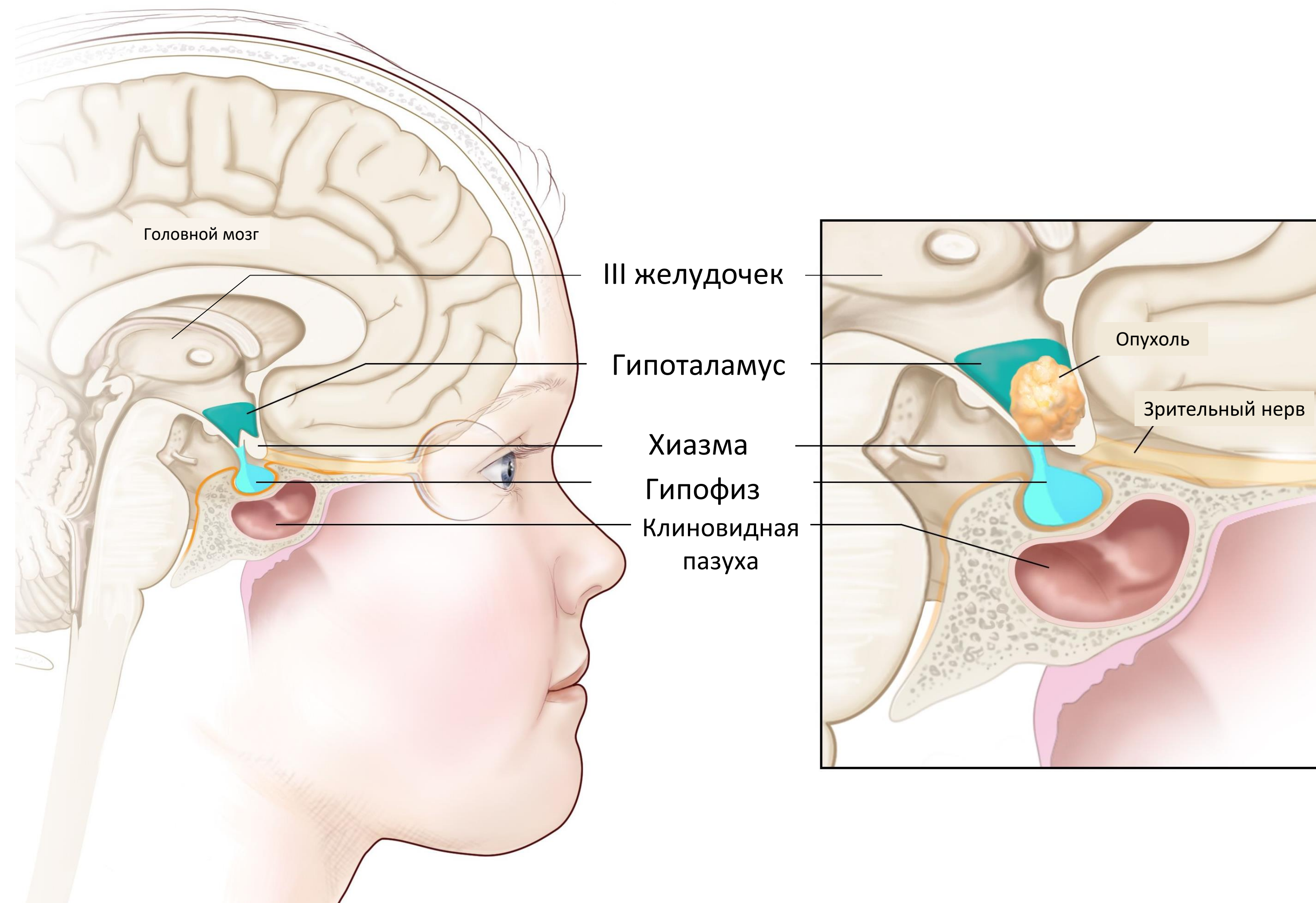


КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАПИЛЛЯРНОЙ КРАНИОФАРИНГИОМЫ У ПОДРОСТКА.



Результаты лабораторных исследований в НИИ детской эндокринологии

Показатель	Значение	Единицы измерения	Референсные значения
Тиреотропный гормон (ТТГ)	0,413	мЕд/л	(0.430 - 4.200)
Тироксин свободный (Т4 св.)	12,3	пмоль/л	(10.1 - 17.9)
Инсулиноподобный фактор роста 1 (ИФР-1)	182,7	нг/мл	(109.0-479.0)
Пролактин общий	686,3	мЕд/л	(97.0-522.0)
Лютеинизирующий гормон (ЛГ)	4,5	Ед/л	(0.8-7.0)
Фолликулостимулирующий гормон (ФСГ)	5,8	Ед/л	(1.9 - 11.7)
Адренокортикотропный гормон (АКТГ)	37,4	пг/мл	(7.2 - 63.3)
Кортизол	874,4	нмоль/л	(77.0 - 630.0)

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Данный клинический случай интересен гистологическим типом краниофарингиомы. Папиллярные КФ – у детей описаны в единичных случаях. Опухоли характеризуются солидным строением, петрифицирование выражено слабо или вообще отсутствует, характеризуются менее агрессивным ростом. Также у пациентки отсутствовали эндокринные нарушения до и после проведенного оперативного лечения. Что наиболее вероятно связано с месторасположением – полость III желудочка, «компактным» размером новообразования и отсутствием выраженного сдавления близлежащих структур. Как во взрослой, так и в детской популяции у пациентов с КФ наблюдается частое рецидивирование после оперативного лечения, которое требует дополнительных методов лечения, в том числе применения таргетной терапии, что обуславливает необходимость гистологической и генетической верификации диагноза для выбора оптимального метода лечения.

ВВЕДЕНИЕ.

Краниофарингиома (КФ) – доброкачественная опухоль (grade I по классификации ВОЗ), наблюдается у 13% пациентов с новообразованиями ХСО и возникает ввиду нарушения процесса инволюции эмбриональных клеток краниофарингеального пути. Различают 2 гистологических типа КФ: адамантиноподобная (АКФ) и папиллярная (ПКФ).

АКФ наблюдается чаще у пациентов детского возраста, ПКФ характерна преимущественно для лиц старше 40 лет. Подтипы КФ также имеют различные генетические основы: АКФ чаще ассоциированы с активацией Wnt сигнального пути, тогда как ПКФ – в 90% выявляются клональные мутации V600E гена BRAF.

Заболевание дебютирует, как правило, в виде общемозговой симптоматики, могут развиваться зрительные (62-84%) и эндокринные (52-87%) нарушения. Выбор объема и методов лечения различаются в зависимости от размеров, расположения опухоли, тяжести клинических проявлений. При ПКФ возможно проведение консервативной таргетной терапии - ингибиторами BRAF.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ: пациентка М., 2007 г.р.



КОНТАКТЫ.

Харлова Алена Алексеевна,
клинический ординатор института
детской эндокринологии ГНЦ РФ
ФГБУ "НМИЦ эндокринологии"
Минздрава России, Москва,
Россия.
Телефон: +7(904)-177-33-12; E-
mail: alfa_965@mail.ru