. Tras contraste existe captación periférica en forma de engrosamiento de su pared, sin captación interna. A nivel de la silla turca, segunda formación asociada a la anterior de 16x18mm, señal hiperintensa heterogénea en T2 con isoseñal en T1 heterogénea con múltiples imágenes internas hipointensas. El quiasma óptico se encuentra comprimido y deformado. Laboratorio 12/10/12: TSH 3,36 UI/ml T4L1,20 ng/dl PRL 16 ng/ml FSH 3,5 mUI/ml LH 3,7 mUI/ml Testosterona 3,80 ng/ml Testosterona biodisponible 2,25 ng/ml GH 0,09 ng/ml IGF-1 207 ng/ml Cortisol 20,9 ugr/dl.

Se indica cirugía por LOE+COMPROMISO DEL CAMPO VISUAL. Craneotomía 24/07/12: Se evacuan 20ml de material citrino del componente quístico supraselar realizándose debulking tumoral. Se aborda región selar, se observa componente sólido cálcico, que se extrae. Anatomía Patológica: Craneofaringioma Adamantinomatoso. Evoluciona con requerimiento de desmopresina 2 puff/día + hidrocortisona 20mg/día por DBT insípida e insuficiencia suprarrenal. Refiere mejoría de la visión, cefalea (-). Se solicita para control RMN 11/10/12: En región selar, lesión residual de 13mm con isoseñal en T1, heterogénea en T2, con realce heterogéneo postcontraste. Tallo hipofisario engrosado. En abril 2013 se diagnostica hipotiroidismo central, indicándose levotiroxina 50 ugr/día. Refiere cefaleas ocasionales y visión borrosa a predominio izquierdo por lo que se decide reintervención quirúrgica el 29/04/14 realizándose exéresis tumoral por vía endoscópica transnasal. Anatomía Patológica 30/04/14: Craneofaringioma Adamantinomatoso. Buena evolución; al alta: desmopresina 1 puff/d, hidrocortisona 20mg/d, levotiroxina 50ug/d. Se realiza TAC postoperatoria que evidencia persistencia de lesión tumoral, por lo que se indica radioterapia, que finalmente no se concreta. Se solicita RMN 17/10/15: Lesión tumoral selar y supraselar de componente sólido y quístico, de mayor volumen que en estudio previo, con erosión de la pared anterior de la silla turca. Se observa segunda lesión quística que afecta la región basal del lóbulo frontal derecho. En base a esto, se indica tratamiento quirúrgico.

COMENTARIOS: La tasa de notificación de recurrencia ectópica es muy variable y puede dar cuenta de 3-27% de todas las recidivas totales. En todos, el tratamiento de elección fue la resección quirúrgica completa.

Consideramos que ante el hallazgo de una masa a nivel de SNC en nuestro paciente con antecedentes de craneofaringioma, la invasión a distancia debe plantearse como diagnóstico diferencial, aun tratándose de sitios poco usuales.