ΥΠΟΦΥΣΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ ΣΕ ΕΔΑΦΟΣ ΚΡΑΝΙΟΦΑΡΥΓΓΙΩΜΑΤΟΣ. ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ειρήνη Δικαιάκου[1] Πελαγία Γαλάνη[1] Παναγιώτης Φίλιας[2], Φώτης Παναγιωτόπουλος[3], Αλεξάνδρα Γιαννάκη[3], Ευγενία Μάγκου[3], Μαρία Νικήτα[3], Ξένια Λόσεβα[3], Δημήτρης Δογάνης[3], Ελπίδα Βλαχοπαπαδοπούλου[1]

1. Ενδοκρινολογικό-Αύξησης και Ανάπτυξης Τμήμα, Γ.Ν.Π.Α Π&Α Κυριακού
2. Νευροχειρουργικό Τμήμα, Γ.Ν.Π.Α Π&Α Κυριακού
3. Ογκολογικό Τμήμα Νοσοκομείου Παίδων Π&Α Κυριακού

Εισαγωγή: Το κρανιοφαρυγγίωμα είναι όγκος της υπόφυσης, ο οποίος κλινικά εκδηλώνεται με νευρολογική συμπτωματολογία και στην πλειονότητα των περιπτώσεων συνυπάρχει υποφυσιακή ανεπάρκεια η οποία είτε είναι έκδηλη από την έναρξη της νόσου, είτε προκύπτει μεταθεραπευτικά.

Μέθοδοι-Ασθενείς: Αγόρι ηλικίας 7 ετών προσήλθε λόγω κεφαλαλγίας, ζάλης, εμέτων και οπισθοκογχικού άλγους. Ο απεικονιστικός έλεγχος εγκεφάλου ανέδειξε κυστικόμορφη χωροκατακτητική εξεργασία μέσου κρανιακού βόθρου / εφιππίου με συνοδό διάταση πλάγιων κοιλιών και βαθμό περικοιλιακού οιδήματος, ευρήματα συμβατά με κρανιοφαρυγγίωμα. Ακολούθησε πλήρης έλεγχος του υποφυσιακού άξονα, ο οποίος ήταν φυσιολογικός (Κορτιζόλη ορού 8πμ 28,40μg/dl, TSH 2,25 μIU/ml, FT4 0,98 ng/dl, IGF-1 71,9 ng/ml, ΕΒ ούρων 1020), προεφηβικές γοναδοτροφίνες και αρνητικοί δείκτες κακοήθειας αFP, βHCG.

Αποτελέσματα: Ακολούθησε κοιλιοπεριτοναϊκή παροχέτευση με βελτίωση των διαστάσεων του κοιλιακού συστήματος και σε δεύτερο χρόνο παροχέτευση κυστικού τμήματος του μορφώματος. Ενώ η μετεγχειρητική πορεία αρχικά ήταν ομαλή, το παιδί παρουσίασε αιφνίδια υπονατριαιμία (νάτριο ορού 130mg/dl), αναιμία (HCT 30,3%) θρομβοπενία (PLT 100.000). Ετέθη σε καταγραφή ισοζυγίου ύδατος και περαιτέρω έλεγχο, καθώς παρουσίασε αρχικά σύνδρομο απρόσφορης έκκρισης αντιδιουρητικής ορμόνης, ακολουθούμενο από άποιο διαβήτη. Από τον επιπλέον έλεγχο, διαπιστώθηκε κεντρικός υποθυρεοειδισμός TSH 2,2 μIU/ml, FT4 0,45 ng/dl), ενώ νέος απεικονιστικός έλεγχος ανέδειξε υποξεία αιμορραγία στην κοίτη του όγκου. Έγινε έναρξη αγωγής με δεσμοπρεσίνη και θυροξίνη. Ο ασθενής έκτοτε παρακολουθείται στο τακτικό ενδοκρινολογικό ιατρείο καθώς παρουσιάζει κεντρικό υποθυρεοειδισμό, άποιο διαβήτη, χαμηλό ρυθμό αύξησης ύψους και προοδευτικά αύξηση βάρους.

Συμπεράσματα: Το κρανιοφαρυγγίωμα αν και μη επιθετικός όγκος, παρουσιάζει πολλαπλές προκλήσεις και απαιτεί μακροχρόνια ενδοκρινολογική παρακολούθηση από έμπειρη ομάδα ιατρών.