

Alteraciones Hipotálamo- hipofisaria

Hipotálamo

Traumatismo/cirugía

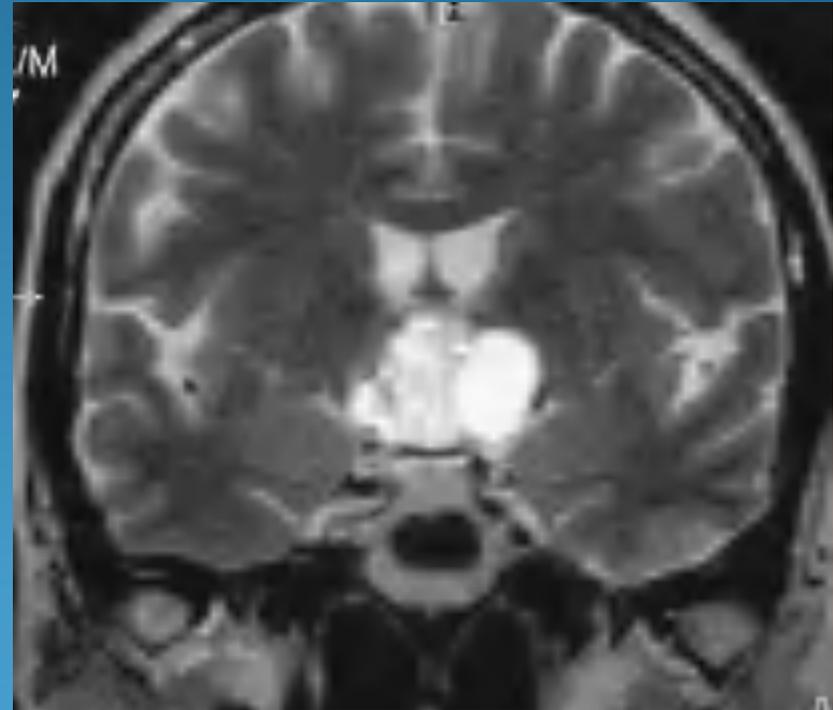
Radioterapia

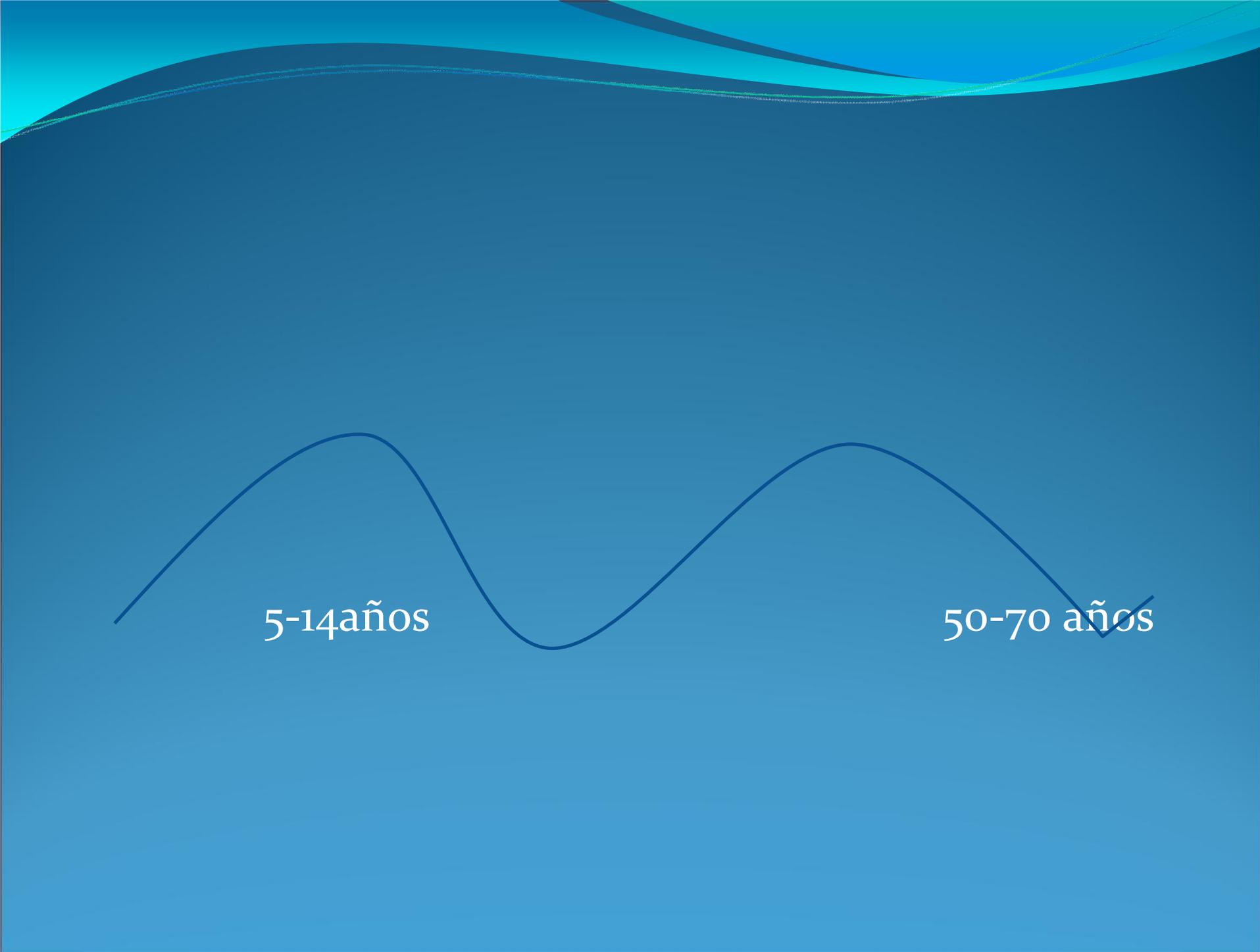
Deficiencia congénita de GnRH.

Deficiencia congénita de GHRH.

Tumores primarios de células gliales del hipotálamo

Craneofaringioma





5-14 años

50-70 años

Manifestaciones clínicas

Niños y adolescentes	Adultos
5-10% de tumores intracraneales	1-3 % de tumores intracraneales y 13% de tumores supraselares
El tercer tipo más frecuente, después de gliomas y meduloblastoma.	Tipo histológico papilar
Tipo histológico adamantinosos	

Clasificación histológica

Quistes epiteliales mucoides

Variante adamantinomatosa

Variante escamosa papilar

Manifestaciones clínicas

Niños	Adultos
Cefaleas, náuseas, vómitos, HIC	> 80 % alteraciones visuales. > 50% cefalea
Alteraciones visuales con dx tardío y en fase irreversible,	Varias deficiencias hormonales
Disfunción endocrina mas común 90%: retraso de crecimiento	Déficit más común 90% gonadotropinas Hipotiroidismo y déficit de GH 40% Insuficiencia suprarrenal 25%
Retraso de la pubertad 20%. >20% diabetes insípida	
Síntomas generalizados: obesidad, somnolencia, hipo e hipertermia, alteraciones del comportamiento, depresión, epilepsia, disfunción cognitiva, disminución QL	

Diagnostico

RM. TAC

Estudios endocrinos: GH, ACTH, TSH, LH, FSH, ADH. Test dinámicos, electrolitos, osm

Neurooftalmología

Tratamiento

Cirugía

Radioterapia

Combinación de estas

Tratamiento

Cirugía

Cirugía radical vs cirugía conservadora en combinación con radioterapia

Cirugía agresiva mas probabilidad de cura y menos tasa recidiva a cambio de aumento de morbimortalidad en 20%,

Tasa de morbilidad: 13 % tras cx transcraneal y 6% tras cx transesfenoidal primaria y 16% tras cx de enfermedad recurrente

Tasa de mortalidad 2y 3 % de forma global

Tasa acumulada libre de recidiva en cx completas: 87% a los 5 años y del 81% a los 10 años.

Signos de compresión óptica se resuelven en 1/3 en cx transcraneal, mientras que en cx transesfenoidal se resuelve 47%.

Tratamiento

Radioterapia

La radioterapia tras la cirugía reduce el riesgo de recidiva (2 y 5 veces)

Riesgo de recidiva a los 5 años, cuando la cx ha sido subtotal y sin radioterapia es 50%

Tratamiento

Otras aproximaciones terapéuticas

Aspiración intermitente mediante punción o colocación de un reservorio.

Esclerosis de la pared del quiste mediante fármacos quimioterápicos

Irradiación interna con radioisótopos (Itrio-90; renio-196; P-32)

Recomendado en lesiones quísticas (50% del tumor)

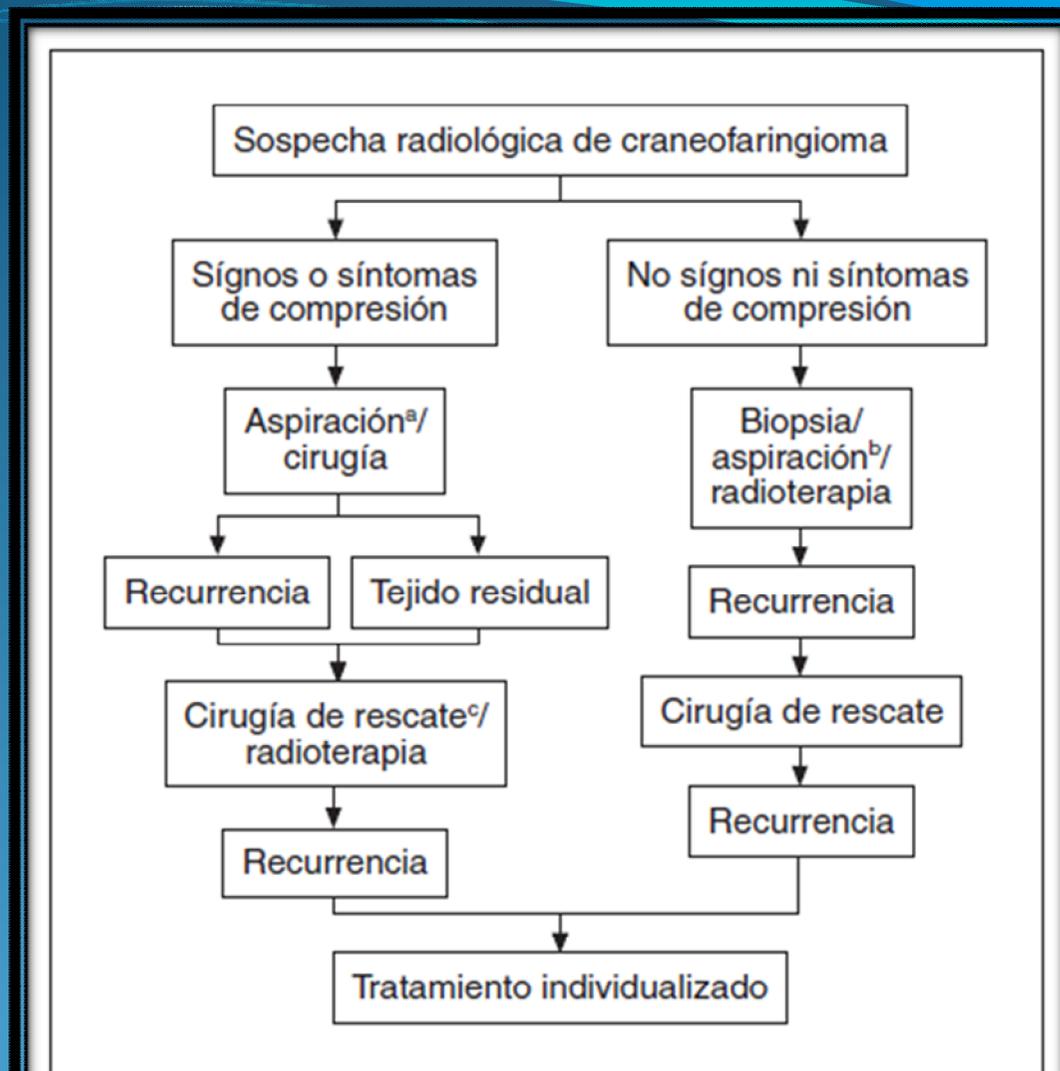


Fig. 2. Algoritmo del manejo del tratamiento del craneofaringioma. ^aSi tumor predominantemente quístico. ^bSi la recurrencia produce síntomas/signos compresivos. ^cRadiocirugía, radioterapia intraquística o bleomicina. Modificado de Karavitaki et al³⁹.

Evaluación de la función endocrina tras la cirugía

Inmediatamente y a los 3 meses de la cirugía

La diabetes insípida es la deficiencia endocrina que mas frecuente se asocia a la cx; en cx transcraneal del 16 al 66% y cx transesfenoidal del 23 al 69%

Afectación del eje corticoide con IS (del 23 al 59%) y del eje tiroideo del 19 al 39% y de panhipopituitarismo del 11 al 35 %, tras cx transcraneal

A los 2 o 3 meses de la cirugía es obligado hacer una reevaluación hipofisaria completa

Indicadores pronósticos

Ausencia de calcificación especialmente en adultos

Extensión de la resección tumoral. Cuanto mayor es esta, menor probabilidad de recidivas

En niños la presencia de hidrocefalia, sucesos adversos durante el acto quirúrgico y la corta edad

En adultos esta aumentado el riesgo de mortalidad cardiovascular y cerebrovascular

La importancia pronostica del tipo de tumor es mas controvertido

Manejo de la enfermedad recurrencial

La resección quirúrgica es posible en el 40 al 70 % de los casos

Sin embargo tasa de curación baja y riesgo de morbilidad elevado

La radioterapia especialmente la radiocirugía estereotáxica o la radioterapia estereotáxica buen grado de control local baja incidencias de complicaciones

Recomendaciones

La mejor aproximación terapéutica con la menor morbilidad a largo plazo y la mayor supervivencia consiste en una resección casi total del tumor, seguida de radioterapia fraccionada

Antes recurrencias, depende de la naturaleza de estas y su relación con los síntomas del paciente