

Abordaje transepto-esfenoidal con septectomía posterosuperior para resección de craneofaringiomas. Reporte de caso

Postero-superior septectomy and transphenoidal approach for craniopharyngiomas resection. Case Report.

Alfredo Herrera, MD*, Óscar Feo, MD**, Javier Andrés Ospina, MD***, Daniel Camilo Beltrán, MD***

RESUMEN

Los craneofaringiomas son tumores benignos poco frecuentes, originados de restos epiteliales de la bolsa de Rathke, que por su localización puede producir alteraciones visuales y endocrinas.

Presentamos el caso de un paciente masculino de 49 años de edad que nos fue referido a nuestra institución para manejar un gran craneofaringioma supraselar. El manejo quirúrgico se llevó a cabo por el Grupo de Cirugía Endoscópica de Base de Cráneo del Hospital Universitario San Ignacio (Neurocirugía - Otorrinolaringología), utilizando una técnica totalmente endoscópica a cuatro manos, a través de un abordaje Trans Selar.

* Profesor asistente. Sección Cirugía Endoscópica Senos Paranasales y Base de Cráneo. Unidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana.

** Profesor asistente. Sección Cirugía Endoscópica Base de Cráneo. Unidad de Neurocirugía. Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana.

*** Otorrinolaringólogo. Pontificia Universidad Javeriana.

Correspondencia:

Alfredo Herrera
alfredoherreravivas@gmail.com

Recibido: 26-IV-2011

Aceptado: 25-V-2011

Se presenta este caso clínico para demostrar la técnica endoscópica transnasal que actualmente utilizamos para el manejo de los tumores de hipófisis, haciendo énfasis en las ventajas que ofrece esta técnica.

Palabras clave: Craneofaringioma, hemianopsia, cirugía endoscópica transnasal.

ABSTRACT

Craniopharyngiomas are rare benign tumors originated from epithelial remnants of Rathke's pouch. Its localization may cause endocrine and visual disturbances.

We present a case of a 49 year old male patient referred to our Institution for management of a large suprasellar Craniopharyngioma. Surgical management was performed by the Skull Base team of the San Ignacio University Hospital (Neurosurgery and Otolaryngology) using a totally Endoscopic four hands technique through a Trans Sellar approach.

Key words: Craniopharyngiomas, hemianopsy, transnasal endoscopic surgery.

INTRODUCCIÓN

Los craneofaringiomas son tumores benignos poco frecuentes que constituyen 2 a 5% de las neoplasias intracraneales; sin embargo, son el segundo tumor más frecuente de la región selar después de los adenomas. La incidencia actual es de 0.13 por 100.000 habitantes con aproximadamente 350 mil nuevos casos por año en los Estados Unidos. Es el tumor hipofisario más frecuente en los niños (6 a 13% de tumores intracraneales en niños) (1-3).

Estos tumores tienen una incidencia más alta en la primera y segunda décadas de la vida y luego nuevamente aumenta su incidencia en la quinta década. La distribución por sexo es igual. Se presentan más frecuentemente en la región supraselar (70%) pero pueden aparecer en cualquier parte del tracto hipofisario-faríngeo (1-4).

Histológicamente los craneofaringiomas se dividen en dos grupos: los adamantinomatosos (CFA) que son más frecuentes en la población pediátrica y suelen presentarse como tumores con un componente quístico y sólido y pueden presentar calcificaciones. El grupo de los craneofaringiomas papilares (CCFP), suelen ser tumores más sólidos y predominan en los adultos (3).

La mayoría de estos tumores crecen de las células escamosas epiteliales de la bolsa de Rathke (un divertículo quístico que se origina del techo del estomodeo) y aunque no se ha identificado completamente su patogénesis, se han propuesto dos teorías:

Teoría embriogénica, en donde el CFA crece de la transformación neoplásica de células escamosas embrionarias

de la involución del conducto craneofaríngeo que usualmente conecta la bolsa de Rathke con el estomodeo.

Teoría metaplásica en donde el CFP se forma por la transformación metaplásica de las células de la adenohipófisis en la pars tuberalis resultando en la formación de nidos de células escamosas (3, 5).

A pesar de las características histológicas benignas de estos tumores, su localización habitual y las relaciones con las estructuras paraselares (hipotálamo, quiasma óptico, arterias carótidas internas y el sistema ventricular) hacen que tengan un comportamiento agresivo con graves alteraciones visuales y endocrinas (4).

En este artículo presentaremos un caso clínico de un paciente con un craneofaringioma que se manejó con una técnica endoscópica transnasal en conjunto con los servicios de Otorrinolaringología y Neurocirugía que conforman el grupo de Base de Cráneo del Hospital Universitario San Ignacio.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 49 años de edad, quien consulta al servicio de urgencias por un cuadro clínico de 5 meses de evolución consistente en cefalea frontal intermitente de intensidad severa y disminución de la agudeza visual que inicialmente fue izquierda y posteriormente bilateral; valorado por los servicios de Neurocirugía y Otorrinolaringología.

Como parte del estudio inicial se solicitó una Tomografía Computarizada de la Silla Turca y una Resonancia Nuclear

Magnética de Silla Turca con medio de contraste (Figura 1A, B y C) en la cual se evidenciaba una lesión extraaxial que ocupaba la región selar y supraselar, extendiéndose superiormente causando una importante compresión del quiasma óptico y extendiéndose hasta comprometer el piso del tercer ventrículo. En T1 la lesión era hipointensa con realce en la periferia de la lesión y en T2 se veía hiperintensa como evidencia de ser una lesión predominantemente quística. No presentaba compromiso de senos cavernosos. Con el cuadro clínico del paciente y las imágenes solicitadas se hace un diagnóstico de una masa selar sugestivo de un craneofaringioma.

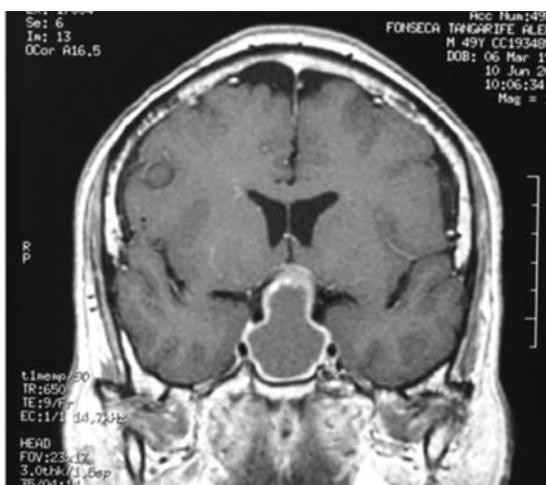


Figura 1A. RNM pre-quirúrgica corte coronal. Resonancia magnética prequirúrgica T1 corte coronal en la que se evidencia una masa extraaxial que ocupaba la región selar, supraselar, y se extendía superiormente hasta comprometer el piso del tercer ventrículo con importante compresión del quiasma óptico.



Figura 1B. RNM pre-quirúrgica corte sagital (Secuencia T1). En esta imagen prequirúrgica se evidencia que la masa es hipointensa con un realce periférico con gran extensión supraselar, sugestivo de una lesión quística.

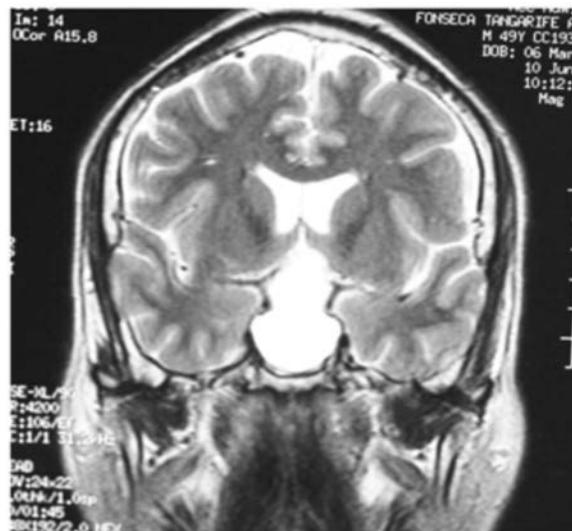


Figura 1C. RNM pre-quirúrgica corte coronal (Secuencia T2). Imagen prequirúrgica de resonancia magnética en secuencia T2, evidencia masa hiperintensa con extensión supraselar y compromiso del quiasma óptico sugestiva de lesión quística de contenido líquido.

La endoscopia nasal evidenció un espolón septal basal izquierdo en áreas II y III sin otros hallazgos positivos. La valoración por Oftalmología incluyendo una campimetría (Figura 2) evidenció una hemianopsia bitemporal compatible con una compresión del quiasma óptico por un tumor hipofisario.

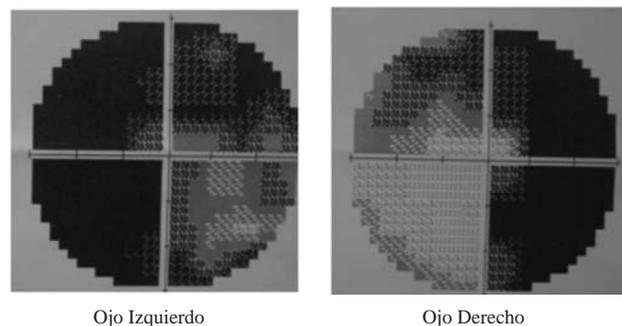


Figura 2. Campimetría pre-quirúrgica. Hemianopsia bitemporal con mayor compromiso del ojo izquierdo, sugiere lesión quiasmática, compatible con macroadenoma hipofisario

Se solicita valoración por Endocrinología quienes solicitan perfil hormonal encontrando ACTH 12.6 (VN: 0 - 46), Cortisol en la mañana 1.7 (VN: 6.2 - 19.4), testosterona menor de 0.15 (VN: 9-47), FSH 0.56 (1.5-12-4), LH menor de 0.1 (0.1 - 9.8), prolactina 15.3 (0.04 - 15.2), TSH 3.45 (0.27 - 4.2), T4 libre 0.34 (VN: 0.9 - 1.7), hormona de crecimiento 0.32 (VN: 0 - 10). Estos estudios son compatibles con Panhipopituitarismo por lo que se inicia suplencia con Levotiroxina 100 mcg día e Hidrocortisona 50 mg cada 8 horas.

Con estos hallazgos se lleva al paciente a junta médico-quirúrgica con el Grupo de Base de Cráneo donde se decide llevar al paciente a resección del tumor vía endoscópica transnasal.

Procedimiento: el procedimiento quirúrgico se realiza bajo anestesia general utilizando un protocolo que incluye Propofol y Remifentanyl. Se utilizó una técnica a cuatro manos por los servicios de Neurocirugía y Otorrinolaringología a través de un abordaje transepto-esfenoidal con septectomía posterosuperior. A continuación se describen las diferentes etapas de la cirugía.

Abordaje Trans Septal: se realiza una incisión hemitransfixiante izquierda. Se disecan túneles izquierdos con disector de Freer. Se reseca barra basal y vertical cartilaginosa. Se identifica el Rostrum esfenoidal y con la ayuda de un Drill de Midas con fresa de diamante tamaño 145, se reseca el Rostrum ampliamente.

Colgajo Septal: utilizando la técnica descrita por el Dr. Hadad y Bassagasteguy (5, 6), se crea un colgajo septal pediculado en la arteria esfenopalatina izquierda y se deja en la nasofaringe para que no interfiera durante el procedimiento.

Septectomía: se reseca el mucoperiostio de la porción posterior y superior del septum nasal derecho, el cual está adyacente al cornete medio y superior, creando así una ventana que comunica ambas fosas nasales. Esta maniobra permite trabajar simultáneamente por ambas fosas nasales lo cual es fundamental durante las técnicas a cuatro manos que utilizamos.

Abordaje trans receso esfenoidomoidal bilateral: se procede a ampliar la esfenoidotomía bilateralmente utilizando un Drill de Midas hasta lograr una exposición amplia de todo el seno esfenoidal, lo cual nos permite identificar todas las estructuras importantes incluyendo el piso Selar, las arterias carótidas internas, los canales ópticos y el clivus.

Resección piso selar: se identifica el piso selar y se reseca utilizando un Drill de Midas y pinzas Kerrison. Actualmente dejamos un margen óseo de unos 3 mm hacia las arterias carótidas internas, como margen de seguridad.

Incisión duramadre del piso selar: utilizando un bisturí # 11 con mango largo, se incide la duramadre en forma de cruz, exponiendo así el tumor. Durante esta maniobra se debe tener cuidado de no extenderse muy lateralmente para así evitar lesionar el seno cavernoso y/o las arterias carótidas internas.

Resección del tumor: una vez se identifica la lesión tumoral, se procede a tomar muestras para el estudio

anatomopatológico. Posteriormente se reseca el tumor de manera secuencial comenzando por la porción inferior y posterior y luego las porciones laterales y por último la porción que está contra el diafragma selar. Esto con el objeto de evitar el descenso del diafragma selar en la parte anterior pues nos quitaría visibilidad para resecar la porción posterior del tumor. En esta etapa se utilizan micropinzas anguladas y curetas hasta identificar los límites de la disección a nivel del diafragma selar y los recesos laterales. Es muy importante explorar los recesos anterosuperiores utilizando un lente de 30 grados, pues este es un sitio relativamente ciego, donde se puede quedar patología. En este punto los endoscopios ofrecen grandes ventajas sobre el microscopio.

Reconstrucción de defecto en la base de cráneo: al final de la cirugía, se oblitera la cavidad selar con grasa que se tomó del muslo y se rotó el colgajo septal como segunda capa de aislamiento y esto se cubre con material reabsorbible Gelfoam® y Surgicel®.

Posoperatorio: El paciente fue manejado en la UCI durante las primeras 48 horas. No presentó fístula de LCR ni diabetes insípida y en el posoperatorio inmediato, el paciente refirió una mejoría notable de su agudeza visual la cual fue confirmada con una campimetría que se tomó al tercer mes del procedimiento (Figura 3). El paciente fue dado de alta a los 5 días después de la cirugía. El servicio de Endocrinología inició manejo de suplencia hormonal con 50 mg de Hidrocortisona cada 8 horas en el primer día posoperatorio. Posteriormente 50 mg cada 12 horas y luego se ajustó a los requerimientos basales 5 mg en la mañana y 2.5 mg en la noche, se continuó de forma indefinida con Levotiroxina 100 mcg día.

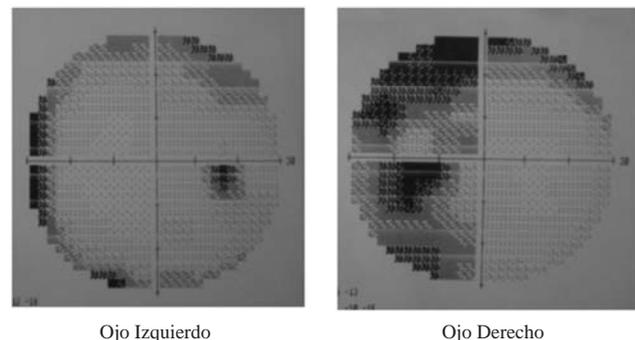


Figura 3. Campimetría post-quirúrgica. Mejoría significativa de la visión subjetiva y objetivamente posterior al procedimiento quirúrgico como se demuestra en esta campimetría postquirúrgica.

Al sexto mes posoperatorio, se tomó una resonancia nuclear magnética cerebral en la cual no hay evidencia de tumor residual. (Figura 4A, B y C). El último control posoperatorio se realizó 16 meses después de la cirugía sin evidencia de recidiva.



Figura 4A. RNM post-quirúrgica cortes coronal (Secuencia T1)



Figura 4B. RNM post-quirúrgica corte sagital (Secuencia T1)



Figura 4C. RNM post-quirúrgica corte coronal (Secuencia T2)

En las imágenes postoperatorias se evidencia resección completa de la lesión tumoral.

DISCUSIÓN

Actualmente el estudio y manejo de un paciente con sospecha de un craneofaringioma debe tener un enfoque multidisciplinario y debe incluir al neurocirujano, el endocrinólogo, intensivista, patólogo, radiólogo, oftalmólogo y el otorrinolaringólogo.

El craneofaringioma es un tumor de crecimiento lento, que compromete progresivamente los campos visuales, produciendo inicialmente una hemianopsia bitemporal (característico de las lesiones quiasmáticas) pero pueden comprometer otros campos visuales hasta llegar a la amaurosis. Generalmente se presenta con una cefalea que suele ser frontal o frontoparietal leve a moderada pero puede llegar a ser severa en casos de tumores grandes que se presentan con una hipertensión endocraneana, asociada o no a hidrocefalia por compresión a nivel del tercer ventrículo. En estos casos la cefalea severa suele acompañarse de náuseas y vómito (8).

Los craneofaringiomas son tumores no funcionales que suelen diagnosticarse cuando ya han adquirido un gran tamaño y por lo tanto sus primeros síntomas suelen ser de tipo compresivo. Esto incluye un compromiso temprano de la agudeza visual y síntomas de panhipopituitarismo con alteraciones en el crecimiento, diabetes insípida, alteraciones en el peso, ciclos menstruales irregulares, hipotiroidismo, pubertad tardía o precoz, y alteraciones cognitivas con problemas escolares o laborales (3, 8).

El examen físico debe incluir un examen oftalmológico completo incluyendo un examen de fondo de ojo para determinar si existe atrofia del nervio óptico o papiledema y una campimetría. También se debe evaluar el crecimiento y el desarrollo sexual de los niños con mediciones periódicas de peso, talla y con la escala de Tanner en la pubertad (9).

Los estudios imagenológicos son fundamentales para el diagnóstico de esta enfermedad y deben incluir una tomografía computarizada de silla turca sin medio de contraste, la cual nos permite definir la anatomía ósea del esfenoides. En este estudio debemos identificar las posibles variantes anatómicas como las celdillas esfenoidales (Onodi) y la relación de los septum intersinuales esfenoidales con las arterias carótidas internas. También debemos definir el grado de neumatización del esfenoides pues en casos con senos bien neumatizados, la disección es relativamente sencilla debido a que los relieves de las arterias carótidas internas, los nervios ópticos y el piso de la silla turca es fácil de identificar y no requieren de un mayor fresado. Al contrario, en casos con senos poco neumatizados (neumatización conchal y preselar), estas estructuras anatómicas no son visibles y requieren de

un fresado (Drill con fresa de diamante) lo cual implica un riesgo de lesión de estas estructuras. En estos últimos casos, es útil aunque no indispensable, contar con una fluoroscopia o un neuronavegador.

El otro estudio imagenológico fundamental es la resonancia magnética cerebral contrastada. En este examen los craneofaringiomas tienen una apariencia heterogénea típica con componentes sólidos y quísticos y hasta un 93% presentan abundantes calcificaciones (10). Con este estudio buscamos determinar la extensión del tumor y las relaciones con importantes estructuras neurovasculares que deben tenerse en cuenta para la resección quirúrgica, como las arterias carótidas internas, los senos cavernosos, el quiasma, los nervios ópticos, el tercer ventrículo y el hipotálamo. En la evaluación posoperatoria la resonancia es una herramienta útil para determinar la presencia de recidivas o recurrencia, aunque su interpretación puede ser difícil. En los casos en que existen remanentes calcificados del tumor estos pueden permanecer estables después de la cirugía durante años sin aumentar de tamaño y comprometer otras estructuras (permitiendo un manejo expectante), mientras que los remanentes quísticos tienden a tener un comportamiento menos predecible (11).

El tratamiento de los craneofaringiomas debe encontrar un balance entre la adecuada reducción del tamaño del tumor y la prevención de recurrencias mientras se minimice el daño a las estructuras vecinas. Existen varias alternativas de manejo quirúrgico que son: la craneotomía, la resección transnasal con técnica microquirúrgica y la resección con técnica endoscópica transnasal.

Si comparamos la técnica por craneotomía con las técnicas transnasales, estas últimas tienen varias ventajas que incluyen: una menor morbilidad con una menor estancia hospitalaria, en virtud de evitar incisiones externas y principalmente por evitar la retracción cerebral. (12-16).

La técnica endoscópica transnasal realizada con técnica de cuatro manos tiene ventajas sobre la técnica microquirúrgica, debido a que ofrece una mejor visualización recta y angulada que permite resecar el tumor en sitios de difícil acceso como lo son los ángulos anterosuperiores y laterales de la región selar, los cuales son imposibles de visualizar utilizando el microscopio. De esta manera se evita dejar patología residual a este nivel, favoreciendo así la tasa de efectividad de esta técnica. También la excelente visualización y la disponibilidad de 4 manos nos permite manipular de una manera más segura, las estructuras neurovasculares (ACI, senos cavernosos) en zonas adyacentes al tumor, disminuyendo así la tasa de complicaciones (16-18).

Se ha propuesto la resección subtotal asociado a radiocirugía como una opción menos agresiva que provee una menor morbilidad con tasas de recurrencia equivalentes a las resecciones totales, aunque aún no se ha demostrado cuál de los dos tratamientos es superior y continúa siendo controvertido (16).

A pesar de los avances en la cirugía endoscópica transnasal y la microcirugía, el tratamiento de los craneofaringiomas sigue siendo un gran reto para los grupos de cirugía de la base del cráneo, debido al riesgo de lesionar estructuras vitales como la arteria carótida interna, los nervios ópticos y el hipotálamo entre otras. En casos de tumores predominantemente sólidos, la disección de estas estructuras es difícil y conlleva un importante riesgo de lesión lo cual explica la alta tasa de recidiva.

CONCLUSIONES

La técnica de la cirugía endoscópica transnasal a través de un abordaje transepto-esfenoidal con septectomía posterosuperior para el manejo de los tumores de la región selar y supraselar como el craneofaringioma, ha demostrado tener una alta tasa de efectividad y una baja morbilidad comparada con las otras técnicas disponibles. La excelente visualización recta y angulada permite resecar el tumor de zonas que son inaccesibles utilizando una técnica microquirúrgica. Diferentes estudios han demostrado un menor índice de complicaciones en la resección de tumores selares y supraselares utilizando la técnica endoscópica comparada con las otras técnicas.

Hoy en día se recomienda manejar estos tumores de una manera multidisciplinaria, donde cada especialidad aporta sus conocimientos y destrezas para obtener el mejor resultado para el paciente. En nuestra experiencia, la estrecha colaboración entre el neurocirujano, el otorrinolaringólogo, el endocrinólogo y los intensivistas, ha demostrado ser la mejor alternativa de manejo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bunin GR, Surawicz TS, Witman PA, Preston-Martin S, Davis F, Bruner JM. The descriptive epidemiology of craniopharyngioma. *J Neurosurg.* 1998 Oct; 89 (4): 547-551.
2. Jagannathan J, Dumont AS, Jane JA, Jr, Laws ER, Jr. Pediatric sellar tumors: diagnostic procedures and management. *Neurosurg Focus.* 2005 Jun 15; 18 (6A): E6.
3. Garrè ML, Cama A. Craniopharyngioma: modern concepts in pathogenesis and treatment. *Curr Opin Pediatr.* 2007 Aug; 19 (4): 471-479.
4. Weiner HL, Wisoff JH, Rosenberg ME, Kupersmith MJ, Cohen H, Zagzag D, Shiminski-Maher T, Flamm ES, Epstein FJ, Miller

- DC. Craniopharyngiomas: a clinicopathological analysis of factors predictive of recurrence and functional outcome. *Neurosurgery*. 1994 Dec; 35 (6): 1001-1010; discussion 1010-1.
5. Hadad G, Bassagasteguy L, Carrau RL, Mataza JC, Kassam A, Snyderman CH, Mintz A. A novel reconstructive technique after endoscopic expanded endonasal approaches: vascular pedicle nasoseptal flap. *Laryngoscope*. 2006 Oct; 116 (10): 1882-1886.
 6. Kassam AB, Thomas A, Carrau RL, Snyderman CH, Vescan A, Prevedello D, Mintz A, Gardner P. Endoscopic reconstruction of the cranial base using a pedicled nasoseptal flap. *Neurosurgery*. 2008 Jul; 63 (1 Suppl 1): ONS44-52; discussion ONS52-3.
 7. Ohmori K, Collins J, Fukushima T. Craniopharyngiomas in children. *Pediatr Neurosurg*. 2007; 43 (4): 265-278.
 8. Ullrich NJ, Scott RM, Pomeroy SL. Craniopharyngioma therapy: long-term effects on hypothalamic function. *Neurologist*. 2005 Jan; 11 (1): 55-60.
 9. Jane JA Jr, Laws ER. Craniopharyngioma. *Pituitary*. 2006; 9 (4): 323-326.
 10. Rennert J, Doerfler A. Imaging of sellar and parasellar lesions. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007 Feb; 109 (2): 111-124. Epub 2006 Nov 28.
 11. Rossi A, Cama A, Consales A, et al. Neuroimaging of pediatric craniopharyngiomas: a pictorial essay. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2006; 19 (Suppl 1): 299-319.
 12. Jho HD, Alfieri A. Endoscopic endonasal pituitary surgery: evolution of surgical technique and equipment in 150 operations. *Minim Invasive Neurosurg*. 2001 Mar; 44 (1): 1-12.
 13. Kassam AB, Prevedello DM, Carrau RL, Snyderman CH, Thomas A, Gardner P, Zanation A, Duz B, Stefko ST, Byers K, Horowitz MB. Endoscopic endonasal skull base surgery: analysis of complications in the authors' initial 800 patients. *J Neurosurg*. 2010 Dec 17. [Epub ahead of print].
 14. Castelnuovo P, Dallan I, Battaglia P, Bignami M. Endoscopic endonasal skull base surgery: past, present and future. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2010 May; 267 (5): 649-663. Epub 2010 Jan 9.
 15. Stamm AC. Transnasal endoscopy-assisted skull base surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2006; 196: 45-53.
 16. Stamm AC, Vellutini E, Harvey RJ, Nogueira JF Jr, Herman DR. Endoscopic transnasal craniotomy and the resection of craniopharyngioma. *Laryngoscope*. 2008 Jul; 118 (7): 1142-1148.
 17. Schaberg MR, Anand VK, Schwartz TH, Cobb W. Microscopic versus endoscopic transnasal pituitary surgery. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Feb; 18 (1): 8-14.
 18. Rotenberg B, Tam S, Ryu WH, Duggal N. Microscopic versus endoscopic pituitary surgery: a systematic review. *Laryngoscope*. 2010 Jul; 120 (7): 1292-1297.
 19. Komotar RJ, Roguski M, Bruce JN. Surgical management of Craniopharyngiomas. *J Neurooncol*. 2009 May; 92 (3): 283-296.

