

УДК 616.831-006:616.085616.43-006.3

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ФЕНОТИПА И РАННИХ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫХ ИСХОДОВ КРАНИОФАРИНГИОМЫ

Жураева Ю.О., Халимова З.Ю., Холикова А.О., Матмусаев М.М., Халимова Н.Ю.,
Хакимов И.И.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр
эндокринологии имени академика Ё.Х. Туракулова,
Ташкентский государственный медицинский университет,
Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр
нейрохирургии, г. Ташкент

XULOSA

Dolzarbli. Kraniofaringioma gipotalamo-gipofizar
sohani zararlaydi.

Tadqiqiqot maqsadi. Fenotip va erta natijalarning
yoshga xos xususiyatlarini taqqoslash.

Materiallar va usullar. 82 bemor: 37 bola va 45
katta yoshli bemor tahlil qilindi.

Natijalar. Bolalarda xiazmal sindrom, intrakranial
gipertenziya, o'sishdan ortda qolish, kalsifikatlar va
gidrosefaliya ko'proq uchradi ($p \leq 0,009$). 1–3 oyda ≥ 3
gormonal yetishmovchilik 75,6% bemorda aniqlandi.

Xulosa. Yoshga bog'liq klinik-anatomik fenotip
aniqlandi.

Kalit so'zlar: kraniofaringioma; bolalar; kattalar;
xiazmal sindrom; gidrosefaliya; gipopituitarizm; arginin-
vazopressin yetishmovchiligi.

Краниофарингиомы – редкие опухоли хиазмально-селлярной области, вызывающие зрительные, неврологические и эндокринные нарушения. У детей чаще отмечаются головная боль, рвота, нарушения зрения и задержка роста, у взрослых – зрительные нарушения и гипопитуитаризм [1–5].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Сравнить ранние клинические проявления, нейровизуализационный фенотип и исходы через 1–3 мес после удаления краниофарингиомы у детей и взрослых.

Нейровизуализация и лечение. Опухоль описывали по максимальному диаметру, трём ортогональным размерам, расчётному объёму, структуре (солидная,

SUMMARY

Background. Craniopharyngioma affects the hypothalamic-pituitary region.

Objective. To compare age-related phenotype and early outcomes.

Materials and methods. Eighty-two patients were analyzed: 37 children and 45 adults.

Results. Children more often had chiasmal syndrome, intracranial hypertension, growth retardation, calcifications, and hydrocephalus ($p \leq 0,009$). At 1–3 months, ≥ 3 hormonal deficiencies were present in 75.6%.

Conclusion. An age-related clinical-anatomical phenotype was identified.

Keywords: craniopharyngioma; children; adults; chiasmal syndrome; hydrocephalus; hypopituitarism; arginine vasopressin deficiency.

кистозная или смешанная), кальцинатам и гипоталамическому вовлечению Müller 0–II. Оперативное лечение было представлено двумя укрупнёнными способами: эндоскопический эндоназальный расширенный трансфеноидальный и транскраниальный доступ. Объём вмешательства классифицировали как тотальную либо субтотальную/частичную резекцию.

Статистический анализ включал категориальные показатели, представленные как n/N (%), различия детей и взрослых оценивали точным критерием Фишера; непрерывные – медианой [Q1; Q3] и критерием Манна–Уитни. Двустороннее $p < 0,05$ считали статистически значимым.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Таблица 1

Клинический анализ включал следующие параметры:

Синдром	Клинические проявления
Дефицит аргинин-вазопрессина	Полиурия, никтурия, полидипсия, гипернатриемия и повышение осмоляльности плазмы при неадекватно низкой осмоляльности мочи; стойкий исход – необходимость десмопрессина после раннего послеоперационного периода.
Соматотропная недостаточность	У детей – снижение скорости роста и ростового SDS, отставание костного возраста; у взрослых – изменение композиции тела, снижение мышечной массы, утомляемость и дислипидемия. Диагноз не устанавливается только по симптомам.

Гонадотропная недостаточность	Задержка/остановка пубертата у детей; аменорея/олигоменорея у женщин; снижение либидо, эректильная дисфункция и уменьшение вторичного оволосения у мужчин.
Центральный гипотиреоз	Слабость, сонливость, зябкость, сухость кожи, запоры, брадикардия; лабораторно – сниженный свободный Т4 при низком или неадекватно нормальном ТТГ.
Центральная надпочечниковая недостаточность	Слабость, анорексия, тошнота, гипотензия, гипонатриемия и гипогликемия; после операции требует срочной оценки и заместительной терапии.
Гидроцефально-гипертензионный синдром	Головная боль, утрення рвота, сонливость, застойные диски зрительных нервов; у детей возможны ухудшение успеваемости и острое нарушение сознания.
Хиазмальный синдром	Снижение остроты зрения, битемпоральная гемианопсия или асимметричные дефекты полей, нарушение цветоощущения, атрофия дисков зрительных нервов.
Гипоталамический синдром	Гиперфагия и быстрая прибавка массы, нарушения сна, терморегуляции, поведения, памяти, вегетативной регуляции и дневная сонливость.
Неврологический дефицит	Глазодвигательные нарушения, гемипарез/пирамидная симптоматика, атаксия, судороги и когнитивное замедление; встречается реже, чем головная боль и зрительные симптомы.

Таблица 2

Ранние проявления

Проявление	Все, n/N (%)	Дети, n/37 (%)	Взрослые, n/45 (%)	p
Головная боль	50/82 (61.0)	25/37 (67.6)	25/45 (55.6)	0.363
Тошнота/рвота	26/82 (31.7)	16/37 (43.2)	10/45 (22.2)	0.057
Нарушение зрения	58/82 (70.7)	29/37 (78.4)	29/45 (64.4)	0.224
Хиазмальный синдром	41/82 (50.0)	27/37 (73.0)	14/45 (31.1)	<0,001
Синдром внутримозговой гипертензии	27/82 (32.9)	18/37 (48.6)	9/45 (20.0)	0.009
Полиурия/полидипсия	17/82 (20.7)	5/37 (13.5)	12/45 (26.7)	0.178
Задержка роста	12/82 (14.6)	12/37 (32.4)	0/45 (0.0)	<0,001
Пубертатно-гонадные нарушения	30/82 (36.6)	11/37 (29.7)	19/45 (42.2)	0.260
Слабость/утомляемость	16/82 (19.5)	3/37 (8.1)	13/45 (28.9)	0.025
Прибавка массы/гиперфагия	20/82 (24.4)	9/37 (24.3)	11/45 (24.4)	1.000
Когнитивно-поведенческие нарушения	13/82 (15.9)	4/37 (10.8)	9/45 (20.0)	0.365
Очаговый неврологический дефицит	8/82 (9.8)	3/37 (8.1)	5/45 (11.1)	0.724

В соответствии с поставленными задачами нами исследовалась структурная характеристика краниофарингеом в зависимости от возраста.

Таблица 3

Характеристика	Все	Дети	Взрослые	p
Максимальный диаметр, мм	33.6 [30.1; 40.3]	37.9 [32.3; 43.8]	33.2 [28.3; 37.6]	0.014
Расчётный объём, см³	10.4 [6.6; 17.0]	13.0 [9.2; 18.7]	8.7 [6.0; 16.1]	0.025
Смешанная структура	36/82 (43.9)	19/37 (51.4)	17/45 (37.8)	0.266
Кистозная структура	24/82 (29.3)	12/37 (32.4)	12/45 (26.7)	0.630
Солидная структура	22/82 (26.8)	6/37 (16.2)	16/45 (35.6)	0.078
Кальцинаты	49/82 (59.8)	29/37 (78.4)	20/45 (44.4)	0.003
Гидроцефалия	26/82 (31.7)	19/37 (51.4)	7/45 (15.6)	0.001
Гипоталамическое вовлечение Müller 0	20/82 (24.4)	8/37 (21.6)	12/45 (26.7)	0.618
Гипоталамическое вовлечение Müller 1	27/82 (32.9)	10/37 (27.0)	17/45 (37.8)	0.351
Гипоталамическое вовлечение Müller 2	35/82 (42.7)	19/37 (51.4)	16/45 (35.6)	0.182

Таблица 4

Оценка характера проведенного оперативного вмешательства у наших пациентов показала следующее:

Показатель	Все	Дети	Взрослые	p
Эндоскопический эндоназальный доступ	44/82 (53.7)	16/37 (43.2)	28/45 (62.2)	0.120
Транскраниальный доступ	38/82 (46.3)	21/37 (56.8)	17/45 (37.8)	0.120
Тотальная резекция	51/82 (62.2)	24/37 (64.9)	27/45 (60.0)	0.819
Сохранение ножки гипофиза	43/82 (52.4)	15/37 (40.5)	28/45 (62.2)	0.075

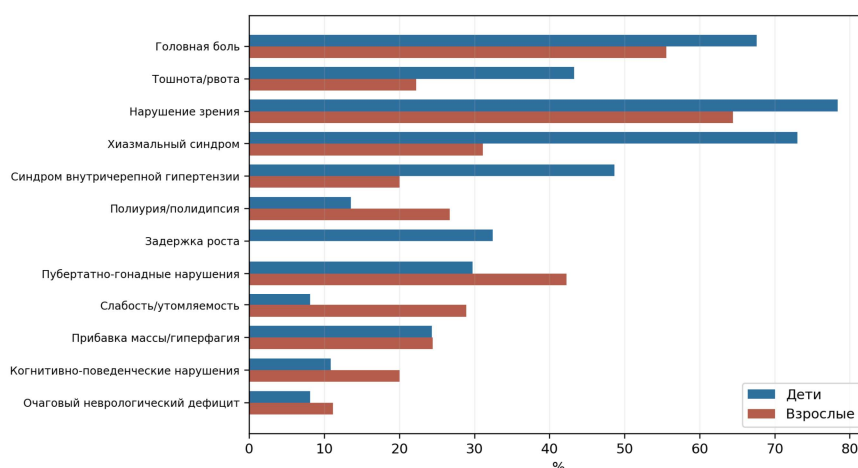


Рис. 1. Частота ранних проявлений краниофарингеом у детей и взрослых.

Таблица 5

Ранние исходы через 1–3 месяца

Исход	Все, n/N (%)	Дети, n/37 (%)	Взрослые, n/45 (%)	p
Дефицит аргинин-вазопрессина	55/82 (67.1)	27/37 (73.0)	28/45 (62.2)	0.351
Центральная надпочечниковая недостаточность	49/82 (59.8)	29/37 (78.4)	20/45 (44.4)	0.003
Центральный гипотиреоз	63/82 (76.8)	29/37 (78.4)	34/45 (75.6)	0.799
Дефицит гормона роста	57/82 (69.5)	30/37 (81.1)	27/45 (60.0)	0.054
Гипогонадотропный гипогонадизм	52/82 (63.4)	21/37 (56.8)	31/45 (68.9)	0.357
≥3 гормональных дефицита	62/82 (75.6)	30/37 (81.1)	32/45 (71.1)	0.317
Ранняя патологическая прибавка массы	38/82 (46.3)	21/37 (56.8)	17/45 (37.8)	0.120
Улучшение зрения всей группы	26/82 (31.7)	12/37 (32.4)	14/45 (31.1)	1.000
Ухудшение зрения	4/82 (4.9)	2/37 (5.4)	2/45 (4.4)	1.000
Новый неврологический дефицит	2/82 (2.4)	2/37 (5.4)	0/45 (0.0)	0.201
Ликворея	8/82 (9.8)	2/37 (5.4)	6/45 (13.3)	0.284
Повторная операция ≤90 дней	1/82 (1.2)	0/37 (0.0)	1/45 (2.2)	1.000

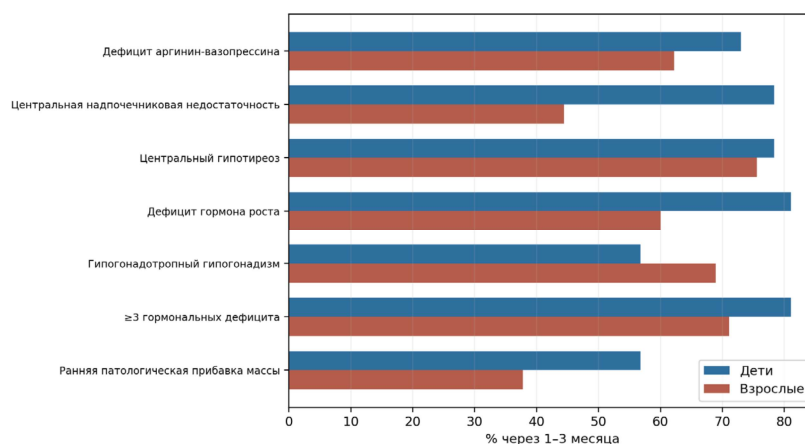


Рис. 2. Эндокринно-метаболические исходы краниофарингеом в сроки через 1–3 месяца после оперативного удаления опухоли.

ОБСУЖДЕНИЕ

Возрастные различия соответствуют литературе: у детей чаще выявлялись внутримозговая гипертензия, задержка роста и более крупные опухоли, у взрослых – зрительные и гонадные проявления [2–4]. Высокая частота послеоперационных гипофизарных дефицитов сопоставима с опубликованными данными [6].

В первые 1–3 месяца необходим контроль водно-электролитного обмена, надпочечниковой и тиреоидной осей, зрения и массы тела. Стойкий дефицит аргинин-вазопрессина отличают от транзиторной полиурии [7], ранний рост ИМТ-SDS требует мониторинга гипоталамических симптомов [10]. Приоритет хирургии – контроль опухоли с сохранением гипоталамуса, хиазмы, сосудов и ножки гипофиза [1,5,8,9].

ВЫВОДЫ

1. Возраст определяет клинико-анатомический фенотип краниофарингиомы.

2. У детей чаще выявляются внутричерепная гипертензия, задержка роста, кальцинаты и гидроцефалия; у взрослых – зрительные и гонадотропные нарушения.

3. Через 1–3 месяца часто выявляются множественные гипофизарные дефициты.

Ограничение: наблюдение 1–3 месяца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Apps JR, Müller HL, Hankinson TC, et al. Contemporary Biological Insights and Clinical Management of Craniopharyngioma. *Endocr Rev.* 2023;44:518–538. doi:10.1210/endrev/bnac035.
2. BMI trajectories in the first 3 months after childhood craniopharyngioma resection. *Endocr Connect.* 2025;14:e240533.
3. Bobeff EJ, Szymyd BM, Shen M, et al. The Impact of Pituitary Stalk Sacrifice on Recurrence and Endocrine Dysfunction During Craniopharyngioma Surgery. *World Neurosurg.* 2025;196:123769. doi:10.1016/j.wneu.2025.123769.
4. Gan HW, Morillon P, Albanese A, et al. National UK guidelines for the management of paediatric craniopharyngioma. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2023;11:694–706. doi:10.1016/S2213-8587(23)00162-6.
5. Ghirardello S, Hopper N, Albanese A, Maghnie M. Diabetes insipidus in craniopharyngioma: postoperative management of water and electrolyte disorders. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2006. PMID:16700319.
6. Kamaludin AI, et al. Effect of pituitary stalk preservation during craniopharyngioma surgery: systematic review and meta-analysis. 2024. PMID:39366020.
7. Magerman C, et al. Childhood craniopharyngioma: a retrospective study of clinical presentation, treatment and outcome. *Front Endocrinol.* 2024;15:1297132. doi:10.3389/fendo.2024.1297132.
8. Miao Y, et al. Postoperative hypothalamic-pituitary dysfunction and long-term hormone replacement in childhood-onset craniopharyngioma. *Front Endocrinol.* 2023;14:1241145. doi:10.3389/fendo.2023.1241145.
9. Pang JC, Chung DD, Wang J, et al. Characteristics and Outcomes in Pediatric Versus Adult Craniopharyngiomas: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neurosurgery.* 2023;92:1112–1129. doi:10.1227/neu.0000000000002346.
10. Şıklar Z, Özsu E, Kızılcın Çetin S, et al. Comprehensive Insights Into Pediatric Craniopharyngioma. *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2024;16:288–296. doi:10.4274/jcrpe.galenos.2024.2024-1-3.