

## التظاهرات الغذائية للورم القحفي البلعومي وعلاقتها بنسبة المراضة و الوفيات عند الأطفال.

أسد الابراهيم\*

### الملخص

خلفية البحث وهدفه: يمثل الورم القحفي البلعومي تشوهاً ورمياً جنينياً نادراً عند الأطفال، وينشأ في منطقة السرج التركي، ويشكل 6-10% من الأورام داخل القحف عند الأطفال. نظراً إلى قرب الورم من الخلايا المنتجة للهرمونات في الوطاء والنخامى يوجد خلل غدي صماوي مهم في معظم الأطفال المصابين بالورم القحفي البلعومي. يسهم كشف الاضطرابات الغذائية الصماوية وعلاجها قبل الجراحة في تحسين نسبة البقاء، كما يسهم كشفها وعلاجها بعد الجراحة في تحسين نوعية الحياة، والسماح بنمو سليم للأطفال المصابين. هدفت هذه الدراسة الوصفية لدراسة سلسلة حالات الورم القحفي البلعومي المشخصة في مشفى الأطفال الجامعي في دمشق ودراسة انتشار الاضطرابات الغذائية الصماوية قبل الجراحة وبعدها.

مواد البحث وطرقه: أجريت دراسة وصفية ل 20 حالة ورم قحفي بلعومي في مشفى الأطفال الجامعي خلال ثلاث سنوات (2013-2014-2015) بعد تأكيد التشخيص بالوسائل الشعاعية والخزعة ودُرس شيعو الاضطرابات الغذائية الصماوية قبل الجراحة وبعد الجراحة ودُرس حالات الوفاة المسجلة ، وتأثير الخلل الهرموني في إحداثها.

النتائج: بلغ عدد الحالات 20 حالة مؤكدة بالتشريح المرضي. راوحت الأعمار من 7 أشهر إلى 13,58 سنة، والعمر الوسطي 6,23±3,96 سنة مع ميل لإصابة الأعمار دون 10 سنوات في 70% من الحالات. شكلت الإناث 60% من الحالات. سيطرت الأعراض الناجمة عن فرط التوتر داخل القحف كالصداع والإقياء في 70% من الحالات. شوهدت الأعراض الناجمة عن خلل غدي صماوي في غالبية الحالات إذ شوهدت البيبة التفهة في 50% من الحالات قبل الجراحة وأغلب الحالات بعد الجراحة بينما كان الوزن ناقصاً في 65% من الحالات. شوهد القصور الدرقي في 47% من الحالات قبل الجراحة في حين شوهد القصور الكظري في 38% من الحالات قبل الجراحة، وازدادت النسبة إلى 67% من الحالات بعدها . شوهد عوز هرمون النمو في 62% من الحالات قبل الجراحة. تطورت الأعراض الناجمة عن إصابة الوطاء كالبدانة واضطرابات الشهية والنوم في غالبية الحالات قبل الجراحة. أخط ترافق مهم إحصائياً بين شدة نقص الوزن والقصور الدرقي، وبين نسبة الوفيات.

الاستنتاج: تشكل الاضطرابات الغذائية الصماوية محددًا مهمًا للإنذار في الأطفال المصابين بالورم القحفي البلعومي، ويؤدي تمييزها الباكر في كشف بعض حالات الورم، كما يسهم إصلاحها ولاسيما الوظيفة الكظرية في الإقلال من نسبة المراضة والوفيات التالية للجراحة؛ ومن هنا تأتي أهمية استقصاء الوظائف الغذائية الصماوية وإصلاحها قبل التداخل الجراحي ومتابعة تطورها لاحقاً للإقلال من نسبة وفيات الورم القحفي البلعومي عند الأطفال.

كلمات مفتاحية: الورم القحفي البلعومي ، الوطاء، النخامى ، الموجهة الكظرية النخامية .

\* مدرس في كلية الطب . جامعة دمشق

## Endocrine Manifestations of Craniopharyngioma and their Relation to Morbidity and Mortality in Children

Assad ALebrahem\*

---

### Abstract

**Background & Objective:** Childhood craniopharyngioma is a rare embryogenic malformation of the sellar area. It constitutes up to 6-10% of childhood brain tumors. Due to the proximity of craniopharyngiomas to the hypothalamus and pituitary gland most children presenting with these tumors will exhibit significant endocrine dysfunction.

The purpose of this study is to recognize the endocrines disturbances seen in children with craniopharyngioma and their roles in morbidity and mortality.

**Materials and Methods:** This descriptive prospective study involved 20 cases with craniopharyngioma admitted to Damascus University Children Hospital over 3 years period. There were 20 confirmed cases of autopsy. The ages ranged from 7 months to 13.58 years and median age  $6,23 \pm 3.96$  years with a tendency to age under 10 years in 70% of cases. Female accounted for 60% of cases. The symptoms of intracranial hypertension as headaches and vomiting were seen in 70% of cases. The symptoms of endocrine dysfunctions were seen in the majority of cases where the diabetes insipidus was seen in 50% of the cases before surgery and the majority of the cases after the surgery, while the weight was deficient in 65% of the cases. Hypothyroidism was seen in 47% of cases before surgery, while adrenal failure was seen in 38% of cases before surgery and increased to 67% of cases thereafter. Growth hormone deficiency was seen in 62% of cases before surgery. The symptoms of hypothalamic dysfunctions such as obesity, appetite and sleep disorders have developed in most cases after surgery. A statistically significant association was observed between the severity of underweight and hypothyroidism and mortality.

**Conclusion:** Post operation endocrine deficiencies are one of the leading causes of morbidity and mortality especially adrenal deficiency seen in most cases.

endocrine deficiencies play a majeure role in morbidity an mortality before and after surgery of craniopharyngioma in children and they need to be closely monitored.

**Key words:** Craniopharyngioma, Hypothalamus, Pituitary, Endocrine function, Deficiency, Children.

---

---

\* Teacher at faculty of Medicine -Damascus University

**المقدمة:**

ويكون لدى 40%-80% عوز هرموني واحد على الأقل عند التشخيص، ولكنها نادراً ما تكون السبب الرئيسي للمراجعة رغم تطورها لعوز نخامي شامل في بعض الحالات<sup>6</sup>.

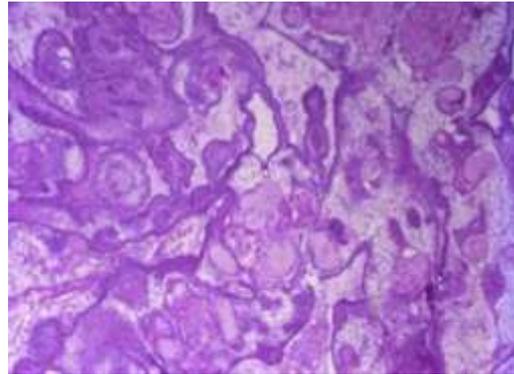
**هرمون النمو:** يعدّ عوز هرمون النمو الاضطراب الغدي الصماوي الأكثر شيوعاً عند الأطفال المصابين بالورم القحفي البلعومي، ويشاهد في 25% من الحالات عند التشخيص. يتظاهر عوز هرمون النمو بقصر قامة أو تباطؤ سرعة النمو الطولي، ولكن غالباً لا يلحظ الأهل هذا العرض، ممّا يسبب تأخر التشخيص. أمّا بعد الاستئصال الجراحي للورم فيحدث العوز في 90% من الحالات، ولكن على مراحل مختلفة. تكمن أهمية كشف العوز وعلاجه في توفر علاجٍ فعّالٍ وآمنٍ لايؤثر في نكس أو الورم أو في ترقية<sup>7</sup>.

**اضطراب المحور القندي:** هو العرض الأكثر شيوعاً للورم القحفي البلعومي عند الكهول، ويتظاهر عندهم بالعقم الناجم عوز موجّهات الأفتاد gonadotrophins .

يُلاحظ تأخر البلوغ في 100% من اليافعين المصابين بالورم القحفي البلعومي، ولكن القدرة على كشف هذا العوز عند الأطفال محدودة بسبب غياب الأعراض، وعدم حساسية المعايير<sup>8</sup>. يتم التشخيص بغياب تطور البلوغ بعمر 13 سنة عند الإناث، و 14 سنة عند الذكور مع انخفاض مستويات الهرمونات الجنسية، وموجهات الأفتاد.

**عوز المحور الدرقي:** يشاهد قصور الدرغ المركزي في ربع الحالات عند تشخيص الورم القحفي البلعومي، ويترافق ذلك مع الأعراض التقليدية، كعدم تحمل البرد، والإمساك، وجفاف الجلد، وزيادة الوزن، والخمول. يعدّ قصور الدرغ

الورم القحفي البلعومي تشوه ورمي نادر عند الأطفال ينشأ في منطقة السرج التركي أو جانبه، ومع أنّه منخفض الخطورة مع معدلات بقيا عالية تصل إلى 95%<sup>1</sup>. إلّا أنّ أهميته تكمن في الأذيات الناجمة عن قربه التشريحي من التصالب البصري والغدة النخامية والوطاء؛ ممّا يؤدي إلى شيوع العقابيل الغدية و العصبية، وتأثر نوعية الحياة على المدى البعيد<sup>2</sup>. تحدث 30%-50% من الحالات في الأطفال واليافعين<sup>3</sup>. هناك نمطان من الناحية التشريحية المرضية، هما: النمط الغداني adamantinomatous مع تشكل كيسي وهو الأكثر شيوعاً (الشكل 1)، والنمط الحليمي papillary<sup>4</sup>. تشابه أعراض الورم القحفي تلك الناجمة عن أورام فوق السرج suprasellar. وتتسبب الأعراض ببطء خلال أشهر إلى سنوات وتسيطر الأعراض غير النوعية كأعراض فرط التوتر داخل القحف كالإقياء والصداع واضطرابات الرؤية، فضلاً عن خلل الوظيفة الغدية الصماوية<sup>5</sup>.



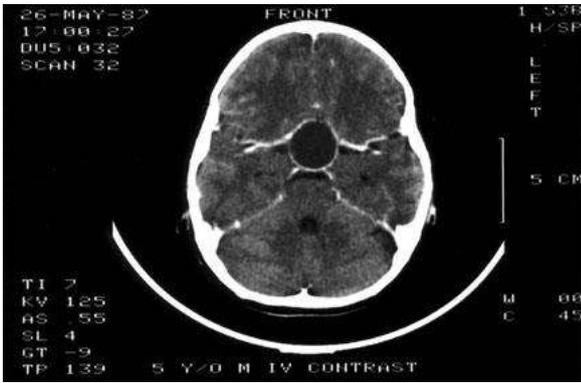
الشكل (1): منظر للتشريح المرضي للنمط الغداني

توجد أعراض اضطراب الوظيفة الغدية الصماوية وعلاماتها في 80-90% من الحالات عند التشخيص،

التظاهرات الغدية للورم القحفي البلعومي وعلاقتها بنسبة المراضة و الوفيات عند الأطفال.

البدانة خطر المتلازمة الاستقلابية والداء القلبي الإكليلي والموت المفاجئ،<sup>12,13</sup>. وجد أن البدانة ترتبط ارتباطاً إيجابياً مع درجة امتداد الأذية الوطائية فضلاً عن دور هرمون الليبتين والهرمونات المنظمة للشهية،<sup>14,15</sup>. يصعب علاج البدانة الوطائية رغم إعاضة الهرمونات النخامية، كما لا تستجيب على الحمية والتمارين، وقد يفيد فيها الامفيتامين.

#### تشخيص الورم القحفي البلعومي:



الشكل (2): التكتلات المشاهدة بالتصوير الطبقي المحوري

غالباً يتأخر التشخيص وقد يصل إلى سنوات، ويعتمد التشخيص على الوسائل الشعاعية كالتصوير الطبقي المحوري (CT) computerized tomography الذي يسمح برؤية التكتلات، وتشاهد في 90% من الحالات (الشكل 2)، والتصوير بالرنين المغناطيسي magnetic resonance image (MRI)، ويظهر توضع الورم حيث التوضع الأكثر شيوعاً فوق السرج (الشكل 3).<sup>16</sup>

#### الوسائل العلاجية:

العلاج المفضل في حالات التوضع المفضل (دون إصابة الوطاء أو البنى البصرية) هو الاستئصال الجراحي التام، أما بحال التوضع غير مفضل كالقرب من العصب البصري، أو البنى الوطائية، فيختلف الخيار العلاجي بين محاولة الاستئصال التام، أو العلاج الشعاعي الموضعي.

في هذه الحالات إما وطاءياً، أو نخامياً مع نقص مستويات الهرمونات الدرقية والحائثة الدرقية.<sup>7,8,9</sup>

**عوز المحور الكظري:** تكون أعراض عوز الحائثة الكظرية وعلاماتها مخاتلة، وتشمل القمه، والغثيان، ونقص سكر الدم، وعدم كسب الوزن وسرعة التعب. تتفاقم الأعراض خلال مراحل المرض والشدة، مما قد يسبب صدمة كظرية وأحياناً الموت. يشاهد عوز المحور الكظري في 25-71% من الأطفال عند تشخيص الورم القحفي البلعومي. أما بعد الجراحة فتصل النسبة إلى 75% من الحالات، ويجب الانتباه لاحتمال تطور القصور الكظري في أثناء التداخل الجراحي، لذلك يعالج عوز المحور الكظري قبل التداخل الجراحي.<sup>2,9,10</sup>

#### خلل وظيفة الهرمون المضاد للإدرار: Anti-Diuretic Hormone (ADH)

يسهم ضبط السوائل والشوارد ومعالجة اضطراباتها في الإقلال من نسبة المراضة والوفيات الناجمة عن الورم القحفي البلعومي عند الأطفال.<sup>11</sup> يشاهد عوز الهرمون المضاد للإدرار في 9-38% من المرضى عند التشخيص، وتصل هذه النسبة إلى 76% بعد الجراحة. يجب أن يشمل تشخيص البيلة النعفة الناجمة عن عوز الهرمون المضاد للإدرار قصة الوارد والصادر من السوائل فضلاً عن التقييم المخبري للشوارد، وحلولية المصل والبول، كما يجب تمييزها عن الإدرار الحلولي الطبيعي بعد الجراحة. يعالج الأطفال الذين يطورون بيلة تفضة سواء قبل الجراحة أو بعدها بإعطاء الفازوبريسين أنفياً أو فمياً أو وريدياً.

**البدانة:** تشاهد البدانة في نصف الأطفال المصابين بالورم القحفي البلعومي.<sup>4</sup> يحدث كسب الوزن السريع غالباً خلال سنوات قبل الجراحة، ويكون 21% من الأطفال بدينين عند التشخيص، وتتفاقم خلال السنة الأولى التالية للجراحة. تزيد

مشفى الأطفال مع اعتماد القراءة الشعاعية لدراسة أبعاد الورم. أُجريت المعايير المخبرية المختلفة في مخبر مشفى الأطفال، مع اعتماد الوحدات والقيم المرجعية حسب العمر عند إجراء الدراسة الإحصائية وقُيِّمت الوظيفة الدرقية بمعايرة الحائثة الدرقية TSH والهرمون الدرقي الحر FT4، في حين عُوِيْرَت الحائثة الكظرية ACTH والكورتيزون لتقييم الوظيفة الكظرية. إعْتُمِدَ على عامل النمو الشبيه بالأنسولين IGF1 لتقييم محور هرمون النمو. قُورِنَت عينات التشريح المرضي في مخبر مشفى الأطفال. شُخِصَت البيلة التفهة اعتماداً على أوزمولية الدم والبول والصبيب البولي، ووجود البوال والسهاف. عُرِقَت البدانة عندما مشعر كتلة الجسم  $BMI(Body Mass Index) \leq 2+$  انحراف معياري نسبةً إلى العمر والجنس حسب مخططات منظمة الصحة العالمية. عُرِفَ إخفاق النمو عندما يكون الوزن  $\geq 2-$  انحرافاً معيارياً نسبةً إلى العمر والجنس حسب مخططات منظمة الصحة العالمية، وعُرِفَ قصر القامة عندما الطول  $\geq 2-$  انحراف معياري نسبةً للعمر والجنس. عُدَّ الطفل في حالة قصور درق مركزي بحال كانت  $FT4 \geq 0,7$  نغ/دل بغض النظر عن العمر والجنس. عُدَّ الطفل في حالة قصور كظري مركزي بحال كان كورتيزول المصل  $\geq 3$  نغ/دل.

إعْتُمِدَت مخططات النمو العائدة لمنظمة الصحة العالمية عند تقييم مشعرات النمو المختلفة. أُجريت الدراسة الإحصائية باستخدام برنامج SPSS 23 إصدار 2015، بالتعاون مع أطباء قسم الأسرة وطب المجتمع في كلية الطب البشري جامعة دمشق. عُبِنَت استمارة خاصة للمرضى الذين سيشملهم الدراسة وقد تضمنت تلك الاستمارة: الاسم، وتاريخ الولادة، وتاريخ التشخيص، ومدة الأعراض قبل المراجعة، والأعراض السريرية التي دفعت للمراجعة، ومقاسات الطفل، وموجودات



الشكل (3): التصوير بالرنين المغناطيسي

سجلت حالات من النكس خارج مكان الورم، وتترقى البقايا الورمية بعد الاستئصال الجزئي في 70%-90% من الحالات، وتقل النسبة بحال استخدام التشعيع.<sup>16</sup>

#### خلل الوظيفة الوطانية: Hypothalamic Dysfunction

تشيع الاضطرابات الناجمة عن خلل وظيفة الوطاء بعد الاستئصال الجراحي للورم القحفي البلعومي، وتشمل البدانة، واضطرابات السلوك الغذائي، واضطرابات النوم والنعاس النهاري، واضطرابات تنظيم حرارة الجسم، والعطش، ومعدل القلب، والتنفس والضغط، وتشاهد في 35% من الحالات قبل التداخل الجراحي، وتصل إلى 65%-80% بعدها.<sup>6</sup>

#### المواد والطرائق:

أُجريت دراسة جمهرة من الحالات بدراسة وصفية راجعة retrospective descriptive study ، شملت الأطفال الذين قُبِلُوا في مشفى الأطفال الجامعي في دمشق (الشعبة العامة، والشعبة الجراحية، والعناية المشددة) خلال 3 سنوات في المدة الممتدة من 2012/1/1 حتى 2015/12/31، والذين تم إثبات تشخيص الورم القحفي البلعومي لديهم بناءً على الموجودات الشعاعية وموجودات التشريح المرضي. أُجريت التصوير الطبقي المحوري و/أو التصوير بالرنين المغناطيسي للدماغ في وحدة الأشعة في

التظاهرات الغدية للورم القحفي البلعومي وعلاقتها بنسبة المراضة و الوفيات عند الأطفال.

الدراسة التصويرية، والتقييم المخبري الغدي قبل الجراحة وبعدها . حُلَّت المعلومات التي حصلنا عليها من الاستمارات خلال المدة الزمنية للدراسة و استُخْلِصَت العديد من النتائج ونوقِشت و قُورِنَت بعدد من الدراسات العالمية.

كان وسطي عمر الذكور عند التشخيص  $4,48 \pm 6,63$  في حين وسطي العمر عند الإناث  $3,59 \pm 5,56$

كان وسطي مدة الشكاية قبل التشخيص  $4,07 \pm 4,86$  شهر وراوحت بين 0 وهي الحالة التي كشفت مصادفةً أمّا أطول مدة فكانت 18 شهراً. لم تؤثر مدة الأعراض قبل التشخيص في نوعية الأعراض أو معدل الوفيات.

توزع الأعراض العصبية :

شاهد الصداع والإقياء في 14 حالة، وهي الأعراض الناجمة عن فرط التوتر داخل القحف، فيما شوهدت الأعراض العصبية الأخرى في نسب متفاوتة يوضحها الجدول رقم 1.

الجدول (1) : توزع الأعراض العصبية حسب الشبوع:

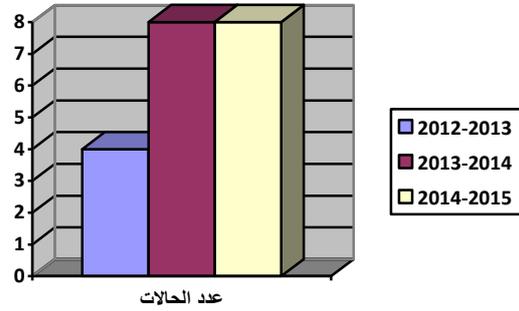
العرض	العدد	النسبة المئوية
صداع	14	70
إقياء	14	70
أعراض عينية	6	30
اختلاج	5	25
وذمة حلزمية عصب بصري	5	25
دوار	4	20
شلل قحفية	4	20
رنح	3	15
انفلات مصرات	1	5
اضطرابات نفسية	1	5

توزع الأعراض الغدية الصماوية:

شوهدت البيلة التقهة في 10 حالات، في حين شوهدت البدانة في حالة واحدة، ويوضح الشكل رقم 6 توزع الأعراض الناجمة عن خلل غدي صماوي.

## النتائج:

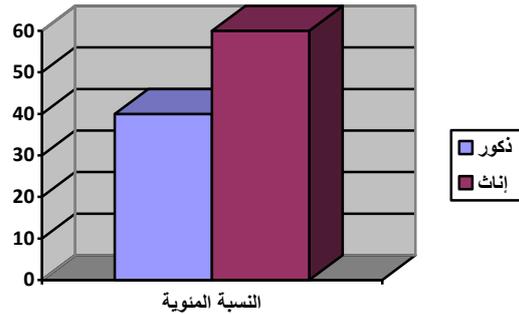
بلغ عدد الحالات 20 حالة تُوزعت كالاتي على سنوات الدراسة: (الشكل رقم 4):



الشكل (4): توزع حالات الإصابة حسب سنوات الدراسة

توزع الحالات حسب الجنس:

شكلت الإناث 60% من الحالات، كما هو موضح في الشكل (5).



الشكل (5): توزع الإصابة بين الجنسين

كان وسطي العمر عند التشخيص  $3,96 \pm 6,23$  سنة، في حين سجلت حالة واحدة فقط دون عمر السنة ( $0,58$  سنة).

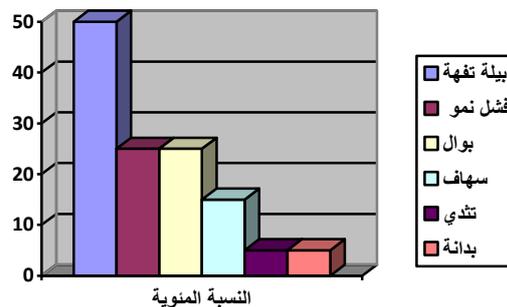
أبدى التشريح المرضي نمطاً غذائياً في 17 حالة (85%) في حين شوهد النمط الحليمي في 3 حالات (15%). حدثت الوفاة في 10 حالات (50%)، واحدة في أثناء الجراحة والباقي في المدة التالية للجراحة. دُرِست حالات الوفاة بالنسبة إلى العمر والجنس والأعراض المسيطرة، وكذلك الشذوذات المخبرية المرافقة، ولم يظهر فارق إحصائي مهم بين هذه المتغيرات. كان وسطي العمر في الحالات التي حدثت فيها الوفاة  $4,21 \pm 6,39$  سنة دون فارق إحصائي عن الحالات التي لم تحدث فيها الوفاة. استمرت الأعراض وسطياً مدة أقل في الحالات التي حدثت فيها الوفاة  $4,67 \pm 3,35$  دون فارق إحصائي مهم.

#### دراسة الوظائف الغذائية الصماوية قبل الجراحة وبعدها:

المحور الدرقي: بلغت قيمة FT4 الوسطية  $0,40 \pm 0,84$  نغ/دل، بينما كانت  $0,7 \geq$  نغ/دل في 7 حالات (47%) في حين كانت  $0,7 <$  نغ/دل في 8 حالات (53%). أُعيدَ التقييم الدرقي خلال ثلاثة أشهر بعد الجراحة، في 3 مرضى فقط كانت كلها دون  $0,7$  نغ/دل مع مستوى دالة 0.25.

المحور الكظري: كانت القيمة الوسطية لكورتيزول المصل قبل الجراحة  $4,74 \pm 5,59$  نغ/دل، في حين كانت  $3 \geq$  نغ/دل في 5 حالات (38% من الحالات)، و  $3 <$  نغ/دل في 62% من الحالات أُعيدت المعايير خلال 3 أشهر من الجراحة، في 3 حالات شوهد القصور الكظري في حالتين فقط (67% من الحالات) مع مستوى دالة 1. دُرِست حالات الوفيات العشر من حيث الترابط مع قيمة الكورتيزول قبل الجراحة، إذ كان ناقصاً في 8 حالات حدثت فيها الوفاة، وبتطبيق اختبار LEVENES كانت الدالة 0,52.

محور هرمون النمو: إعتمدت على معايرة عامل النمو الشبيه بالأنسولين IGF1 في تشخيص العوز في هرمون



الشكل (6): توزع الأعراض الغذائية الصماوية:

مشعرات النمو عند التشخيص:

كان وسطي الانحراف المعياري للوزن على الخط -  $1,72 \pm 2,66$  ، وكان على الخط -2 أو أقل في 12 حالة (60%) مع مستوى دالة 0,5.

كان الطول وسطياً حسب مخططات النمو على الخط -  $1,74 \pm 2,58$  انحرافاً معيارياً وكان دون الخط -2 انحرافاً معيارياً في 13 حالة (65%) من الحالات مع مستوى دالة إحصائية 0,26.

كان مشعر كتلة الجسم محققاً لتعريف البدانة أي  $2+ \leq$  انحرافاً معيارياً في حالة واحدة (5%) عند التشخيص في حين كان دون -2 انحراف معياري في 9 حالات (45%) مع مستوى دالة إحصائية 0,82.

مواصفات الورم :

بلغ حجم الكتلة المقيسة شعاعياً  $1,92 \pm 4,78$  سم، في حين بلغ الحد الأقصى 10 سم، ويظهر الجدول رقم 2 مواصفات الورم شعاعياً.

الجدول (2): المواصفات الشعاعية للورم

النسبة المئوية	العدد	
20	4	التكلسات
85	17	تعزير المادة الظليلة

التظاهرات الغذائية للورم القحفي البلعومي وعلاقتها بنسبة المراضة و الوفيات عند الأطفال.

النمو، واعتمدت القيمة 50 نغ/دل كقيمة طبيعية بغض النظر عن العمر والجنس. كان IGF1  $\geq$  50 نغ/دل في 8 حالات (62% من الحالات) في حين كان  $<$  50 نغ/دل في 5 حالات (38%).

### المناقشة:

بلغت عدد الحالات خلال مدة الدراسة 20 حالة مع سيطرة نسبية للإنبات (60%) من الحالات. شوهدت معظم الحالات في أعمار أقل من 10 سنوات (70%) بشكل مناقض لما هو معروف عن انتشار الورم القحفي البلعومي في نهاية العقد الأول من العمر. لم يختلف وسطي العمر عند التشخيص بين الجنسين، كما لم يؤثر العمر عند التشخيص في معدل البقيا (P value=0,86)، في حين لُحظ ترافق مهم إحصائياً بين عمر المريض عند التشخيص وشدة نقص الوزن (p value=0,0001)، كما لُحظ ترافق مهم إحصائياً بين عمر المريض ومدة الشكاية قبل التشخيص (P value=0,0243). لم يُلحظ فرق مهم إحصائياً بين مدة الأعراض مع نسبة الوفيات (P value=0,51). سيطرت الأعراض الناجمة عن فرط التوتر داخل القحف كالصداع والإقياء في 70% من الحالات في حين لُحظ اضطراب غدي صماوي واحد على الأقل في معظم الحالات.

### الاستنتاج:

ارتبطت نسبة الوفيات مع وجود القصور الدرقي، ولم ترتبط مع المتغيرات الأخرى، كوجود الأعراض العصبية، أو قصور الكظر. كانت المتابعة بعد الجراحة قليلة إذ تابع ثلاثة مرضى فقط مع استمرار قصور الدرق عندهم بعد الجراحة. شوهدت نسبة وفيات عالية في أثناء الجراحة وبعدها عاد غالبيتها لاضطراب الشوارد سواء البيلة التفهة، أو متلازمة الإفراز غير الملائم للهرمون المضاد للإدرار، كما سجلت صدمة إنتانية في حالة واحدة؛ وهذا يشير إلى أهمية التحضير الجيد قبل الجراحة، وضرورة توافر العناية المشددة التالية للجراحة لإنقاص معدل الوفيات. إن كشف الاضطرابات الغذائية الصماوية وعلاجها ولاسيما نقص الوزن، وقصور الدرق؛ يسهم في الإقلال من نسبة المراضة والوفيات الناجمة عن الورم القحفي البلعومي عند الأطفال.

بلغت عدد الحالات خلال مدة الدراسة 20 حالة مع سيطرة نسبية للإنبات (60%) من الحالات. شوهدت معظم الحالات في أعمار أقل من 10 سنوات (70%) بشكل مناقض لما هو معروف عن انتشار الورم القحفي البلعومي في نهاية العقد الأول من العمر. لم يختلف وسطي العمر عند التشخيص بين الجنسين، كما لم يؤثر العمر عند التشخيص في معدل البقيا (P value=0,86)، في حين لُحظ ترافق مهم إحصائياً بين عمر المريض عند التشخيص وشدة نقص الوزن (p value=0,0001)، كما لُحظ ترافق مهم إحصائياً بين عمر المريض ومدة الشكاية قبل التشخيص (P value=0,0243). لم يُلحظ فرق مهم إحصائياً بين مدة الأعراض مع نسبة الوفيات (P value=0,51). سيطرت الأعراض الناجمة عن فرط التوتر داخل القحف كالصداع والإقياء في 70% من الحالات في حين لُحظ اضطراب غدي صماوي واحد على الأقل في معظم الحالات. كان الوزن ناقصاً عند التشخيص في 60% من الحالات دون ترافق مهم إحصائياً مع نسبة الوفيات (P value=0,75). شوهد قصر القامة في 65% من الحالات دون ترافق هام إحصائياً مع نسبة الوفيات (P value=0,54). شوهدت البدانة في حالة واحدة فقط في حين كان مشعر كتلة الجسم  $\geq$  2- انحراف معياري في 45% من الحالات دون ترافق مهم إحصائياً مع نسبة الوفيات (P value=0,28). بلغ حجم الورم  $4,78 \pm 1,92$  سم عند التشخيص، ولم يُلحظ

### Reference

1. Anna M. M. Daubenbüchel. L. Müller: Neuroendocrine Disorders in Pediatric Craniopharyngioma Patients. *J. Clin. Med.* 2015,4,389-413.
2. Michael E. Issa Yang. Andrew T: Endocrinologic, Neurologic, and Visual Morbidity after Treatment for Craniopharyngioma: *J Neurooncol* 2011,101: 463-476.
3. Nielson, E. H,et al. Encidence of Craniopharyngioma in Denmark. *J. NeuroOncol.* 2011, 104, 755-763.
4. Müller HL 2010 Childhood Craniopharyngioma: Current concepts in diagnosis, therapy, and follow-up. *Nat Rev Endocrinol*6:609-618.
5. Muller, H.L. Childhood craniopharyngioma. Recent advances in diagnosis, treatment and follow-up. *Horm. Res.* 2008, 69, 193–202.
6. Elliott, R.E.; Wisoff, J.H. Surgical management of giant pediatric craniopharyngiomas *J. Neurosurg. Pediatr.* 2010 , 6, 403–416.
7. Müller HL,Gebhardt U,Sorenson N 2010 Analysis of treatment variables for patients with Craniopharyngioma.*Horm Res Paediatr* 73:175-180.
8. Muller, H.L. Craniopharyngioma. *Handb. Clin. Neurol.* 2014, 124, 235–253.
9. Müller HL 2010 Childhood Craniopharyngioma:Current controversies on management in diagnosis, therapy, and follow-up. *Expert Rev Neurother* 10:515-524.
10. Rath SR; Lee S; Choong CS: Childhood Craniopharyngioma. *J Paediatr Child Health.* 2013; 49(5) : 403-408. (ISSN: 1440-1754).
11. Wisoff JH, Donahue BR 2007 Craniopharyngioma.In:Albright AL, Adelson PD, eds. *Principal and Practice of Pediatric Neurosurgery.* New York: Thieme Medical Publishers; 560-577.
12. Müller HL,Rensen N,2005:Functional Capacity and Body Mass index in patients with Sellar Masses. *Childs Nerv Syst* 21:539-545.
13. Sinivasan S, Ogle GD, Cowell CT 2004: Features of Metabolic Syndrome after Childhood Craniopharyngioma. *J ClinEndocrinolMetab* 89: 81-86.
14. Mong S, Pomeroy SL, Alexander ME 2008: Cardiac risk after Craniopharyngioma Therapy. *PediatrNeurol* 38:256-260.
15. Roth CL, Müller HL 2011:Appetite-Regulating Hormone Changes in Patients with craniopharyngioma. *Obesity (Silver Spring)* 19: 36-42.
16. Muller, H.L. Childhood craniopharyngioma. *Pituitary* 2013, 16, 56–67.