



Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI

KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI

PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451

lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi

www.rinnekoti.fi

Kraniofaryngeoma

lastenneurologi Teija Salokorpi 22.10.2008

OMIM?

ICD10 D35.2

Kraniofaryngeoma, Aivolisäkekasvain

Yleisyys

Alle 15-vuotiaiden lasten kaikista aivokasvaimista n. 10% on kraniofaryngeomia. Sen mukaisesti Suomessa todetaan vuosittain neljä-viisi uutta lasten kraniofaryngeomaa.

Oireet ja löydökset

Kraniofaryngeoma on kudosopillisesti hyvänlaatuinen, hitaasti kasvava, herkästi kalkkeutuva ja usein kystinen (onteloinen) kasvain, joka sijaitsee aivojen keskiviivassa kallon pohjassa aivolisäkkeen seudussa. Kasvain saa alkunsa mitä ilmeisimmin jo varhain sikiökaudella kun aivolisäke muotoutuu. Sen alkusolut näyttäisivät olevan peräisin ns. Rathken taskusta ja siihen liittyvästä sikiökautisesta väliaikaisrakenteesta, kraniofaryngeaalista tiehyestä.

Tyypillisimmin tätä aivolisäkkeen seudun kasvainta tavataan lapsilla ja nuorilla, joskin se voi ilmetä missä iässä tahansa.

Tärkeimmät oireet ovat päänsärky, aivolisäkkeen toiminnanvajaksesta eli hypopituitarismista johtuvat oireet sekä erilaiset näköhäiriöt. Oireiden vaikeusaste liittyy oleellisesti kasvaimen kokoon ja sijaintiin, siis siihen, miten kasvain painaa tai vahingoittaa ympärillään olevia rakenteita.

Aivolisäkkeen etulohkon erittämät ns. vapauttajahormonit (GH eli kasvuhormoni, LH eli luteinisoiva hormoni, FSH eli follikkeliä stimuloiva hormoni, TSH eli kilpirauhasta stimuloiva hormoni, ACTH eli lisämunuaisen kuorta stimuloiva hormoni) säätelevät muiden umpieritysrauhasten toimintaa. Aivolisäkkeen takalohkosta erittyy ADH-hormonia, joka säätelee nesteen poistumista elimistöstä munuaisten kautta, ja oksitosiinia, joka säätelee mm. maidoneritystä imetyksen aikana ja kohdun supistumista synnytyksen aikana.

Aivolisäkkeen vajaatoiminta voi olla osittaista, jolloin vain osa em. vapauttajahormoneista puuttuu. Täydellisessä aivolisäkkeen vajaatoiminnassa (panhypopituitarismus) aivolisäke ei eritä lainkaan vähintään kahta tai ei mitään eri vapauttajahormonia. Vajaatoiminnan

oireet riippuvat siitä, minkä hormonin tuotanto on estynyt. Herkimmin häiriintyy kasvuhormonin erityys, ja sen seurauksena lapsen kasvu hidastuu, ilmaantuu lihasten heikkoutta ja rasvakudoksen lisääntymistä. Mikäli TSH-eritys vähenee tai lakkaa, ilmaantuu hypotyreoosi eli kilpirauhasen toiminnanvajausta, jonka oireita lapsilla ovat mm. kasvun hidastuminen, yleinen väsymys ja lihominen. ACTH-erityksen estyminen heikentää lisämunuaisen kuorikerroksen kortisonituotantoa ja siitä aiheutuu yleistä väsymistä ja joskus ihon pigmentaation lisääntymistä. ADH-erityksen väheneminen johtaa lisääntyneeseen virtsan eritykseen ja sen seurauksena janon tunteen lisääntymiseen (ns. diabetes insipidus eli vesitystauti). FSH- ja LH-eritysten heikkeneminen johtaa puberteettikehityksen estymiseen.

Näköhäiriöt tai näkövammaisuus ovat myös yleisiä kraniofaryngeoman yhteydessä. Tavallisimmin alkuvaiheessa voi ilmetä näön sumenemista kohtauksittain ja näöntarkkuuden heikkenemistä. Kraniofaryngeoma voi kasvaessa myös painaa näköhermoristeyksen eli kiasman ristitseviä näköhermoratoja ja aiheuttaa siten ns. bitemporaalisen näkökenttäpuutoksen. Tämä tarkoittaa molempien silmien ulkoisen näkökentän kapenemista. Koska muutos on yleensä hitaasti etenevä, ei asianomainen sitä usein huomaa ennekuin näkökenttäpuutos aiheuttaa sivuilla oleviin esteisiin törmäilemistä.

Mikäli kasvain painaa tai vahingoittaa yläpuolella sijaitsevaa aivokudosta eli hypotalamusta, saattaa oirekuvaan liittyä myös käytöshäiriöitä, ahmimista ja lihomista, psykomotorisen tason laskua, tunne-elämän epävakautta ja muistihäiriöitä. Oirekuva voi olla vaikeaselkoinen ja viitata psyykkiseen problematiikkaan.

Diagnostiikka

Tärkein diagnostinen apuväline on MRI eli aivojen magneettikuvaus, joka antaa hyvän käsityksen kasvaimen koosta, ulottuvuudesta, sijainnista ja jossain määrin laadustakin.

Lisäksi aina tehdään suuri joukko muita tutkimuksia, joilla määritellään muun muassa umpieritysrauhasten toiminnan taso, näkö ja näkökentät sekä myös neuropsykologisia selvityksiä.

Hoito ja kuntoutus

Hoidossa pyritään kirurgisesti poistamaan kasvain mieluiten kokonaan siten, että elintärkeitä ympäröiviä rakenteita vaurioitetaan mahdollisimman vähän. Ihannelanteessa kasvain poistetaan kokonaan ympäristöä vahingoittamatta. Käytännössä kasvain on usein ehtinyt vaurioittaa ympäröiviä rakenteita, ja se on todennäköisesti niissä osittain tiukasti kiinni, jolloin totaalipoisto ei ole mahdollinen. Kirurgisen hoidon jälkeen voidaan tarvittaessa jatkaa sädehoidolla.

Kraniofaryngeoman poiston seurauksena on yleensä täydellinen aivolisäkkeen vajaatoiminta. Aivolisäkkeen vajaatoiminnan hoito perustuu puuttuvien hormonien korvaamiseen lääkevalmisteilla. Hoito on elinikäinen, joskus korvattavia hormoneja joudutaan iän karttuessa lisäämään toiminnanvajausten pahentuessa. Korvauksessa pyritään jäljittelemään elimistön omaa tuotantoa ja eritystä ja siinä yleensä nähtävää rytmistä vaihtelua. (Ks. tarkemmin tautiseloste Aivolisäkkeen vajaatoiminta tai Hypopituitarismi)

Ennuste

Lapsilla ja nuorilla 5-vuotisennuste eloonjäämisen kannalta on hyvä. Seuranta jatketaan yleensä ainakin 5 v. kasvaimen poistosta, koska kasvaimen uusiutumisriski on suuri, etenkin kystisen kasvaimen osalta ja silloin kun kasvaimen totaalipoisto ei ole onnistunut.

Hormonikorvaushoidoista huolimatta voi ilmetä erilaisia hormonaalisia oireita ja näköhäiriöt voivat olla pysyviä. Mikäli leikkaushoidon lisäksi on jouduttu antamaan sädehoitoa, voi myöhemmin ilmetä käytösongelmia ja oppimisvaikeuksia – etenkin jos sädehoito on jouduttu antamaan alle kouluikässä. Osa potilaista valittaa myös jatkuvia univaikeuksia sädehoidon jälkeen.

Lisätietoja

Tukiperherekisteriä pitää mm. Rinnekoti-Säätiön Lasten kuntoutuskoti, os. Ruusulankatu 10, 00260 Helsinki, e-mail: lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi