

## QUISTE DE LA BOLSA DE RATHKE, DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE CRÁNEOFARINGIOMA Y SU IMPORTANCIA EN PEDIATRÍA

MARIANA GRIFFERO<sup>1</sup>, CRISTIAN NAUDY<sup>2,3</sup>, CECILIA OKUMA<sup>3,4</sup>, MARÍA ISABEL HERNÁNDEZ<sup>1,5</sup>

<sup>1</sup>Instituto de Investigaciones Materno Infantil, IDIMI, Universidad de Chile, <sup>2</sup>Departamento de Neurocirugía, Clínica Las Condes y Clínica Santa María, <sup>3</sup>Instituto de Neurocirugía, <sup>4</sup>Departamento de Neurorradiología Clínica Santa María, <sup>5</sup>Departamento de Pediatría, Clínica Las Condes

### Contenido:

#### Introducción

El diagnóstico de las lesiones quísticas selares puede ser difícil debido al origen embrionario ectodérmico común. Los craneofaringiomas son tumores benignos, corresponden al 1-3 % de los tumores de cráneo en niños y suelen presentarse entre los 5 y 14 años. Los síntomas incluyen cefalea, alteraciones visuales y hormonales. En el diagnóstico diferencial se encuentra el adenoma hipofisario y el quiste de la bolsa de Rathke.

#### Se presentan 2 casos clínicos con diagnóstico de Quiste de la bolsa de Rathke (QBR)

	Caso N°1		Caso N° 2	
Edad (años)	7		14	
Sexo	Femenino		Masculino	
Peso (Kg)	24.7		38.8	
Talla (SDS)	132.2 cm (1.2)		143.8 cm (-2.8)	
IMC (SDS)	14.1 (-1.1)		18.7 (0.3)	
Síntomas	Cefalea, compromiso visual		Cefalea, pubertad tardía, talla baja	
Ejes hipofisarios	<b>Pre cirugía</b>	<b>Post cirugía</b>	<b>Pre cirugía</b>	<b>Post cirugía</b>
IGF-1 (ng/mL)	124 (57-316)	79 (64-345)	95.8 (220-972)	93.9 (220-972)
IGFBP-3 (ng/mL)	3.474 (3.102-4.812)	2879 (3156-4839)	3.271 (3.490-5.220)	2.598 (3.349-5.220)
Test de Clonidina GH 0,60,90,120 min (ng/ml)	No disponible (ND)	0.81, 1.1, 1.2,1.3	ND	0.4, 0.5, 0.8, 0.9
Cortisol AM (ng/mL)	153 (40-230)	147 (40-230)	ND	ND
TSH (uUI/mL)	1.85 (0.7-5.7)	1.78	1.76 (0.4-4.1)	3.24
T4L (ng/dl)	0.87 (0.6-1.1)	0.81	0.71 (0.8-1.4)	1.12
LH/ FSH (mUI/ml)			0.8 /4.5	1.1/4.0
Testosterona total (ng/ml)			< 0.24	<0.07
Prolactina (ng/ml)	21.3	10.4	42.8	ND
Osmolaridad U/ P	751/292	180/296	ND	ND
Resonancia nuclear magnética	Lesión selar-supraselar de 16 x 14 x 18 mm Componente sólido periférico con calcificaciones y que refuerza con contraste Componente quístico (alta señal en T2 y moderada alta señal en T1) Contacta al quiasma óptico		Lesión selar-supraselar heterogénea Contenido quístico hiperintenso en T1 Nódulo hipointenso central Altura de 23 mm Deforma el quiasma óptico	
Cirugía	Transesfenoidal		Transesfenoidal	
Biopsia	<b>QBR</b> B-Catenina (-) CK 7 (+) P63 (+)		<b>QBR</b> B- Catenina (-)	

#### Discusión

El QBR es una lesión quística benigna remanente del conducto craneofaríngeo que suele hallarse en forma incidental. Se desconoce su prevalencia en pediatría, pero autopsias en adultos lo describen entre un 13-22%. Se ubica en la pars intermedia con extensión intra y/o supraselar, suele ser bien circunscrito, esférico y con un diámetro de 5-40 mm. La histología muestra un epitelio simple columnar o cuboideo, con células ciliadas o caliciformes e inmunohistoquímica nuclear B- Catenina negativa. Cuando requiere cirugía, la vía transesfenoidal es la de elección, mejorando los síntomas neurológicos, pero no siempre los déficits hormonales. No existen guías para su manejo, pero parece prudente el seguimiento clínico e imagenológico en casos seleccionados.

**Financiamiento:** Sin financiamiento