ΚΟΡΙΤΣΙ 13 ΕΤΩΝ ΜΕ ΥΠΟΣΤΡΟΦΗ ΕΦΗΒΕΙΑΣ, ΠΟΛΥΟΥΡΙΑ, ΠΟΛΥΔΙΨΙΑ ΚΑΙ ΔΙΠΛΩΠΙΑ

Μαρία-Μαργαρίτα Ροσσολάτου[1], Ειρήνη Δικαιάκου[1] Ευγενία Μάγκου[2], Γεώργιος Αναγνωστόπουλος[3], Σοφία Λέκκα[1], Μαρία Νικήτα[2], Αγγελική-Ελένη Σφετσιώρη[2], Ιωάννα Κωστέρια[1], Γεώργιος Μαρκογιαννάκης[3], Αλεξάνδρα Γιαννάκη[2], Ανδρέας Γρυπάρης[2], Ξένια Λόσεβα[2], Δημήτρης Δογάνης[2], Ελπίδα Βλαχοπαπαδοπούλου[1]

[1] Ενδοκρινολογικό- Αύξησης και Ανάπτυξης τμήμα, ΓΝ Παίδων Π. & Α. Κυριακού
[2] Ογκολογικό τμήμα, ΓΝ Παίδων Π. & Α. Κυριακού
[3] Νευροχειρουργικό τμήμα, ΓΝ Παίδων Π. & Α. Κυριακού

ΕΙΣΑΓΩΓΗ-ΣΚΟΠΟΣ: Οι όγκοι της υπερεφιππιακής περιοχής εκδηλώνονται με νευρο-οφθαλμολογικές διαταραχές αλλά και ενδοκρινολογικές εκδηλώσεις. Σκοπός της παρούσης μελέτης, η παρουσίαση περιστατικού με πανυποφυσιακή ανεπάρκεια και υποστροφή εφηβείας σε έδαφος γερμινώματος. Τα γερμινώματα αποτελούν το 60-65% όλων των ενδοκράνιων όγκων από αρχέγονα γεννητικά κύτταρα (GCTs) στην παιδική ηλικία.
ΜΕΘΟΔΟΙ-ΑΣΘΕΝΕΙΣ: Κορίτσι 13 ετών προσήλθε με διπλωπία και εσωτροπία του αριστερού οφθαλμού συνοδευόμενη από βλεφαρόπτωση τις τελευταίες 20 ώρες. Το ατομικό αναμνηστικό ήταν ελεύθερο μέχρι πριν δύο χρόνια, που εμφάνισε εμέτους τις πρώτες πρωινές ώρες. Αναφέρθηκαν επίσης λήθαργος, κόπωση, πολυουρία, πολυδιψία, ανορεξία και απώλεια βάρους 7 κιλών κατά τους προηγούμενους 8 μήνες. Επιπλέον, η μητέρα ανέφερε υποχώρηση της θηλαρχής και της τρίχωσης του εφηβαίου.
ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ: Κατά την πρώτη κλινική εξέταση, ΥΣ 1,57m, ΒΣ 37 kg, ΣΦ 113/m, ΑΠ 96/60mmHg, θερμοκρασία 36^0C, GCS 15/15, μηνιγγικά αρνητικά, παρεγκεφαλίδικές δοκιμασίες φυσιολογικές, εσωτροπία αριστερού οφθαλμού, βλεφαρόπτωση, ήπια ανισοκορία, κεντρικού τύπου πάρεση προσωπικού. Θυρεοειδής αψηλάφητος, μασχάλες, μαστοί, εφήβαιο Tanner I. Η οφθαλμολογική εξέταση ανέδειξε εκτεταμένο οίδημα οπτικού νεύρου άμφω. Ο εργαστηριακός έλεγχος έδειξε αυξημένα επίπεδα νατρίου: 151 mmol/l, ΕΒ ούρων: 1006, TSH: 0.995 μIU/ml, fT4: 0.68 ng/dl, μη ανιχνεύσιμες γοναδοτροπίνες, FSH:<0.3 mIU/ml, LH:<0.3 mIU/ml, αυξημένη PRL: 1240 μIU/ml, πολύ χαμηλή E2: 5.21 pg/ml, πολύ χαμηλή IGF-1: 31.8 ng/ml, β-HCG 7.02 mU/ml, β-HCG στο ΕΝΥ: 2.3 ng/ml, α-FP: 1.4 ng/ml. Η αξονική εγκεφάλου ανέδειξε εικόνα υδροκεφάλου. Από τη μαγνητική εγκεφάλου προέκυψε χωροκατακτητική εξεργασία στην περιοχή της επίφυσης και του μίσχου της υπόφυσης, ευρήματα συμβατά με γερμίνωμα. Διαπιστώθηκε πανυποφυσιακή ανεπάρκεια συμπεριλαμβανομένου άποιου διαβήτη και ακολούθησε έναρξη θεραπείας υποκατάστασης με υδροκορτιζόνη, δεσμοπρεσσίνη και λεβοθυροξίνη. Σύμφωνα με τα ευρήματα της μαγνητικής τομογραφίας και τα ακόλουθα διαγνωστικά κριτήρια: παρουσία άποιου διαβήτη, διεστιακή εντόπιση, θετική β-HCG στο ΕΝΥ, τέθηκε η διάγνωση διεστιακού γερμινώματος. Τοποθετήθηκε κοιλιο-περιτοναϊκή βαλβίδα για την αντιμετώπιση του υδροκεφάλου. Υπεβλήθη σε χημειοθεραπεία και ακτινοθεραπεία και βρίσκεται υπό παρακολούθηση.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ: Οι GCTs της υπερεφιππιακής περιοχής εμφανίζονται συνήθως με δυσλειτουργία του υποθαλάμου/υπόφυσης. Η αντιμετώπισή του γερμινώματος πέραν της αντιμετώπισης του ίδιου του όγκου απαιτεί τη φροντίδα διεπιστημονικής ομάδας και ιδιαίτερη ενδοκρινολογική παρακολούθηση ώστε εγκαίρως να αντιμετωπίζονται οι άμεσες αλλά και οι μακροπρόθεσμες εκδηλώσεις που σχετίζονται τόσο με τη νόσο όσο και τη θεραπεία της.