

Craniofaringioma

Tumori non neuroepiteliali \ Tumori della regione sellare

DIPARTIMENTO DI NEUROCHIRURGIA
SECONDA UNIVERSITÀ DI NAPOLI

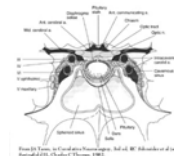
Prof. Aldo Moraci



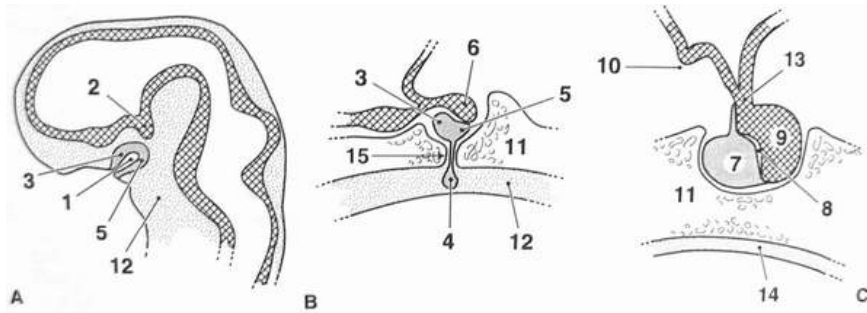
CRANIOFARINGIOMA

Definizione

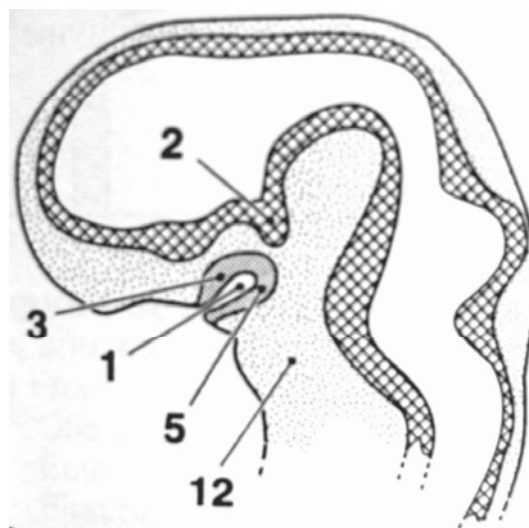
Tumori benigno, a lenta crescita, ben capsulato, di consistenza variabile (solida o cistica, con o senza calcificazioni) che interessano primitivamente la regione sellare.



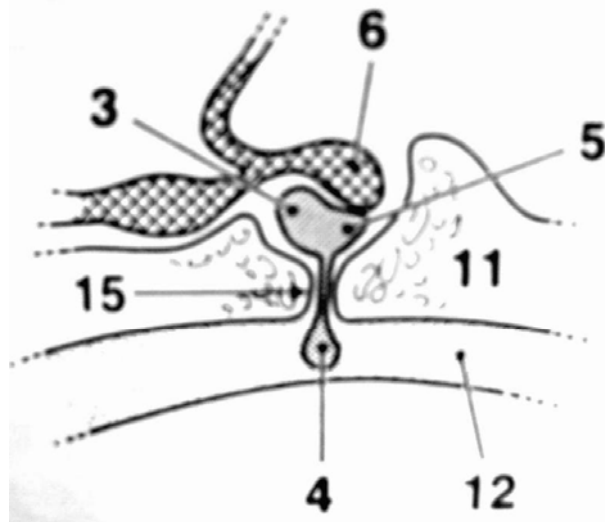
SVILUPPO DELL'IPOFISI



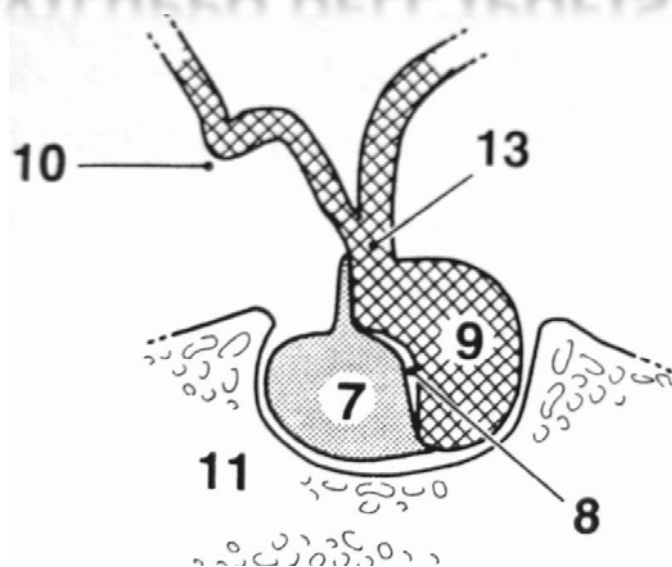
SVILUPPO DELL'IPOFISI



SVILUPPO DELL' IPOFISI



SVILUPPO DELL' IPOFISI

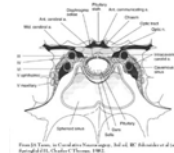


Craniofaringioma

Epidemiologia

Rappresenta l' 1,2-4% di tutti i tumori cerebrali ed il 6-9% dei tumori dell'età pediatrica

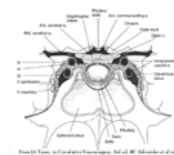
Picco d'incidenza tra 5-10 anni e tra i 40-60 anni



Craniofaringioma

Istologia

Deriva dall'epitelio squamoso metaplasico residuo nell'adenoipofisi e nell'infundibolo, per cui si sviluppa dando differenti pattern istologici

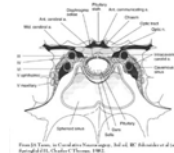


Craniofaringioma

3 Tipi istologici:

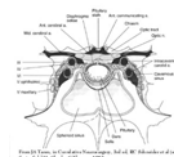
- ✓Adamantinomatoso
- ✓Papillare squamoso
- ✓Misto

Vi è spesso gliosi reattiva



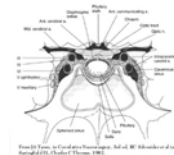
Craniofaringioma Adamantinomatoso

- ✓Predominante nell'età infantile
- ✓Contiene noduli di cheratina molle
- ✓Contiene calcificazioni
- ✓Frequente invasione dell'ipotalamo

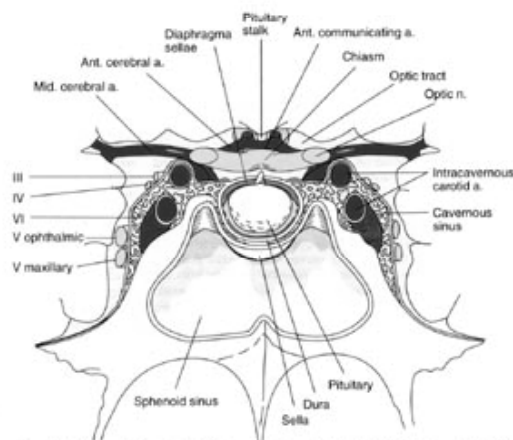


Craniofaringioma Papillare squamoso

- ✓Più frequente nell'adulto
- ✓Maggiore componente solida
- ✓Frequente invasione del terzo ventricolo



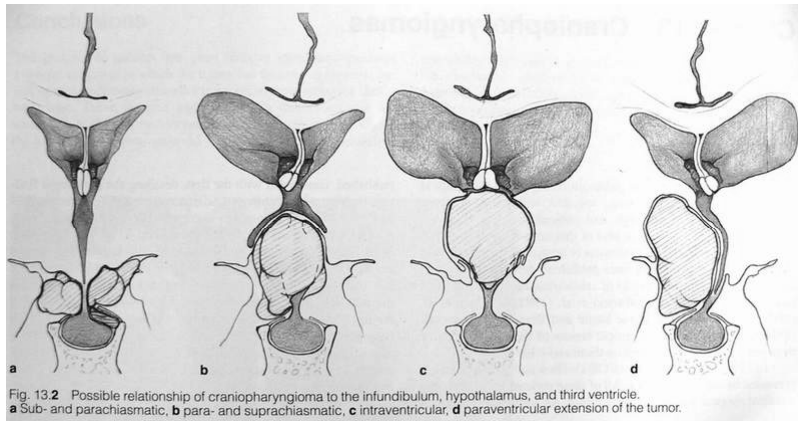
Craniofaringioma Principali rapporti anatomici



From JA Taren, in *Cerebral Neurosurgery*, 3rd ed, RC Schneider et al (eds). Springfield IL, Charles C Thomas, 1982.

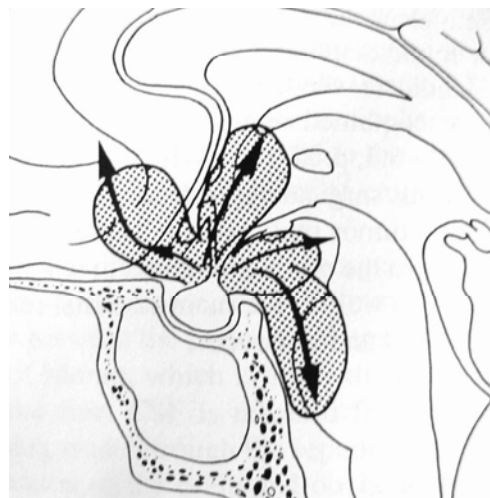
Craniofaringioma

Classificazione secondo Yasargil



Craniofaringioma

Classificazione secondo Yasargil



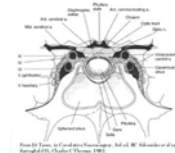
Craniofaringioma

Clinica

Sono tumori a lenta crescita che spesso diventano sintomatici dopo aver raggiunto grosse dimensioni

3 sindromi cliniche principali:

- ✓Ipertensione endocranica
- ✓Disfunzioni endocrine
- ✓Alterazioni del visus

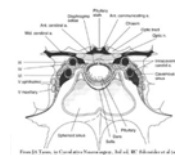


Craniofaringioma

Disfunzioni endocrine nell'età pediatrica

Sono presenti nel 60-90% dei pazienti

- ✓Alterazioni nell'accrescimento e pubertà ritardata
- ✓Diabete insipido
- ✓Deficit di ACTH e TSH

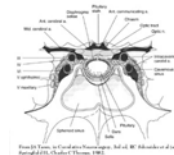


Craniofaringioma

Disfunzioni endocrine nell'età adulta

Sono presenti nel 60-90% dei pazienti

- ✓ Riduzione della libido
- ✓ Diabete insipido
- ✓ Panipopituitarismo



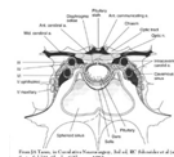
Craniofaringioma

Alterazioni del visus

Di solito non notate sino ad un'atrofia ottica grave

Riduzione dell'acuità visiva

Emianopsia bitemporale



Craniofaringioma

Presentazione acuta

Rottura della cisti tumorale con l'insorgenza di :

- ✓Cefalea
- ✓Febbre
- ✓Rigidità nucale

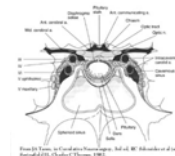
Craniofaringioma

Clinica in base alla crescita

Prechiasmatica soprasellare: deficit del visus

Retrochiasmatica soprasellare: idrocefalo, aumento i.c.p.

Sellare: asintomatiche o panipopituitarismo



CRANIOFARINGIOMA

Diagnosi

RM (con e senza Gd): indagine neurodiagnostica di scelta

TC: utile per valutare rimaneggiamenti delle strutture ossee del basicranio e determinare la presenza di calcificazioni.

Angiografia ed **Angio-RM**: utili per la pianificazione pre-operatoria in caso di lesioni voluminose

Studi **endocrinologici**, **neuro-oftalmologici** e **neuropsicologici**.

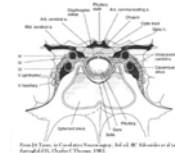
Craniofaringioma

Classificazione chirurgiche

Rougerie 1962:	prechiasmatico, intrasellare, retrochiasmatico, atipico, <i>les formes geantes</i>
Pertouiset 1975:	intrasellare, soprasellare (re/sub/retrochiasmatico) , intra-soprasellare, intraventricolare
Konovalov 1983:	endosoprasellare, soprasellare-extraventricolare, intraventricolare, gigante
Kobayashi 1984:	tipo I (anteriore), tipo II (soprasellare), tipo III (ventricolare), tipo IV (posteriore)
Steno 1985:	intra-soprasellare, soprasellare (extraventricolare, intraventricolare, misto)
Hoffman 1989:	intrasellare, prechiasmatico e retrochiasmatico

CRANIOFARINGIOMA

E' di fondamentale importanza per il chirurgo possedere una definizione anatomica chiara del tumore e dei suoi rapporti col III ventricolo (*Samii, 2000*)



Craniofaringioma

Classificazione chirurgica sec. Samii

In relazione all'asse verticale

- Grado I:** tumore a localizzazione strettamente intrasellare o infradiaframmatica
- Grado II:** tumore localizzato nelle cisterne soprasellari con o senza componente intrasellare
- Grado III:** tumore che si estende nella metà inferiore del III ventricolo
- Grado IV:** tumore che si estende sino alla metà superiore del III ventricolo
- Grado V:** l'estensione del tumore raggiunge il setto pellucido o i ventricoli laterali

Craniofaringioma

Classificazione chirurgica sec. Samii

In relazione al piano orizzontale

A: espansione anteriore (prechiasmatica)

L: espansione laterale (temporale)

P: espansione in fossa posteriore (infratentoriale)

S: espansione infrasellare (seno sfenoidale)