LA SINDROME IPOFISARIA, INFUNDIBULO-TUBERALE E SINDROME IPOTALAMICA IN UNA COORTE MONOCENTRICA DI PAZIENTI ADULTI CON CRANIOFARINGIOMA

Simone Antonio De Sanctis[1], Sabrina Chiloiro[1], Antonella Giampietro[1], Federico Valeri[2], Gianluca Trevisi[3], Rosalinda Calandrelli[4], Marco Gessi[4], Antonio D'Amati[4], Ciro Mazzarella[5], Simona Gaudino[4], Mario Rigante[6], Pier Paolo Mattogno[2], Liverana Lauretti[7], Laura De Marinis[1], Francesco Doglietto[2], Antonio Bianchi[1], Alfredo Pontecorvi[1]

[1] Endocrinologia, Policlinico Agostino Gemelli, Roma, Italia; [2] Neurochirurgia, Policlinico Agostino Gemelli, Roma, Italia; [3] Neurochirurgia, Ospedale Santo Spirito, Pescara, Italia; [4] Radiologia, Policlinico Agostino Gemelli, Roma, Italia; [5] Radioterapia, Policlinico Agostino Gemelli, Roma, Italia; [6] ORL, Policlinico Agostino Gemelli, Roma, Italia; [7] Mater Olbiae, Olbia, Italia

INTRODUZIONE E OBIETTIVO

La sindrome ipofisaria, infundibulo-tuberale e sindrome ipotalamica rappresentano delle complicanze a lungo termine severe dei pazienti con craniofaringioma, con impatto significativo sulla qualità ed aspettativa di vita dei pazienti affetti.

Obiettivo L'obiettivo dello studio è identificare la frequenza di ciascuna di queste sindromi e identificare possibili fattori predittivi.

MATERIALI E METODI

Sono stati inclusi retrospettivamente e consecutivamente pazienti sottoposti a intervento chirurgico di asportazione di craniofaringioma dal 2018 al 2026 presso il nostro Centro.

Studio monocentrico retrospettivo
Inclusione consecutiva dal 2018 al 2026

RISULTATI

Sono stati inclusi 65 pazienti (34 maschi: 52,3% e 31 femmine: 47,7%). L'età mediana alla diagnosi è 53 anni (IQR: 22,5). Quarantaquattro pazienti sono risultati portatori di craniofaringioma adamantinomatoso (67,7%) e 21 di craniofaringioma papillare (32,3%).

La sindrome ipofisaria è stata diagnosticata in 57 pazienti (87,7%), la sindrome infundibulo-tuberale in 17 pazienti (26,2%), la sindrome ipotalamica in 26 pazienti (40%) e l'obesità ipotalamica in 24 pazienti (36,9%).

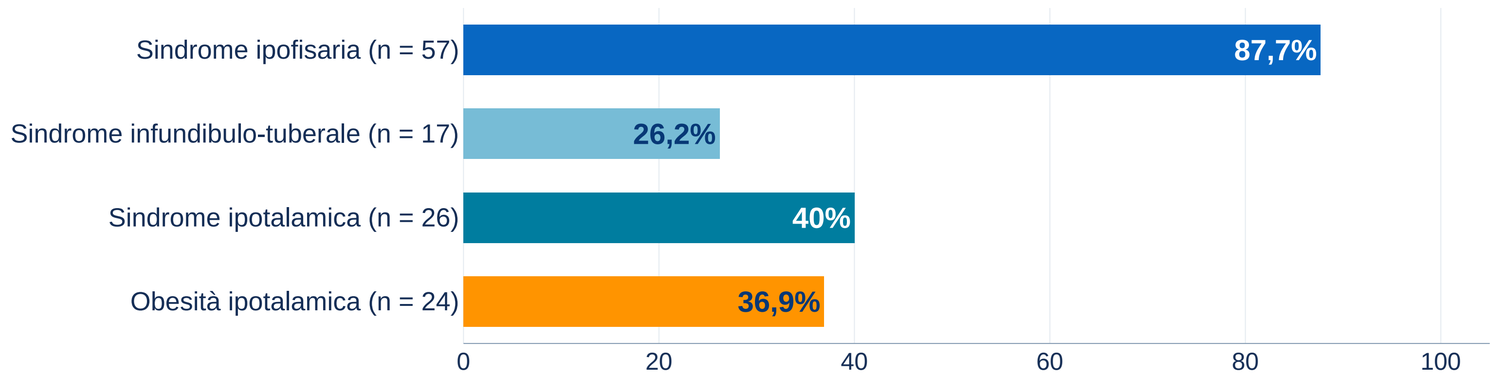
I pazienti con sindrome infundibulo-tuberale sono risultati tutti affetti da sindrome ipofisaria. I pazienti con sindrome ipotalamica sono tutti affetti da sindrome ipofisaria (p = 0,012).

La sindrome ipotalamica è più frequentemente associata alla sindrome infundibulo-tuberale: 14/17 pazienti (82,4%), p < 0,001.

CARATTERISTICHE DELLA COORTE (N = 65)

Pazienti inclusi	65
Sesso maschile	34 (52,3%)
Sesso femminile	31 (47,7%)
Età mediana alla diagnosi	53 anni (IQR: 22,5)
Istotipo adamantinomatoso	44 (67,7%)
Istotipo papillare	21 (32,3%)

FREQUENZA DELLE SINDROMI NELLA COORTE (N = 65)

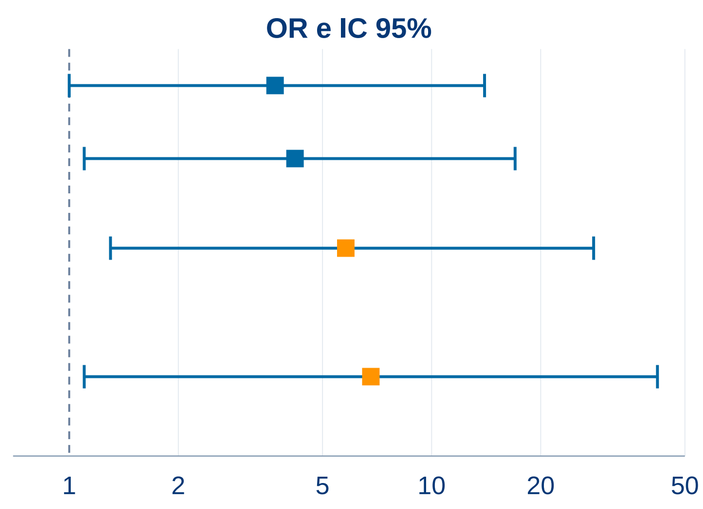


Le sindromi possono coesistere nello stesso paziente.

FATTORI ASSOCIATI ALLA SINDROME IPOTALAMICA

L'insorgenza di sindrome ipotalamica è risultata significativamente più frequente in presenza dei seguenti fattori:

Fattore clinico-radiologico	OR (IC 95%)	p
Deficit della vasopressina preoperatorio	3,7 (1–14)	0,04
Estensione intraventricolare del craniofaringioma	4,2 (1,1–17)	0,04
Distorsione ipotalamica al riscontro radiologico preoperatorio, grado A2 della classificazione di Christian Saint-Rose	5,8 (1,3–28)	0,036
Ampia breccia postoperatoria che coinvolge tutto il pavimento del III ventricolo, associata ad atrofia dei corpi mamillari, grado B3 della classificazione di Christian Saint-Rose	6,8 (1,1–42)	0,02



Odds ratio su scala logaritmica. La linea tratteggiata indica OR = 1.

FATTORI SENZA ASSOCIAZIONE SIGNIFICATIVA

L'insorgenza di sindrome ipofisaria, di sindrome infundibulo-tuberale, di obesità centrale e di sindrome ipotalamica non è risultata associata con il genere, con l'età alla diagnosi di craniofaringioma, con la presenza di obesità preoperatoria, con la presenza di deficit cognitivi preoperatori, con la presenza di ipopituitarismo preoperatorio, con le dimensioni cranio-caudali del craniofaringioma, con l'entità dell'asportazione chirurgica, con il tipo di approccio neurochirurgico, con il riscontro chirurgico di infiltrazione dell'ipotalamo, con l'istotipo del craniofaringioma, con la consistenza macroscopica del craniofaringioma, con il trattamento radioterapico postchirurgico, con la presenza di residuo/recidiva di craniofaringioma e con la mortalità relata a craniofaringioma.

CONCLUSIONI

Nella coorte studiata, la sindrome ipofisaria è la complicanza endocrinologica più frequente. La sindrome ipotalamica interessa il 40% dei pazienti ed è strettamente associata alla sindrome infundibulo-tuberale. Il deficit preoperatorio di vasopressina e i segni radiologici di coinvolgimento ipotalamico sono associati a una maggiore frequenza di sindrome ipotalamica. Questi risultati sottolineano l'importanza della valutazione clinico-radiologica perioperatoria e del follow-up endocrinologico.

CONTATTI simoneantonio.desanctis@guest.policlinicogemelli.it

25° Congresso Nazionale AME

Update in Endocrinologia Clinica

ROMA, 12–15 NOVEMBRE 2026

