

Kraniofaryngeom forudgået af mangeårig psykisk påfaldenhed hos en yngre mand

Trine E.W. Hyttel, Mette D.S. Wiese & Søren R. Aagaard

KASUISTIK

Klinik Anæstesi, Sygehus
Vendsyssel

Ugeskr Læger
2014;176:V11130674

Kraniofaryngeom, også kendt som Rathkes poche-tumor, er en histologisk benign tumor, som oftest er beliggende suprasellært. Tumoren opstår fra embryonalt væv i Rathkes poche mellem adeno- og neurohypofysen eller ved metaplasi af adenohypofyseale celler [1-3]. Det er en sjælden tumor med en incidens på ca. 0,5-2/100.000, svarende til ca. 3% af alle intrakraniale neoplasier [1, 3]. Kraniofaryngeomer er

langsomt voksende og erkendes oftest først, når der opstår neurologiske symptomer pga. tryk eller endokrinologiske forstyrrelser. Der er bimodal aldersfordeling med maksimum i barndommen og hos midaldrende patienter [1].

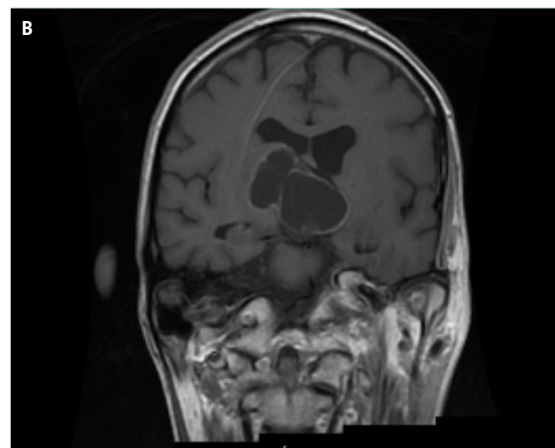
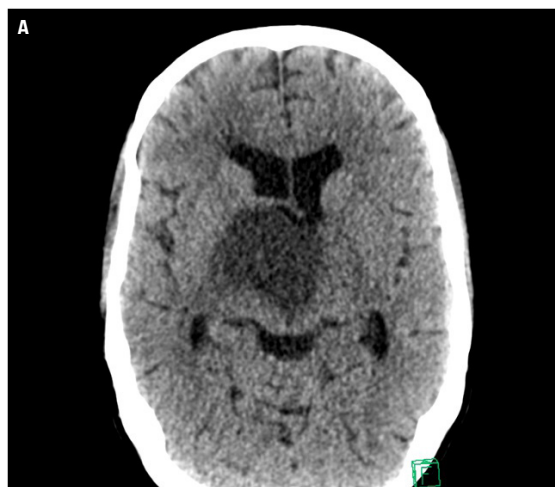
SYGEHISTORIE

En 33-årig mand blev af hjemmeplejen fundet ukontaktbar og kold i et trøstesløst hjem. På daværende tidspunkt havde han ikke hentet hjemmeplejens mad indenfor i tre døgn. Egen læge beskrev patienten som psykisk ejendommelig. Han var blevet tilset af en psykolog, men havde ikke fået foretaget psykiatrisk udredning. Pårørende berettede, at han fra 6-7-årsalderen havde opført sig anderledes end jævnaldrende med tiltagende barnlig tankegang og lav impuls kontrol. I teenageårene forværredes hans psykiske tilstand betydeligt. Det seneste halve år forud for indlæggelsen havde han frabedt sig kontakt med familie og sociale myndigheder og var i perioden blevet yderligere derangeret psykisk og somatisk.

Han blev indbragt til skadestuen med stabile luftveje og vejrtrækning; der var sparsom kontakt og blæretemperaturen var 24,1 °C. Han var stabil i opvarmingsperioden, men efter perifer vasodilatation ved normotermi blev han tiltagende trykustabil, hvorfor der opstod mistanke om sepsis med ukendt fokus, og relevant behandling blev påbegyndt. I det akutte udredningsforløb blev der foretaget CT af thorax og abdomen samt lumbalpunktur. Alle testresultater var upåfaldende. Da patienten ikke initialt vågnede op efter genopvarmning, blev der foretaget CT af cerebrum. CT'en viste en 3 × 4 × 6 cm stor central cystisk tumorproces med randopladning (**Figur 1**). Han fik stigende bevidsthedsniveau og blev med en Glasgow Coma Score på 14 overflyttet til en neurointensiv afdeling. Her blev der fundet endokrinologisk derangering af alle akser og svært nedsat syn. Tumoren blev herefter excideret succesfuldt, men i efterforløbet opstod der et intracerebralt hæmatom og hydrocephalus, EEG'et var abnormt, og der var betydelige iskæmiske forandringer i hjerneparenkymet. I samråd med familien afsluttedes den aktive behandling, og patienten afgik ved døden samme dag.

FIGUR 1

A. CT af cerebrum i aksialt plan. Der ses en cystisk proces omkring sella turcica. **B.** MR-skanning af cerebrum i koronalplan. Der ses en cystisk proces med tydelig randopladning og kompression af højre laterale ventrikel.



DISKUSSION

På trods af benign histologi giver kraniofaryngeomer pga. af massefylden ofte påvirkning af kritiske parasellære strukturer som nervus opticus, hypothalamus og hypofysen. I et retrospektivt studie af *Larijani et al* med 92 patienter fandt man, at tiden fra det første symptom til diagnose i gennemsnit var 625 dage og hos en enkelt patient 18 år [3]. Den lange udredningsperiode vidner om vanskeligheden ved diagnostik, da symptomerne kan være meget diffuse.

Påvirkningen af den hypothalamiske-hypofyseale akse har betydning for patientens psykiske udvikling. Hypothalamus spiller en central rolle i timing af fysiologisk udvikling og regulerer de endokrine akser, f.eks. har antidiuretisk hormon ud over sine velkendte funktioner en betydning for social interaktion, idet hormonet øger tendensen til aggression, ligesom oxytocin har betydning for pardannelse og andre sociale bindinger, mens kortikotropinfrisættende hormon spiller en rolle for stressadfærd, angst og depression [4]. De vigtigste psykiatriske symptomer ved generel hypopituitarisme er demens og delirium. Det er derfor helt essentielt, at børn og unge med kraniofaryngeom diagnosticeres tidligt, så ikke bare fysiologiske, men også kognitive *outcomes* kan forbedres [2]. Diagnostikken er specielt vanskelig hos de unge, hvor der som led i normal psykosocial udvikling opstår forandringer i adfærd, personlighedsstruktur og endokrin funktion [5].

Hypothalamus er central i termoreguleringen via kernen, som er beliggende i den anteriore præoptiske del af hypothalamus i nær proksimitet til sella turcica [2]. Der findes kasuistiske beskrivelser af periodisk svær hypotermi i forbindelse med neoplasi, traume og infektion i eller i nærheden af den anteriore hypothalamus.

Det er uvist, hvor længe den 33-årige mand havde haft sit kraniofaryngeom, men det er nærliggende at forestille sig, at kraniofaryngeomet har haft en betydning for hans psykiske påfaldenhed og den stagnerede kognitive udvikling. Ved et uklart eller ukarakteristisk symptombillede bør somatisk udredning med billeddiagnostik udføres, inden der stilles en psykiatrisk diagnose. Konklusivt skal intrakranielle neoplasier overvejes som differentialdiagnose ved tiltagende kognitiv dysfunktion i ungdommen og ved akut hypotermi.

SUMMARY

Trine E.W. Hyttel, Mette D.S. Wiese & Søren R. Aagaard:

Craniopharyngeoma preceded by many years of psychological peculiarity in a young man

Ugeskr Læger 2014;176:V11130674

We present a case of a young man with severe hypothermia on the basis of a large craniopharyngeoma. He had been psychologically peculiar since the age of six and had deteriorated dramatically since his late teens.

Craniopharyngeomas are slowly developing benign tumours but they can cause severe damage to the neuroendocrinological systems or hypothalamus causing a wide range of symptoms including psychiatric disorders and hypothermia. Intracranial neoplasms should be considered as a differential diagnosis in cognitive dysfunction in the young or in acute hypothermia.

KORRESPONDANCE: Trine E.W. Hyttel, Skagensvej 21, 9800 Hjørring.

E-mail: tewh@rn.dk

ANTAGET: 9. januar 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 24. marts 2014

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Stamm AC, Vellutini E, Balsalobre L. Craniopharyngioma. *Otolaryngol Clin North Am* 2011;44:937-52, viii.
2. Keil MF, Stratakis CA. Pituitary tumors in childhood: update of diagnosis, treatment and molecular genetics. *Expert Rev Neurother* 2008;8:563-74.
3. Aszalós Z. Some neurological and psychiatric complications of the disorders of the hypothalamo-hypophyseal system. *Orv Hetil* 2007;148:723-30.
4. Larijani B, Bastanagh MH, Pajouhi M et al. Presentation and outcome of 93 cases of craniopharyngioma. *Eur J Cancer Care (Engl)* 2004;13:11-5.
5. Kieran MW, Walker D, Frappaz D et al. Brain tumors: from childhood through adolescence into adulthood. *J Clin Oncol* 2010;28:4783-9.