

CR.13 Γυναίκα με χονδροσάρκωμα βάσης κρανίου και υπογλυκαιμικά επεισόδια

Κ.Παντελιά<sup>1</sup>, Γ.Ντάλη<sup>1</sup>, Π.Βλάχου<sup>2</sup>, Σ.Γεωργιάδου<sup>1</sup>, Α.Κυριακού<sup>1</sup>, Ν.Κατεχάκης<sup>1</sup>, Γ.Στράτζαλης<sup>3</sup>, Μ.Τζανέλα<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ενδοκρινολογικό Τμήμα «Δ.Ίκκος»-Διαβητολογικό Κέντρο, Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης Σπανίων Νοσημάτων, ΓΝΑ «ο Ευαγγελισμός»

<sup>2</sup>Παθολογοανατομικό Τμήμα, ΓΝΑ «ο Ευαγγελισμός»

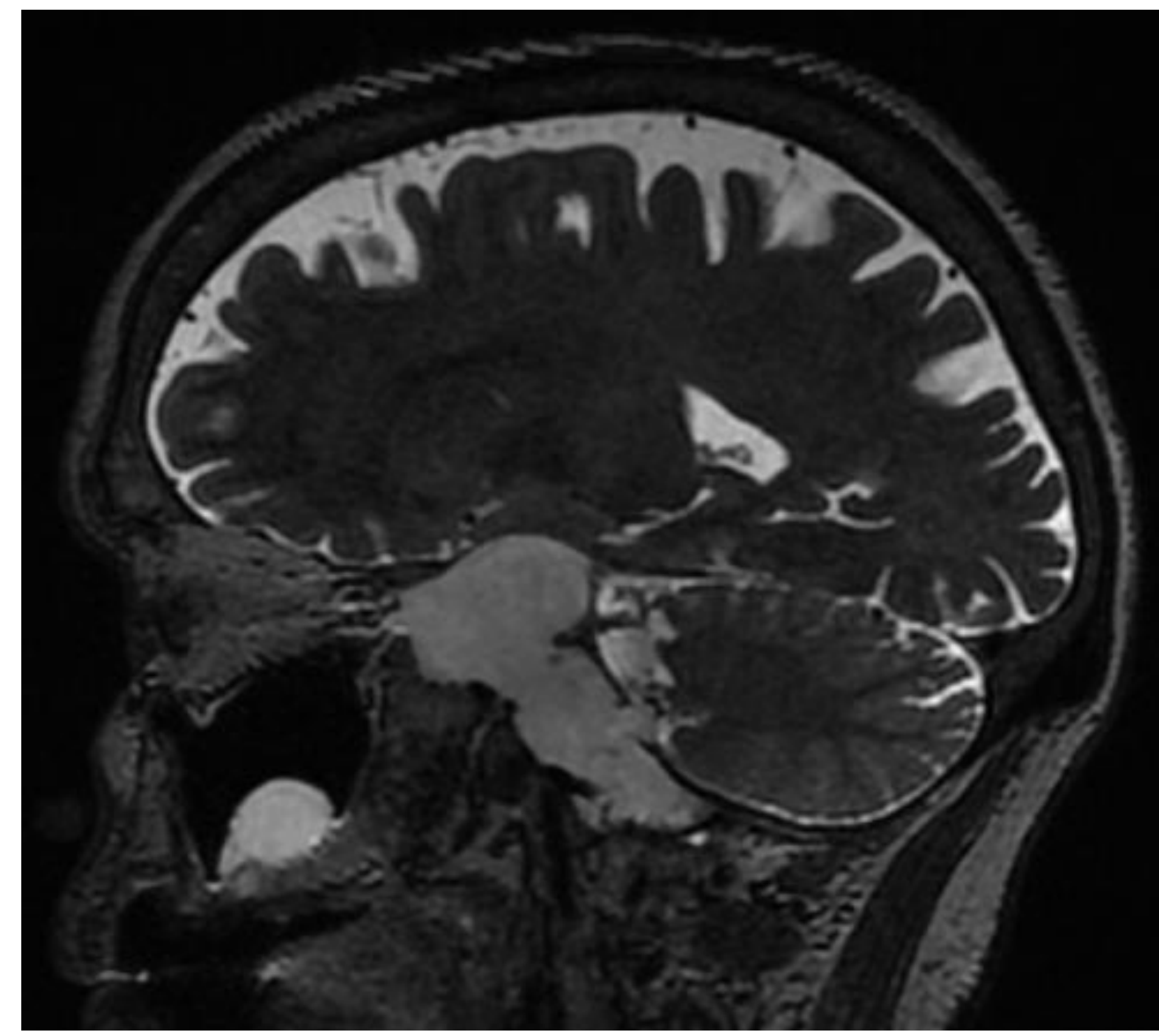
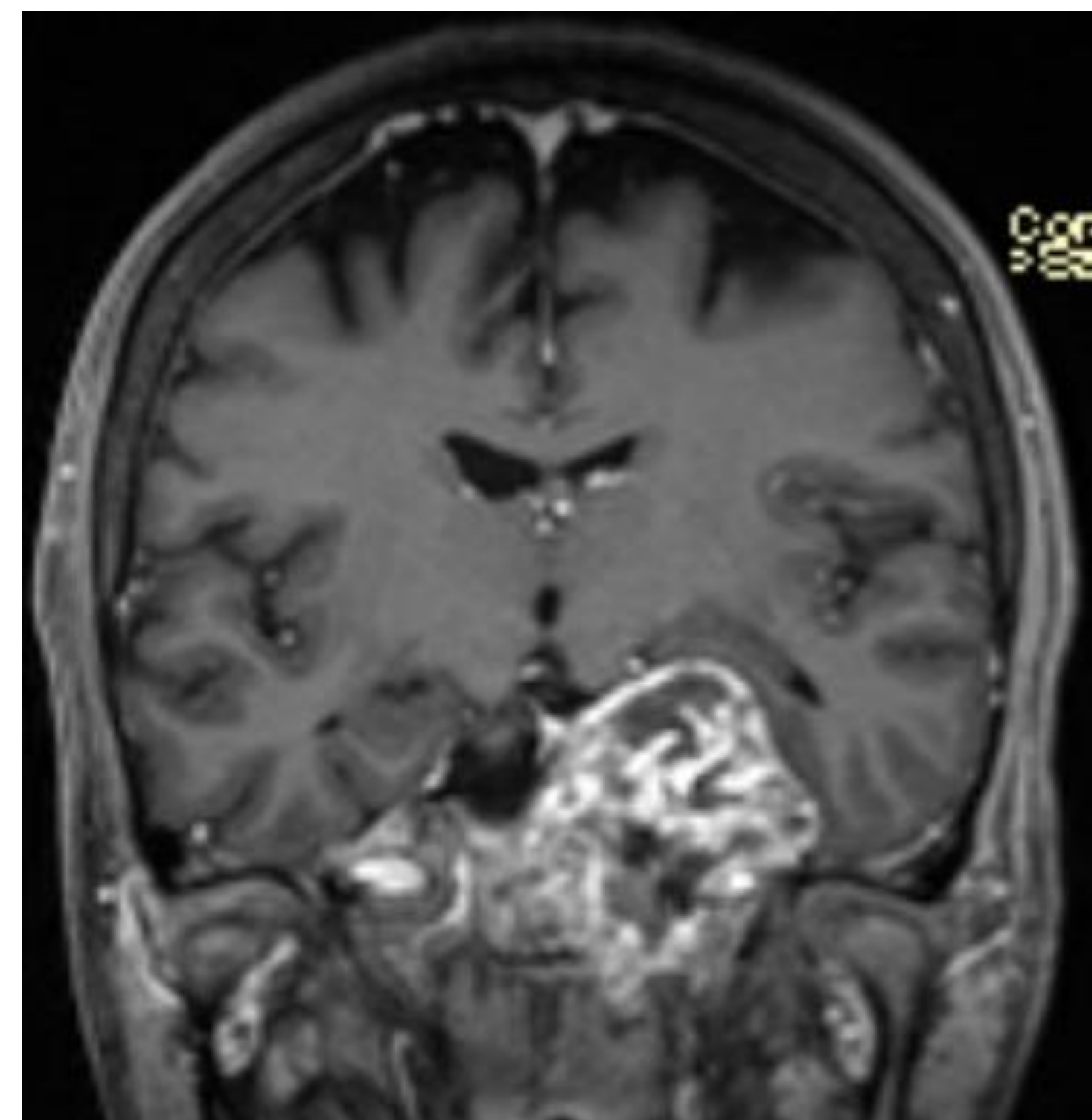
<sup>3</sup>Νευροχειρουργική Κλινική, ΕΚΠΑ, ΓΝΑ «ο Ευαγγελισμός»

**Περιγραφή περιστατικού:** Γυναίκα 49 ετών εμφάνισε τον τελευταίο μήνα της κύησης κεφαλαλγία, διπλωπία και βλεφαρόπτωση. Διαπιστώθηκαν επιπλέον μυδρίαση, διαταραχές οφθαλμοκινητικότητας αριστερού οφθαλμού και απόκλιση της γλώσσας προς τα αριστερά. Η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου ανέδειξε στη βάση του κρανίου αριστερά ευμεγέθη εξεργασία με λοξή κεφαλουραία διάμετρο 6,8εκ. Έλαβε υδροκορτιζόνη έως την καισαρική τομή και 5 ημέρες μετά μεταφέρθηκε με έκπτωση επιπέδου συνειδήσεως στα επείγοντα όπου διαπιστώθηκε σοβαρή υπογλυκαιμία.

**Ατομικό ιστορικό:** πρωτοπαθής υποθυρεοειδισμός, γαστρική παράκαμψη προ ~20ετίας και 3 επεισόδια επιληπτικής κρίσης προ 20 ετών.

**Οικογενειακό ιστορικό:** αδελφός με υπογλυκαιμικά επεισόδια σε έδαφος νόσου αποθήκευσης γλυκογόνου τύπου 1a (GSD 1a).

**Εργαστηριακός έλεγχος:** επάρκεια κορτικοτρόφων, κεντρικός υποθυρεοειδισμός, απουσία ενδογενούς υπερινσουλιναϊκής υπογλυκαιμίας, IGF-2 ορού εντός τιμών αναφοράς 407 – 1049 ng/m), μειωμένος IGF-1 και λόγος IGF-2/IGF-1=452/40=11,3 >10, ενδεικτικόςπιθανά IGF-2 μεσολαβούμενης υπογλυκαιμίας.



Πίνακας 1. Έλεγχος ορμονών μετά τον τοκετό	
Προλακτίνη (ng/ml)	6
Κορτιζόλη (μg/dl)	12/14
IGF-1 (ng/ml)	22
FSH (mU/ml)	10
LH (mU/ml)	6
E2 (pg/ml)	12
FT4 (ng/dl)	0,48
TSH (μU/ml)	0,08

Πίνακας 2. Διερεύνηση υπογλυκαιμίας	
Γλυκόζη (mg/dl)	62
Ινσουλίνη ( μU/ml)	<2
C- πεπτίδιο (ng/ml)	0,17
Abs ινσουλίνης (U/ml)	0,04
IGF-1 (ng/ml)	40
IGF-2 (ng/ml)	452
IGF-2/IGF-1 ratio	11,3
Κορτιζόλη (μg/dl)	14

**Μαγνητική τομογραφία:** εξεργασία βάσης κρανίου μδ 6,8 εκ.

**Αντιμετώπιση:** έγινε υφολική εκτομή του όγκου και η ιστολογική έδειξε χονδροσάρκωμα 2.7x.18x0.3εκ grade 1 με 1 μίτωση / 10 ΟΠx40 και ki-67: < 2%. Μετεγχειρητικά λόγω της εμμονής των υπογλυκαιμιών τέθηκε σε αγωγή με γλυκοκορτικοειδή και προγραμματίστηκε για ακτινοθεραπεία.

**Συμπεράσματα:** Τα χονδροσαρκώματα είναι κακοήθεις όγκοι με προέλευση τα χονδροειδή κύτταρα πιο συχνά της σπονδυλικής στήλης και της λεκάνης. Σε ποσοστό 1% αναπτύσσονται στη βάση του κρανίου. Η υπογλυκαιμία από μη νησιδιακό όγκο είναι παρανεοπλασματική εκδήλωση, που οφείλεται στην παραγωγή από τα κύτταρα του όγκου αυξημένων ποσών ώριμων και ανώριμων μορίων IGF-2 και pro-IGF2, που διεγείρουν τους υποδοχείς ινσουλίνης. Έχει συσχετισθεί με όγκους μεσεγχυματικής προέλευσης. Το περιστατικό αυτό αποτελεί την πρώτη αναφορά για χονδροσάρκωμα κρανίου και πιθανή συσχέτιση με IGF-2 μεσολαβούμενη υπογλυκαιμία.

**Βιβλιογραφία:** 1)Ata F, Choudry H, Khan AA, Anum, Khamees I, Al-Sadi A, Mohamed A, Malkawi L, Aljaloudi E. A systematic review of literature on Insulin-like growth factor-2-mediated hypoglycaemia in non-islet cell tumours. Endocrinol Diabetes Metab. 2024 Mar;7(2):e00471. doi: 10.1002/edm2.471.

2) Crowley, M.T., Lonergan, E., O'Callaghan, P. et al. IGF-2 mediated hypoglycemia and the paradox of an apparently benign lesion: a case report & review of the literature. BMC Endocr Disord 22, 262 (2022). <https://doi.org/10.1186/s12902-022-01175-4>