

Recidiva a distancia de craneofaringioma intervenido. Caso clínico y revisión de la literatura

M.A. Roldán-Serrano; M.J. Katati; C. García-López*; B. Iáñez-Velasco; C. Sánchez-Corral; A. Altuzarra-Corral y J. L. Lara-Cantalejo

Servicios de Neurocirugía y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Resumen

Introducción. El craneofaringioma es un tumor embrionario de la región selar y/o supraselar derivado de células fusiformes de la bolsa de Rathke. Aunque la forma clásicamente propuesta para la recidiva tras el tratamiento es a nivel locorregional, se ha descrito, en raras ocasiones, la posibilidad de recidiva ectópica fuera de esta localización, bien por siembra directa de células durante la cirugía en el campo quirúrgico, bien por diseminación celular a través de líquido cefalorraquídeo (LCR). Se presenta el caso de una paciente con metástasis en el lóbulo frontal de un craneofaringioma previamente intervenido diez años antes y se revisan los casos similares publicados en la literatura hasta la fecha.

Resultados. Una revisión sistemática de la literatura ha permitido encontrar 21 casos publicados previamente. La siembra celular directa fue el mecanismo de implantación más frecuente. En todos, el tratamiento de elección fue la resección quirúrgica completa, cuando esta fue posible. El tiempo de latencia entre la primera cirugía y la recidiva ectópica varió entre 1 y 21 años.

Conclusiones. Es interesante tener presente en el diagnóstico diferencial la posibilidad de recidiva ectópica de craneofaringioma en pacientes que hayan sido intervenidos de este tipo de tumor y que presenten una nueva masa en sistema nervioso central (SNC). Dado el largo tiempo de latencia que puede transcurrir entre la resección de un craneofaringioma y su recidiva, se hace necesario un seguimiento largo de estos pacientes mediante pruebas periódicas de imagen.

PALABRAS CLAVE. Craneofaringioma. Recidiva ectópica.

Ectopic relapse of an operated craniopharyngioma. Case report and review of the literature

Recibido: 23-08-10. Aceptado: 5-10-10

Summary

Introduction. Craniopharyngioma is an embryonic tumor of the sellar and/suprasellar region derived from fusiform cells of Rathke's cleft. Although locoregional relapse is the way classically proposed for relapse after treatment, it has been described, in a few cases, the possibility of ectopic relapse out of the sellar-suprasellar region, by direct seeding of cells during surgery on the surgical field, or by cell dissemination in the cerebrospinal fluid (CSF). It is proposed to report the case of a patient with relapse of a craniopharyngioma in the frontal lobe, who was previously operated ten years after, as well as to review the similar cases reported in the literature to the date.

Results. A systematic review of the literature has allowed to find 21 cases previously reported. Direct cellular seeding was the most frequent implantation mechanism. In all cases, the preferred treatment was radical surgical removal when this was possible. The time of latency between first surgery and relapse differed from 1 to 21 years.

Conclusions. It is interesting, in the differential diagnosis, to bear in mind the possibility of ectopic relapse of craniopharyngioma in patients who have been operated because of this type of tumor and who present a new mass in nervous central system (CNS). In view of the long time of latency that can pass between the resection of a craniopharyngioma and his relapse, there becomes necessary a long follow-up of these patients by periodic imaging tests.

KEY WORDS: Craniopharyngioma. Ectopic recurrence.

Introducción

Los craneofaringiomas son tumores, considerados benignos, que asientan sobre la región supraselar y, más raramente, selar⁹.

Macroscópicamente, por lo general, suele tratarse de masas sólidas que pueden contener en su interior una

cavidad quística con material líquido. Su capacidad de crecimiento es muy variable, describiéndose afectación por vecindad de estructuras a nivel posterior, anterior o lateral, dependiendo de la dirección en que crezca y el tamaño tumoral¹⁸.

Aunque el tratamiento de elección es la resección quirúrgica radical³, con buena respuesta clínica en general⁶, la recidiva local es una complicación relativamente frecuente. La recidiva fuera de la región selar o supraselar es extremadamente rara, y se ha descrito tan sólo en algunos cuantos casos a nivel mundial.

El objetivo del actual estudio es el de presentar el caso clínico de una paciente intervenida de craneofaringioma en dos ocasiones, por vía transfenoidal y pterional, con resección parcial, con recidiva ectópica de craneofaringioma en lóbulo frontal derecho, así como revisar de manera sistemática las publicaciones con respecto a esta rara entidad.

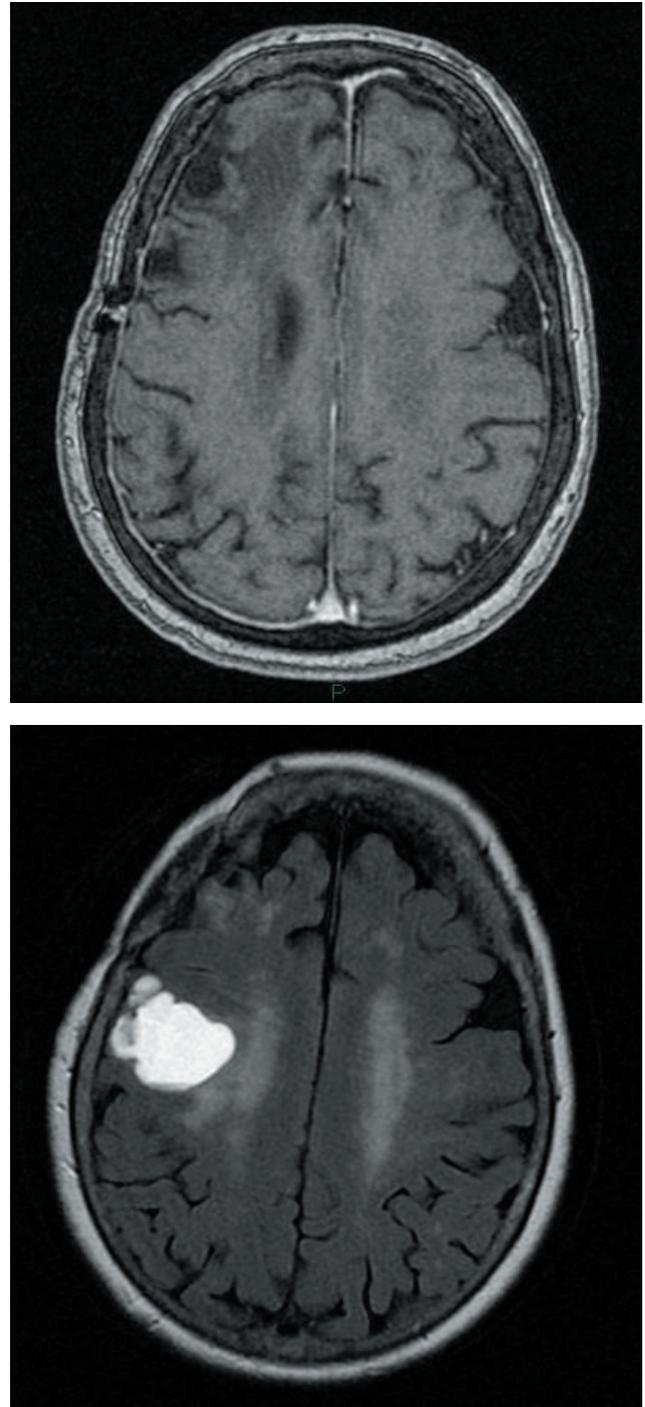
Caso clínico

Paciente mujer, sin antecedentes de interés, que a los 69 años es diagnosticada de craneofaringioma e intervenida por vía transfenoidal con resección macroscópicamente parcial de la lesión. Durante su seguimiento, a los pocos meses se evidencia en una resonancia nuclear magnética (RNM) progresión a nivel local en región supraselar, siendo reintervenida, esta vez por vía pterional, consiguiéndose de nuevo la resección parcial de la tumoración. El postoperatorio cursa sin complicaciones y la paciente es seguida en los años posteriores en consulta, mediante RNM periódicas, observándose estabilidad de su enfermedad.

Diez años después de la segunda intervención consulta en urgencias por dos episodios de encajamiento mandibular de minutos de duración, autorresueltos, sin otra sintomatología acompañante. Estos episodios se consideraron compatibles con crisis comiciales parciales de tipo motor. La exploración clínica no reveló ninguna alteración reseñable.

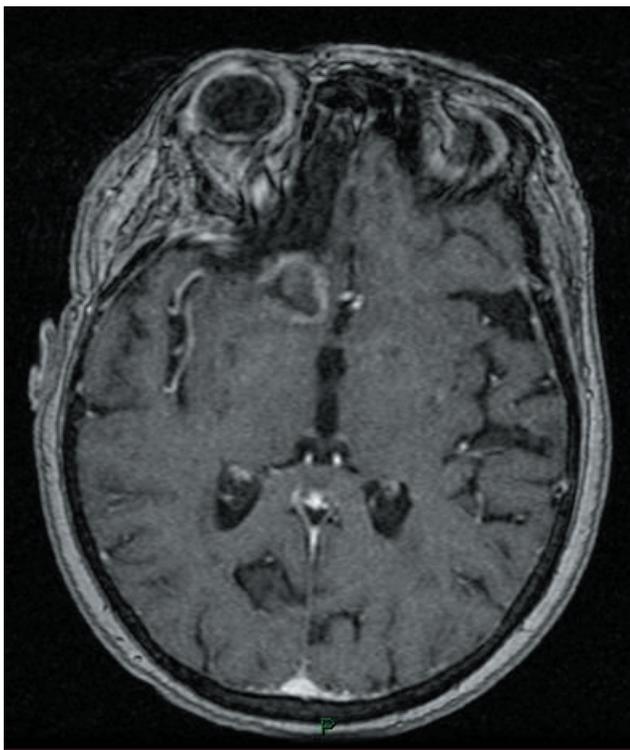
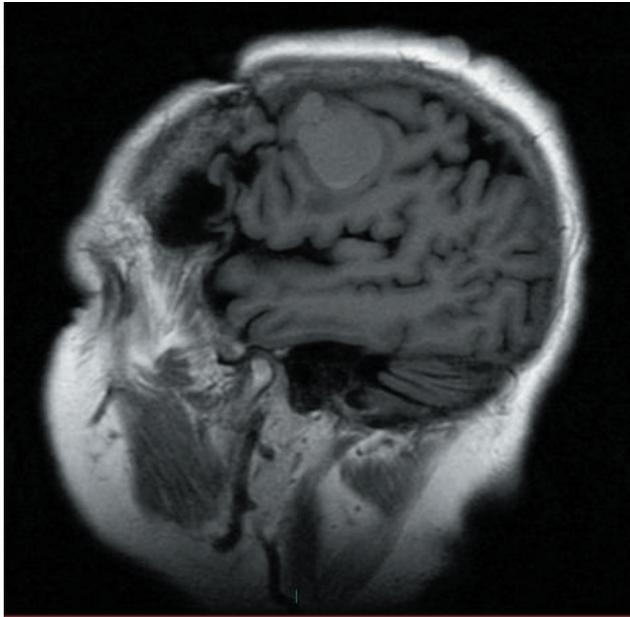
Una TAC de cráneo y, posteriormente, una RNM evidenciaron una lesión en lóbulo frontal derecho de morfología esférica con fino halo de realce periférico al contraste y centro con cavidad quística, que en principio es informado como lesión compatible con implante a distancia de su craneofaringioma. También se observaron restos tumorales en silla turca, sin variación de los mismos con respecto a los estudios previos, y sin relación anatómica directa de estos con la lesión frontal.

La paciente se somete a cirugía mediante trefina guiada por neuronavegación y centrada sobre la tumoración frontal para exéresis de la misma. Durante la intervención se observa una lesión adherida a parénquima cerebral que contenía en su interior una cavidad con material pardo



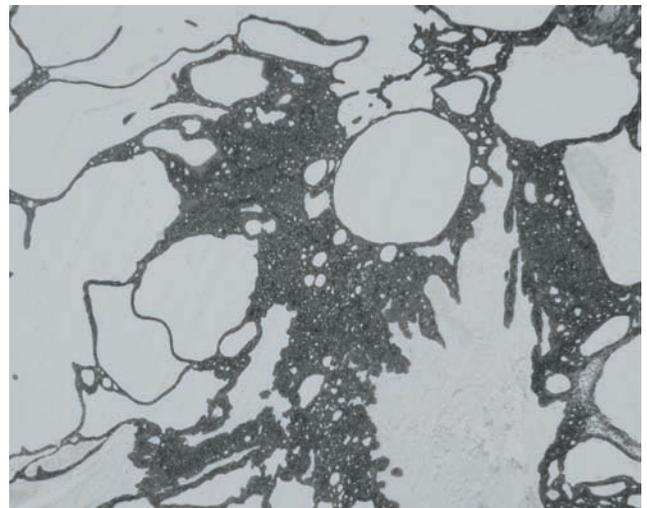
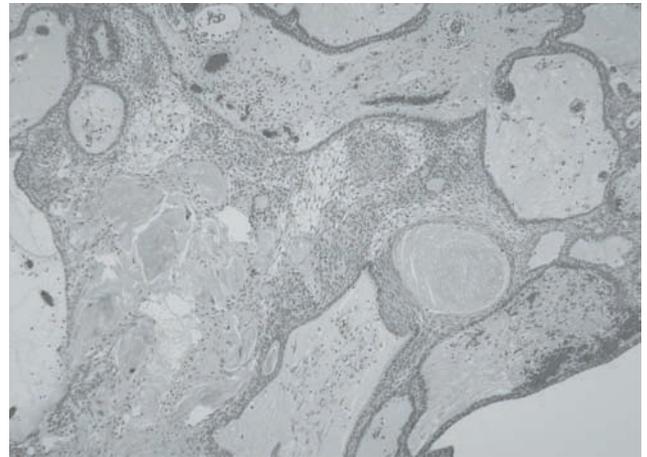
Figuras 1A y 1 B. Cortes de RM axiales potenciados en T1 con contraste y T2 que muestran la lesión frontal en relación con la craneotomía previa. La lesión muestra un aumento de señal en su interior en T2, lo que indica su contenido quístico.

amarillento de consistencia líquido gelatinosa, la cuál se reseca de manera macroscópicamente completa.



Figuras 2A y 2B. Corte sagital que muestra la relación de la lesión con la craneotomía y corte axial que muestra la lesión primaria en región supraselar, sin relación anatómica con la tumoración frontal.

El postoperatorio cursa sin incidencias y la paciente es dada de alta a la semana. Durante su estancia hospitalaria no se evidencia la aparición de nueva focalidad neurológica. Tanto en el hospital, como en su domicilio posteriormente



Figuras 3A y 3B. El tumor está compuesto por cordones y nidos sólidos de epitelio escamoso, con desarrollo de formaciones quísticas, presencia de células basales en empalizada y nidos de células "fantasma" anucleadas en la periferia, con áreas centrales de aspecto "esponjoso" (3A, arriba). Característicamente, las células son positivas para tinción de citoqueratina (3B, abajo).

al alta, las crisis comiciales de la paciente son controladas mediante medicación antiepiléptica, no observándose la aparición de nuevos episodios.

El resultado de la anatomía patológica confirma el diagnóstico de craneofaringioma adamantinomatoso.

Discusión

El craneofaringioma es un tumor de la región selar y/o supraselar originado a partir de células escamosas de la bolsa de Rathke, en el canal craneofaríngeo, situado alrededor del tallo hipofisario, que persiste como remanente vestigial del desarrollo de dicha estructura en la edad embrionaria. Representan en torno al 2-4 % del total de los tumores cere-

Tabla 1

Se recogen los datos de los casos de recidiva ectópica de craneofaringioma encontrados en la revisión sistemática de la literatura

Autor y año	Edad-Sexo	Abordaje previo	Tiempo de latencia (años)	Mecanismo de diseminación	Localización	Subtipo Histológico
Barloon et al. 1988	10-M	CF derecha	5	Siembra directa	Frontal derecho	No descrito
Ragoowansi et al. 1991	47-M	CP derecha	1	Siembra directa	Cisura de Silvio	No descrito
Malik et al. 1992	6-M	CF derecha y drenaje estereotáctico del quiste	21	Siembra directa (trayecto de la aguja)	Frontal epidural derecho	No descrito
Tomita et al. 1992	? (niño) -M	CSbF derecha	?	Siembra directa	Frontal derecho	No descrito
Israel et al. 1995	12-M	CSbF derecha	2	Siembra directa	Frontal derecho	Adamanti-momatoso
Gupta et al. 1999	73-M	CF derecha	7	Diseminación en LCR	Parieto occipital derecho	Adamanti-momatoso
Lee et al. 1999	31-M	CP derecha	5	Siembra directa	Lóbulo temporal derecho	No descrito
Freitag et al. 2001	66-F	CF derecha	5	Siembra directa	En colgajo óseo	No descrito
Lee et al. 2001	73-M	CP derecha	2	Diseminación por LCR	Columna lumbar	Papilar
Ito et al. 2001	62-M	CSbF	3	Diseminación por LCR	Lóbulo temporal derecho	Adamanti-momatoso
Liu et al. 2002	66-F	CF derecha	3	Siembra directa	Frontal derecho	No descrito
Novegno et al. 2002	6-M	CP izquierda	3	Ambos	Frontal derecho y protuberancia	Adamanti-momatoso
Fuentes et al. 2002 (3 casos)	32-M	CP derecha (en todos)	5	Siembra directa (en todos)	Lóbulo frontal derecho	No descrito
	11-M		3			
	9-M		10			
Nomura et al. 2002	17-F	CSbF derecha	3	Diseminación por LCR	Lóbulo frontal izquierdo	Adamanti-momatoso
Kawaguchi et al. 2005	50-M	CSbF izquierda	2	Siembra directa	Lóbulo frontal izquierdo	Adamanti-momatoso
Bikmaz et al. 2009 (3 casos)	52-F	?	15	Diseminación por LCR	Área prepontina	Adamanti-momatoso
	41-M	CP derecha	9	Siembra directa	Frontal derecho	No Adamanti-momatoso
	24-M	?	1	Diseminación por LCR	Ángulo pontocerebeloso	No descrito

Recidiva a distancia de craneofaringioma intervenido. Caso clínico y revisión de la literatura

brales, siendo este porcentaje mayor si se consideran por separado a los pacientes en edad pediátrica.

Pese a ser considerado como una neoplasia benigna, puede producir síntomas por compresión de estructuras vecinas, como alteraciones visuales campimétricas. En ocasiones puede tener capacidad infiltrativa local, haciendo su reseccabilidad variable.

La resección quirúrgica radical, mediante cirugía transesfenoidal, endoscópica o por craneotomía abierta, es en la actualidad el tratamiento de elección¹⁷. Sin embargo, la recidiva local es una complicación relativamente frecuente, estimada en las principales series publicadas en la literatura entre un 30 y un 70% de los pacientes⁵. La reintervención quirúrgica o bien el tratamiento con radioterapia convencional o, más recientemente, con radiocirugía o radioterapia estereotáctica fraccionada, son opciones terapéuticas aceptadas cuando esto ocurre.

Por otra parte, en raros casos se ha descrito la recidiva de un craneofaringioma en regiones alejadas de la silla turca. Una revisión sistemática de la literatura al respecto ha permitido encontrar 21 casos publicados hasta la fecha, desde que en 1988 Barloon y colaboradores² describieran el primero: un paciente en el que se verificó la implantación directa de un craneofaringioma en el lóbulo frontal tras aspiración repetida mediante aguja guiada por estereotaxia.

Para explicar el mecanismo de diseminación e implantación de las células tumorales lejos de la región supraselar existen dos teorías fundamentales⁴. La primera postula que durante la cirugía, de manera inadvertida, algunas células pueden caer sobre el campo quirúrgico a través del trayecto del abordaje, al extraer las porciones reseccadas de la tumoración, produciéndose de esta manera una siembra directa. Dichas células se asentarían y crecerían a nivel local, dando lugar a una nueva tumoración sin relación anatómica directa con la primera. La segunda aduce a una diseminación de células a través del líquido cefalorraquídeo, con implante a distancia y crecimiento de las mismas a través del neuroeje. En este caso la manipulación quirúrgica también favorecería dicha diseminación. En los casos revisados, el mecanismo de diseminación más frecuente fue la siembra quirúrgica directa, presente en 15 de los pacientes, describiéndose localizaciones como el ala mayor esfenoidal, la región subfrontal, o la fosa posterior. En los otros 6 se postula que el mecanismo fue la diseminación por líquido cefalorraquídeo, en lugares como el área prepontina o a nivel raquídeo. En el caso que se presenta, el mecanismo probable de implantación fue la siembra quirúrgica directa.

Se ha especulado con un posible papel de la expresión de proteínas de membrana como N-cadherinas en el mecanismo de diseminación. La pérdida de expresión de este tipo de proteínas, según diversos autores, se ha relacionado con una mayor capacidad de diseminación de diversos

tipos de tumores cerebrales^{1,23}. Se ha observado, en algunos de los casos de recurrencia ectópica de craneofaringioma revisados, una pérdida de expresión de estas proteínas en la membrana de las células del tumor ectópico con respecto a aquéllas pertenecientes al primario en región selar²⁰.

El tiempo transcurrido desde la primera cirugía hasta el diagnóstico de la recidiva es muy variable, variando en la literatura desde 1 hasta 21 años. En el presente caso, este período fue de 10 años desde la segunda intervención para exéresis de la recidiva local. Esto puede hablar a favor de la necesidad de realizar seguimientos clínicos de larga duración en el tiempo, mediante pruebas de imagen periódicas, para esta enfermedad. Este hecho es algo ya estandarizado en la mayoría de los protocolos de seguimiento de estos pacientes por las características de la enfermedad de base y su alta tasa de recurrencia y progresión tumoral incluso varios años después de la cirugía. De hecho, las dos formas típicas de diagnóstico de la recidiva son por hallazgo de la misma en las pruebas de imagen durante el seguimiento o, como en el caso que se presenta, por aparición de nueva focalidad neurológica en el paciente.

En referencia a las características radiológicas, la imagen típica en la mayoría de los casos es la de una masa sólida redondeada, de localización en el trayecto quirúrgico previo o bien en algún punto del recorrido del líquido cefalorraquídeo, con realce de contraste en su periferia y material quístico en su interior.

Aunque en este paciente, en las dos primeras cirugías, se consiguió tan solo la resección parcial, en la mayoría de los casos descritos en las publicaciones previas (14 de 16, cuando el mecanismo es el implante directo) se consiguió la resección completa en la primera cirugía sobre la región selar y/o supraselar, lo cual induce a pensar que este hecho no actúa como factor predictivo de la no recidiva a distancia.

En todos los casos, como en el que se describe, el tratamiento de elección fue la resección quirúrgica completa. Sin existir ninguna explicación al respecto, parece haber una preferencia del sexo masculino (17 hombres y 4 mujeres) para el desarrollo del craneofaringioma ectópico.

En cuanto al subtipo histológico la variante adamantinomatosa fue la más frecuente. En el presente caso, éste fue también el diagnóstico anatomopatológico. Contando el actual caso, el subtipo adamantinomatoso fue el diagnóstico en 8 de las 10 ocasiones en las que éste se encuentra recogido.

Conclusiones

Aunque la localización típica para la recidiva de un craneofaringioma es a nivel local en región supraselar, existe la rara posibilidad de recurrencia ectópica de este tipo de tumores.

Es importante tener este hecho en cuenta ante pacientes con antecedentes de craneofaringioma intervenido que presenten una masa ocupante de espacio en otra localización del sistema nervioso y barajar esta posibilidad, pues en ocasiones podrían plantearse problemas de diagnóstico diferencial, así como la manipulación cuidadosa durante la cirugía, con irrigación abundante del campo quirúrgico.

Igualmente, parece recomendable el seguimiento de estos pacientes por períodos largos, mediante la realización de pruebas de imagen como la resonancia magnética. Serían necesarios estudios con mayor número de pacientes para tratar de dilucidar los factores que pueden explicar y predecir la recidiva ectópica de un craneofaringioma, aunque esto es complicado debido a lo extremadamente raro de esta entidad.

Bibliografía

- Asano, A., Kubo, O., Tajika, Y., Huang, M.G., Takakuta, K., Ebina, K., Suzuki, S.: Expression and role of cadherins in astrocytic tumors. *Brain Tumor Patol* 1997; 14: 27-33.
- Barloon, T.J., Yuh, W.T., Sato, Y., Sickels, W.J.: Frontal lobe implantation of craniopharyngioma by repeated needle aspirations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1988; 9: 406-407.
- Baskin, D.S., Wilson, C.B.: Surgical management of craniopharyngiomas. A review of 74 cases. *J Neurosurg* 1986; 65: 22-27.
- Bikmaz, K., Guerrero, C.A., Dammers, R., Krisht, A.F., Husain, M.M.: Ectopic recurrence of craniopharyngiomas. Case report. *Neurosurgery* 2009; 64: E382-E383.
- Duff, J.M., Meyer, F.B., Ilstrup, D.M., Laws, E.R. Jr, Schleck, C.D., Scheithauer, B.W.: Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas. *Neurosurgery* 2000; 46: 291-305.
- Fahlbusch, R., Honegger, J., Paulus, W., Huk, W., Buchfelder, M.: Surgical treatment of craniopharyngiomas: Experience with 168 patients. *J Neurosurg* 1999; 90: 237-250.
- Freitag, S.K., Miller, N.R., Brem, H.: Recurrent ectopic craniopharyngioma. *Br J* 2001; 15: 511-513.
- Fuentes, S., Metellus, P., Dufour, H., Do, L., Grisoli, F.: Postoperative intracranial seeding of craniopharyngioma. Three case reports and review of the literature. *Neurochirurgie* 2002; 48: 345-350.
- Greenberg, M.: *Handbook of Neurosurgery*. New York; Thieme, 2006; pp. 781-802.
- Gupta, K., Kuhn, M.J., Shevlin, D.W., Wacaser, L.E.: Metastatic craniopharyngioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20: 1059-1060.
- Israel, Z.H., Pomeranz, S.: Intracranial craniopharyngioma seeding following radical resection. *Pediatr Neurosurg* 1995; 22: 210-213.
- Ito, M., Jamshidi, J., Yamanaka, K.: Does craniopharyngioma metastasize? Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2001; 48: 933-936.
- Kawaguchi, T., Fujimura, M., Shirane, R., Shoji, T., Watanabe, M., Tominaga, T.: Ectopic recurrence of craniopharyngioma. *J Clin Neurosci* 2005; 12: 307-309.
- Lee, D.K., Jung, H.W., Kim, D.G., Paek, S.H., Gwak, H.S., Choe, G.: Postoperative spinal seeding of craniopharyngioma. Case report. *J Neurosurg* 2001; 94: 617-620.
- Lee, J.H., Kim, C.Y., Kim, D.G., Jung, H.W.: Postoperative ectopic seeding of craniopharyngioma. Case illustration. *J Neurosurg* 1999; 90: 796.
- Liu, J.M., Garonzik, I.M., Eberhart, C.G., Sampath, P., Brem, H.: Ectopic recurrence of craniopharyngioma after an interhemispheric transcallosal approach: Case report. *Neurosurgery* 2002; 50: 639-645.
- Maira, G., Anile, C., Rossi, G.F., Colosimo, C.: Surgical treatment of craniopharyngiomas: An evaluation of the transsphenoidal and pterional approaches. *Neurosurgery* 1995; 36: 715-724.
- Majlessi, H., Shariat, A.S., Katirai, A.: Nasopharyngeal craniopharyngioma. Case report. *J Neurosurg* 1978; 49: 119-120.
- Malik, J.M., Cosgrove, G.R., VandenBerg, S.R.: Remote recurrence of craniopharyngioma in the epidural space. Case report. *J Neurosurg* 1992; 77: 804-807.
- Nomura, H., Kurimoto, M., Nagai, S., Hayashi, N., Hirashima, Y., Tsukamoto, E., Endo, S.: Multiple intracranial seeding of craniopharyngioma after repeated surgery. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002; 42: 268-271.
- Novegno, F., Di Rocco, F., Colosimo, Jr C., Lauriola, L., Caldarelli, M.: Ectopic recurrences of craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst* 2002; 18: 468-473.
- Ragoowansi, A.T., Piepgras, D.G.: Postoperative ectopic craniopharyngioma. Case report. *J Neurosurg* 1991; 74: 653-655.
- Reyes-Muigica, M., Meyerhardt, J.A., Rzas, a J., Rimm, D.L., Johnson, K.R., Wheelock, M.J., Reale, M.A.: Truncated DCC reduces N-cadherin/catenin expression and calcium-dependent cell adhesions in neuroblastoma cells. *Lab Invest* 2001; 81: 201-210.
- Tomita, S., Mendoza, N.D., Symon, L.: Recurrent craniopharyngioma in the posterior fossa. *Br J Neurosurg* 1992; 6: 587-590.

Roldán-Serrano, M.A.; Katati, M.J.; García-López, C.; Iáñez-Velasco, B.; Sánchez-Corral, C.; Altuzarra-Corral, A; Lara-Cantalejo, J.L.: Recidiva a distancia de craneofaringioma intervenido. Caso clínico y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 2011; 22: 439-444.
