

*М. Т. Киселёва*

## **КРАНИОФАРИНГИОМА: ОТ СИМПТОМОВ К ДИАГНОЗУ**

*Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Е. С. Зайцева*

*1-ая кафедра детских болезней,*

*Белорусский государственный медицинский университет г. Минск*

*M. T. Kiseleva*

## **CRANIOPHARYNGIOMA: FROM SYMPTOMS TO DIAGNOSIS**

*Tutor: PhD, associate professor E. S. Zaitseva*

*1<sup>st</sup> Department of children's diseases,*

*Belarusian state medical university, Minsk*

**Резюме.** В данной работе представлены сигнальные признаки краниофарингиомы (КФ) у детей.

**Ключевые слова:** пангипопитуитаризм, множественная гипофизарная недостаточность, краниофарингиома.

**Resume.** The article offers children's signal signs of craniopharyngioma.

**Keywords:** panhypopituitarism, multiple pituitary insufficiency, craniopharyngioma.

**Актуальность.** Частота краниофарингиом (КФ) в популяции составляет 0,5-2 случая на 1 000 000 населения в год. Из них до 50% приходится на детский возраст, пик заболеваемости – 5-14 лет. Краниофарингиомы часто диагностируются на поздней стадии, через несколько лет после первых симптомов. Анатомическая локализация данных эмбриогенных опухолей обуславливает высокую частоту эндокринных нарушений, значительно ухудшающих качество жизни большинства пациентов как в до-, так и в послеоперационном периоде лечения.

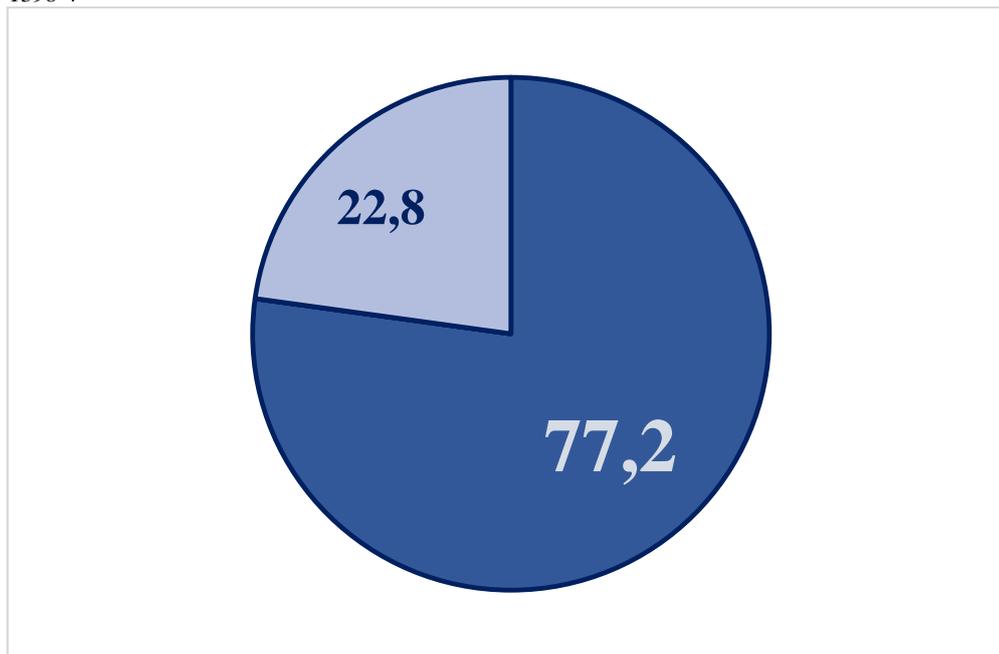
**Цель:** повысить диагностическую настороженность врачей-педиатров и детских эндокринологов в отношении ранней диагностики КФ среди пациентов с множественной гипофизарной недостаточностью (МГН).

**Задачи:**

1. Рассмотреть сигнальные признаки КФ у детей с МГН.
2. Проанализировать современные методы лечения КФ.

**Материалы и методы.** Ретроспективный анализ 57 стационарных карт детей, наблюдавшихся в эндокринологическом отделении УЗ «2-я ГДКБ» г. Минска за период с 2018 по 2022 годы с диагнозом Е 23.0 множественная гипофизарная недостаточность.

**Результаты и их обсуждения.** Анализ всех случаев госпитализации в эндокринологическое отделение УЗ «2-я ГДКБ» г. Минска за 2018 – 2022 годы показал, что в структуре всех пролеченных пациентов дети с МГН составляли 0,9 %. Среди 57 пациентов с МГН у 13 (22,8 %) была выявлена КФ. Распределение по полу составило 1:1, а средний возраст на момент установления диагноза КФ – 11 лет.



**Диагр. 1** – Частота КФ у детей с МГН в педиатрическом отделении №3 УЗ «2-я ГДКБ» за 2018-2022 гг.

Краниофарингиома (опухоль гипофизарного хода, опухоль Эрджайма) – доброкачественная эпителиальная опухоль, развивающаяся из остатков клеток кармана Ратке, соединяющего в эмбриональном периоде полости первичной ротовой трубки с гипофизом. Опухоль растёт медленно, годами не проявляет себя клинически. Гистологически выделяют 2 подтипа краниофарингиом – адамантинотоматозный и папиллярный. Адамантинотоматозный подтип встречается преимущественно у детей, характеризуется жидкостным строением. Однокамерная или многокамерные кисты содержат маслянистую жидкость, богатую белком, продуктами распада гемоглобина и холестерином, ретикулярные эпителиальные клетки, встречаются кальцификаты. Папиллярный подтип характерен для людей старшего возраста, имеет солидное строение, содержит массы метапластических плоских клеток, кальцификаты не характерны. КФ склонна к рецидивированию даже после радикального лечения [2]. По литературным данным частота рецидивов в течение 3-х лет после операции составляет от 30 до 50% [3]. Клиническая манифестация КФ у детей обычно совпадает с периодами скачков роста: происходит в 4-5 лет и в подростковом возрасте с началом полового созревания [1].

Среди жалоб пациентов УЗ «2-й ГДКБ» г. Минска наблюдалось сочетание следующих симптомов: стойкая головная боль (70%), зрительные нарушения (30%), отставание в росте (50%), задержка полового развития (30%), полидипсия и полиурия (70%), изолированное телархе (20%), нарушение поведения (30%). Дифференциальную диагностику проводили путем нейровизуализации структур головного мозга и гормонального профиля пациента.

В ходе лечения пациентов с КФ нейрохирургами было проведено радикальное удаление опухоли или её частичная резекция с последующей лучевой терапией. Вследствие поражения гипоталамо-гипофизарной оси нарушилась секреция гормона роста (100% пациентов), гонадотропинов (92%), а также адренкортикотропного

(80%), тиреотропного (92%) и антидиуретического (92%) гормонов. Гипоталамическое ожирение и расстройство пищевого поведения отмечено у 3 детей после хирургического лечения КФ.

Выявленные после оперирования КФ осложнения потребовали целевой гормональной заместительной терапии, что позволило значительно улучшить качество жизни пациентов.

#### **Выводы:**

1. Частота встречаемости краниофарингиомы среди детей с МГН - 22,8%.
2. При наличии у детей комплекса жалоб на головную боль, зрительные нарушения, отставание в росте, задержку полового развития, полидипсию и полиурию, изолированное телархе, нарушение поведения необходимо обязательное проведение консультации эндокринолога, невролога, окулиста с проведением магнитно-резонансной томографии головного мозга и определения уровня гипофизарных гормонов.

#### **Литература**

1. Современные принципы лечения краниофарингиом / А. Н. Коновалов, М. А. Кутин, В. А. Кадашев и др. // Опухоли головы и шеи. – 2012. – №3 – С. 7-16.
2. Диагностика опухолей головного мозга: возможности магнитно-резонансной томографии / Р. Ф. Акберов, И. Х. Яминов, Р. Р. Сафиуллин и др. // Практическая медицина. – 2011. – №49 – С. 54-60.
3. Краниофарингиомы у детей и подростков: диагностика и лечение / Е. Ю. Ильина, Н. А. Стребкова, Э. С. Кузнецова и др. // Вопросы современной педиатрии. – 2011. – №6 – С. 67-10.