

Craniofaringioma in età pediatrica

Dott. Sabino Pesce

U.O.C. di Endocrinologia e Malattie Metaboliche

O.P. “Giovanni XXIII” – Bari

Paziente di sesso maschile giunto alla ns. osservazione alla età di 7 aa. per Bassa statura.

Nell'anamnesi familiare è presente una familiarità per ipertensione e diabete tipo 2 con target staturale familiare di cm. 175 +/- 5.6.

Alla nascita il piccolo si presentava nella norma sia come altezza che come peso e normali le funzioni dei primi mesi di vita; alimentazione al seno materno regolare divezzamento e crescita nella norma.

Prendendo in esame il libretto del bilancio di salute redatto dal pediatra si osserva che il piccolo ha presentato una crescita staturale al 25-50 centile fino alla età di 6 anni. In questo ultimo anno ha presentato un rallentamento staturale e la crescita staturale è stata di soli 2 cm.

Alla 1^a visita il paziente presenta statura di cm. 112 e peso di 22 kg ; lo stadio di sviluppo puberale corrispondente al 1^a st. secondo Tanner con volume testicolare di 2 ml.

La radiografia della mano eseguita qualche giorno prima della visita (su indicazione del PLS) dimostrava un lieve ritardo della età ossea rispetto alla età anagrafica valutata secondo il metodo Greulich & Pyle

Si consiglia DH diagnostico nel corso del quale vengono eseguite indagini ematochimiche di routine, esami ormonali di base e test ormonali dinamici oltre che esami strumentali (ecografia addominale).

Gli esami ematochimici sono risultati nella norma con esclusione del test HGH clonidina che ha presentato uno scarso incremento a tutti i tempi.

Anche la IGF-1 è risultata bassa.

Quindi si programma e si esegue secondo test hGH glucagone.

La visita oculistica “non segni di ipertensione”.

Anche questo secondo test si rivela insufficiente.

Eseguita la RMN con mdc si evidenzia una massa in regione ipofisaria di piccole dimensioni con indicazione a consulenza Neurochirurgica.

Lo specialista, nonostante le dimensioni indica l'intervento chirurgico per Neoplasia di ndd. pur in assenza di una sintomatologia dolorosa della testa.

L'esame macroscopico prima e istologico dopo confermano il Craniofaringioma.

Il pz. viene controllato ogni tre mesi per il primo anno e si conferma l'arresto della crescita staturale con lieve aumento di volume della ghiandola tiroidea suggestiva di una condizione di ipotiroidismo secondario confermato successivamente.

Viene intrapresa terapia con Levotiroxina soluzione orale con adattamenti posologici periodici.

Per il persistere della condizione staturale e sentito il parere del Neurochirurgo, si avvia la terapia con ormone somatotropo alla dose di 0.02 mg/kg/die per sette gg. la settimana.

La statura ha ripreso a salire e già dopo il primo anno di terapia il bambino ha acquisito 12 cm.

Attualmente il bambino presenta una altezza di 125 cm. (pari al 10-25 °C) con sviluppo puberale e genitale adeguato alla età anagrafica. Lo sviluppo dell'osso è comunque in ritardo di un anno.

Il follow up di questo paziente dovrà prevedere la RMN Encefalo con intervalli annuali e la secrezione delle gonadotropine basali e dopo test di stimolo oltre che i controlli previsti per coloro che sono sottoposti a terapia con GH.

Conclusione

Il craniofaringioma è un tumore benigno che origina da cellule epiteliali lungo il peduncolo ipofisario.

Rappresenta il tumore intracranico più frequente in età pediatrica che solitamente si accompagna a scarsa crescita ovvero ad arresto della velocità di crescita.

La rimozione della neoplasia si accompagna al deficit isolato di GH, ma come in questo caso il deficit ha riguardato anche il TSH e più avanti negli anni analizzeremo un eventuale e ulteriore deficit di LF/FSH.