

# Craniofaringioma

Tumori non neuroepiteliali \ Tumori della regione sellare

DIPARTIMENTO DI NEUROCHIRURGIA  
SECONDA UNIVERSITÀ DI NAPOLI

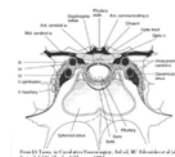
*Prof. Aldo Moraci*



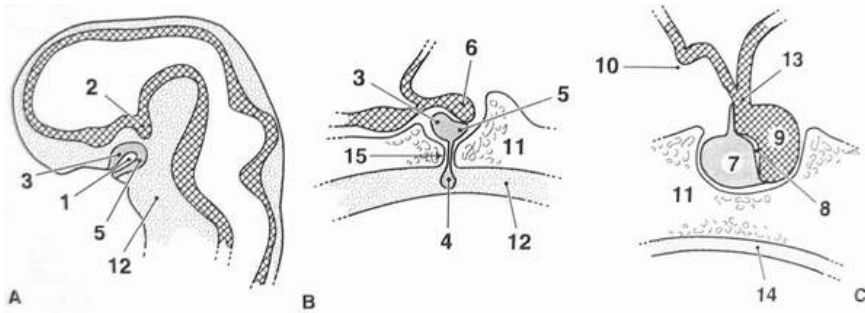
## CRANIOFARINGIOMA

### Definizione

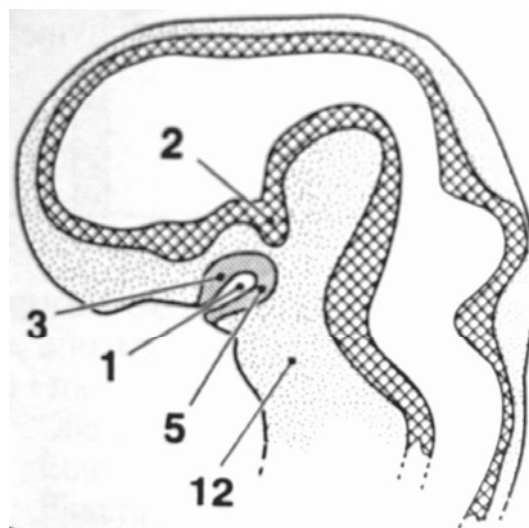
Tumori benigno, a lenta crescita, ben capsulato, di consistenza variabile (solida o cistica, con o senza calcificazioni) che interessano primitivamente la regione sellare.



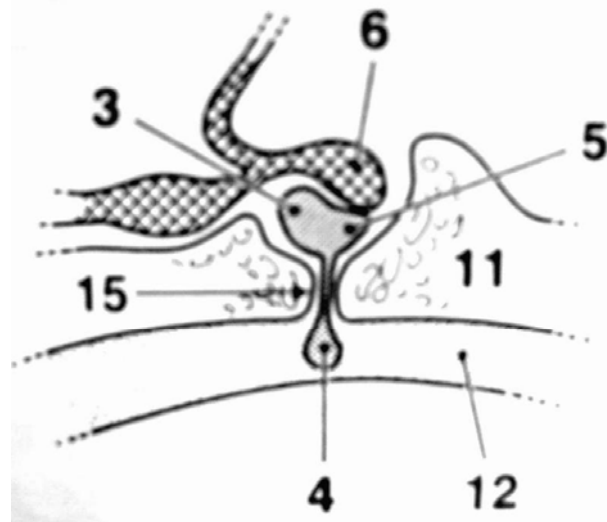
## SVILUPPO DELL' IPOFISI



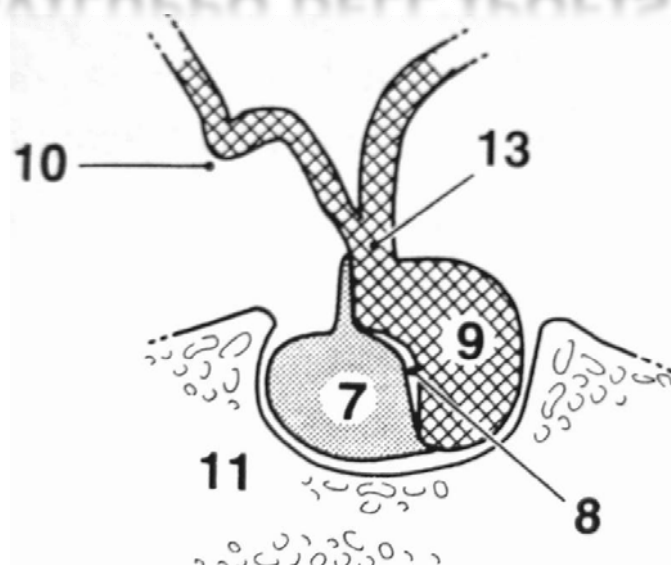
## SVILUPPO DELL' IPOFISI



## SVILUPPO DELL'IPOFISI



## SVILUPPO DELL'IPOFISI

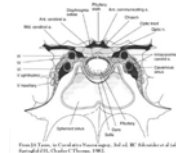


## Craniofaringioma

### Epidemiologia

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

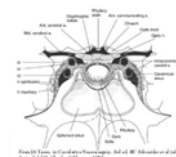
Picco d'incidenza tra 5-10 anni e tra i 40-60 anni



## Craniofaringioma

### Istologia

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

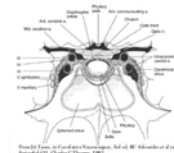


## Craniofaringioma

3 Tipi istologici:

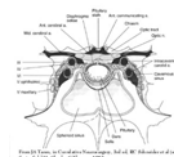
- ✓Adamantinomatoso
- ✓Papillare squamoso
- ✓Misto

Vi è spesso gliosi reattiva



## Craniofaringioma Adamantinomatoso

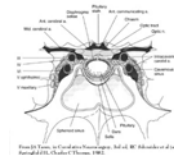
- ✓Predominante nell'età infantile
- ✓Contiene noduli di cheratina molle
- ✓Contiene calcificazioni
- ✓Frequente invasione dell'ipotalamo



## Craniofaringioma

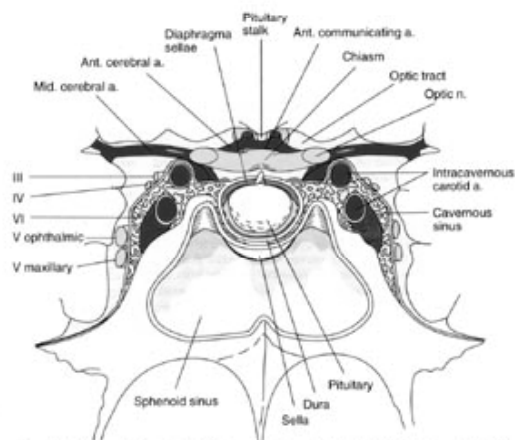
### Papillare squamoso

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



## Craniofaringioma

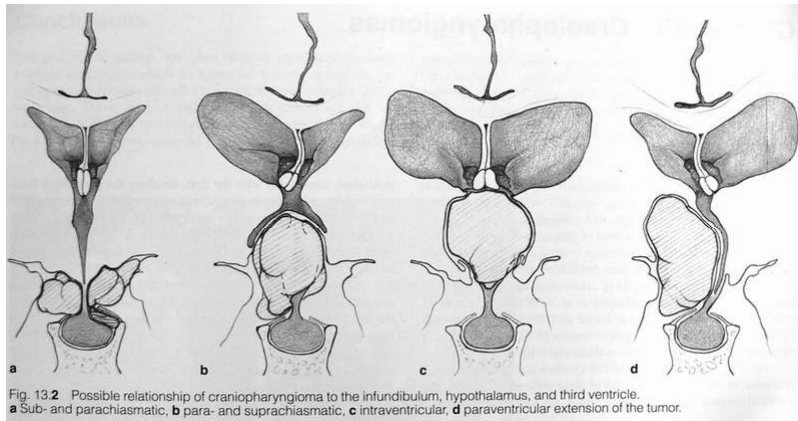
### Principali rapporti anatomici



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

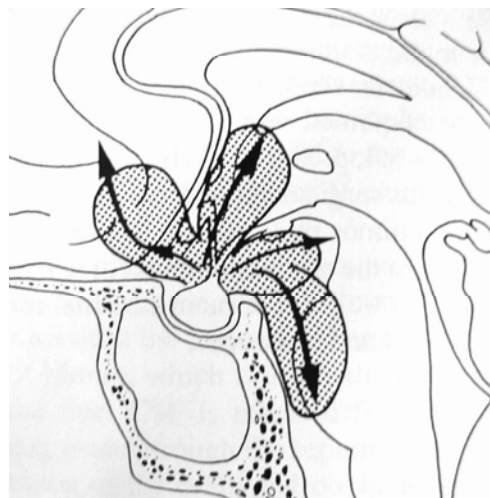
## Craniofaringioma

Classificazione secondo Yasargil



## Craniofaringioma

Classificazione secondo Yasargil



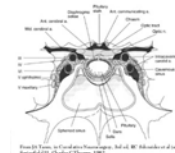
# Craniofaringioma

## 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

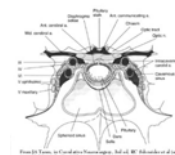


# Craniofaringioma

## 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

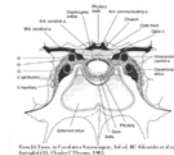


## **Craniofaringioma**

### **Disfunzioni endocrine nell'età adulta**

Sono presenti nel 60-90% dei pazienti

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



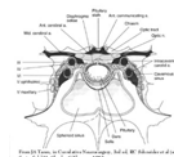
## **Craniofaringioma**

### **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

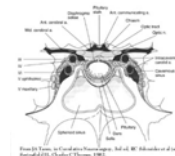
## **Craniofaringioma**

### **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

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



## **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)