

Rathke Kleft Kisti: Olgu Sunumu

A Case Report: Rathke Cleft Cyst

ÖZ

Rathke kleft kistleri hipofiz bezinin nadir rastlanan lezyonları olmasına rağmen otopsi serilerinde en sık saptanan lezyonlarıdır. Bu kistler genellikle iyi huylu olsalar da hormonal ve vizüel rahatsızlıkların önemli bir nedenidirler. Genellikle küçük ve asemptomatiktir ancak bazen semptomatik olabilirler(1). Klinik olarak 3 temel özellik gösterirler: Baş ağrısı, endokrin bozukluk, vizüel kayıp. Endokrin rahatsızlık olguların %50sinde görülen en yaygın özelliktir. En sık görülen hormonal bozukluk hiperprolaktinemi, daha sonra gonadotropin yetersizliği, panhipoptüitarizm, hipotroidi ve hipokortizolizmdir. (2,8). Kistin lokalizasyonuna göre transfenoidal, transkranial (subfrontal, pterional, transventriküler) girişimler cerrahide uygulanabilecek yaklaşımlardır. Olgumuza semptomatik olması ve suprasellar yerleşim olması nedeniyle transkranial girişimi uygun gördük. Kontrol Kranial MRG lerinde nüks ya da rezidü saptanmadı.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Endokrin bozukluk, Hipofiz bezi, Rathke kleft kisti

ABSTRACT

Rathke cleft cysts are uncommon lesions of the pituitary gland but they are frequently seen in autopsy series. Rathke cleft cysts are benign but they are important causes of endocrine and visual symptoms. Generally they are small and asymptomatic but they may also be symptomatic (1). Clinically they have three major features: headache, endocrine abnormality and visual loss. An endocrine abnormality is seen in 50% of the cases and is the most common symptom. The most frequent endocrine abnormalities are hyperprolactinemia, gonadotropin insufficiency, panhypopituitarism, hypothyroidism and hypocortisolism (2,8). The surgical procedure can be transsphenoidal or transcranial (subfrontal, pterional, transventricular), depending on the localisation of the cyst. In our case we preferred the transcranial approach as the cyst was symptomatic and had a suprasellar localisation. There was no evidence of residual mass or relapse in the postoperative MRI.

KEY WORDS: Endocrine abnormality, Pituitary gland, Rathke cleft cysts

Ali Özcan BINATLI¹

Hüseyin KURT²

Fikret BAŞKAN³

Engin ÇİFTÇİ⁴

Nurcan ÖZDAMAR⁵

^{1,2,3,4} S.B. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrah Kliniği, İzmir
⁵ Ege Üniversitesi, Beyin Cerrahi Anabilim Dalı, İzmir

Geliş Tarihi : 19.08.2008

Kabul Tarihi : 02.09.2008

Yazışma adresi:

Ali Özcan BINATLI

E-posta: aobinatli@hotmail.com

GİRİŞ

Rathke kleft kistleri rathke kesesi yarığundan köken almış, epitelyum ile döşenmiş benign sellar kistlerdir. Genellikle yuvarlak, ovoid veya dumble görünümündedirler. Kist duvarı 3 tür epitelyal hücreyle çevrelenmiş (sialı, non-sialı ve mukosekretuar) vaskülarize stroma dokusundan oluşmuştur(27,20,1). Fager ve Carter pitüiter gland patolojisinde saptanan sialı ve mukosekretuar hücrelerin, rathke kleft kisti açısından patognomik olduğunu belirtmişlerdir.

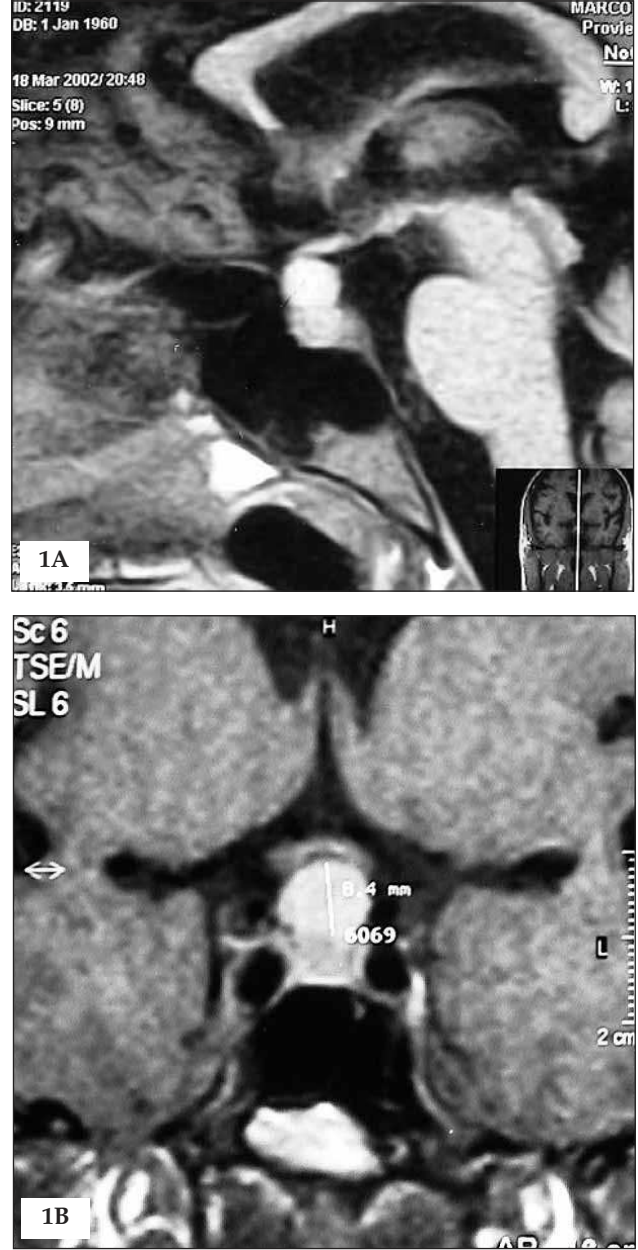
Ortalama görülme yaşı 34 olup bayanlarda 2 kat fazla görülmektedir(20). Klinikte genellikle görülen semptomlar hipofiz bezi ile optik kiazmaya yaptığı bası etkisiyle baş ağrısı, endokrin rahatsızlıklar ve görme bozukluklarıdır. Yine pitüiter stalk, üçüncü ventrikül ve hipotalamusa yaptığı kitle etkisiyle halsizlik, bulantı, kusma, diabetes inspidus, konvülzyon ile prezente olabilirler (12,19). Aseptik menenjit, abse, sfenoid sinüzit, boş sella sendromu, kalsifikasyon gibi tablolar gelişebilmektedir. (15,24,26). Bir çalışmada ise, hemorajik formasyon gösterdiği belirtilmiştir(18).

Operasyon sonrası semptomlarda gerileme %78 oranında görülürken rekürrens % 19-28 sıklıkta saptanmıştır(12).

OLGU

43 yaşında bayan hasta uzun yıllardan bu yana devam eden baş ağrısı ve son 1,5 aydan bu yana gelişen sağ gözünde bulanık görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Çekilen kontrastlı Kranial BT de suprasellar hiperdens kitle saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Genel muayenesinde hasta obez görünümüne sahipti. Özgeçmişinde apendektomi, mastektomi, guatr ve sectio operasyonu olduğu koroner anjiyo negatif kalp hastalığı ve 2 yıldır hipertansiyon açısından diltiazem, digoksin kullandığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde görme alanında bilateral konsantrik daralma dışında bulgu saptanmadı. Yapılan laboratuvar incelemelerinde biyokimyasal değerlerde ve hormonal profilde patolojik bulgu saptanmadı. Çekilen Hipofiz MRG de suprasellar yerleşimli, optik kiazmaya bası oluşturan 7 mm çapında hiperdens kitle görüldü (Şekil 1A, 1B). Kranial MR Anjiyografi tetkikinde ise vasküler patoloji saptanmadı.

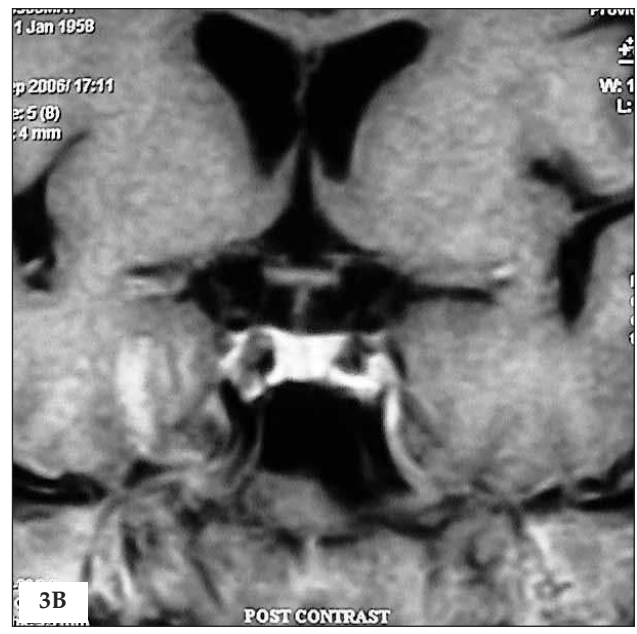
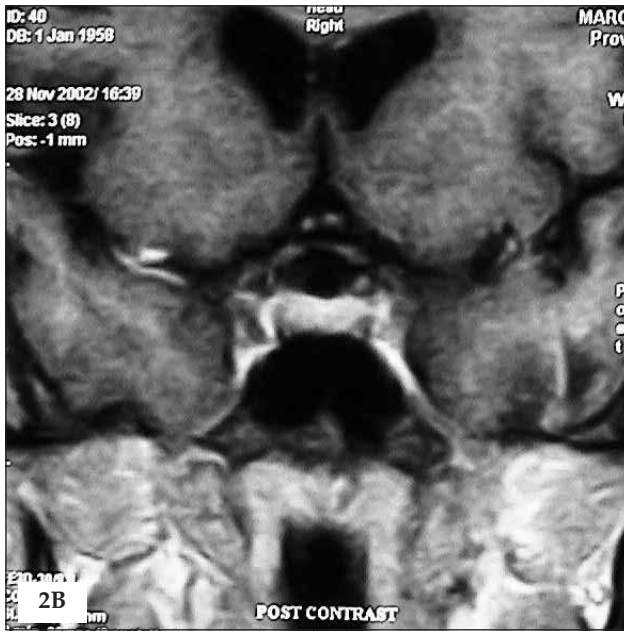
Hasta bu bulgular eşliğinde 23.10.2002 tarihinde sağ pterional yaklaşımla OPMİ eşliğinde opere



Şekil 1 A,B. Pre-op Olgunun Hipofiz MRG T1 ağırlıklı incelemesi, (sagittal ve coronal planda).

edilerek kistik kitle total olarak çıkarıldı. Postop 4.günde rinore gelişmesi üzerine acetazolamide 2x250 mg tedaviye eklendi ve boşaltıcı lomber ponksiyon yapıldı. Postop 9. günde rinore olmaması ve görme alanının normal sınırlarda olması üzerine 3 hafta sonra poliklinik kontrolü önerilerek 04.11.2002 tarihinde taburcu edildi.

27.11.2002 tarihinde kontrol için tarafımıza başvuran hastada nöropatolojik bulgu saptanmadı (Şekil 2A,2B). Çekilen kontrol hipofiz MRG de



Şekil 2 A,B. Post-op 1.ay hipofiz MRG, (sagittal ve coronal planda).

Şekil 3 A,B. Post-op 4.yıl kontrol hipofiz MRG, (sagittal ve coronal planda).

nüks/rezidü kitle görülmedi. 3 ay sonra kontrol önerildi.

Post-op takiplerini yıllık olarak yaptığımız hastanın 4.yıl çekilen kontrol MRG sinde nüks ya da rezidü kitle görülmedi (Şekil 3A,3B).

Alınan materyalin histopatolojik incelemesi sonucu rathke kleft kisti ile uyumlu olarak saptandı.

TARTIŞMA

Rathke kleft kistleri genellikle asemptomatikler. Rutin otopsilerde normal pitüiter bezlerin %12-

33 ünde karşılaşılmaktadır(1,24). Semptomatik pitüiter patolojilerin %1.9'unda rathke kleft kisti tanısı koyulmuştur. Rathke kleft kistlerini "oral mukozaya benzeyen insan hipofizinin kapsülündeki epitelyumyal alan" şeklindeki rapor eden ilk kişi 1860 yılında Lushka'dır(14). Yoshida ve ark(27). İlk semptomatik rathke kleft kistinin Golzeiher tarafından 1913 te rapor edildiğini bildirmişlerdir.Yıllar içinde rathke kleft kisti tanısı artmıştır. Bu da MRG'nin teşhiste artan kullanımıyla ilgilidir.

Rathke kleft kistleri rathke yarığı kalıntılarından yani stomadeum kökünün rostral invajinasyonundan oluşmaktadır(2,24,). Rathke yarığı, gebeliğin 4. haftasında hipofizin ön ve orta loblar arasında gelişip yine gebeliğin 12. haftasında kapanır(20). Rathke yarığı ektodermal orijinli epitelyal hücrelerle çevrelenmiştir. Rathke yarığının ön duvar hücreleri hipofiz pars distalisi, arka duvar hücreleri de pars intermediayı oluşturur. Rathke yarığının hücre hattı ve sekresyonlarının hızlı artışı nedeniyle zarar görüşü ön ve orta loblar arasında kistlerin oluşmasına neden olabilir(20). Rathke kleft kistlerinin oluşumuyla ilgili diğer teoriler nöroepitelyal dokular ya da ters metaplazi yoluyla anterior ptüiter hücrelerdir(5,6,7,14). Rathke kleft kistleri kraniyoaengial kanal boyunca yerleşen squamöz hücrelerden kaynaklanabilir. Bu da, bu bölgede basit rathke kleft kistlerinden kompleks kraniyofarengiomlara kadar uzanan bir kistik lezyon spektrumu ortaya çıkarabilir(11,24,25).

Rathke kleft kistleri ile hipofiz adenomu birlikteliği oranı bir çalışmada %1.7 olarak bildirilmiştir(9).

Rathe kistler genellikle küçük ve asemptomatiktir fakat bazen semptomatik olabilirler(27). Genellikle görülen semptomlar endokrin rahatsızlıklar, baş ağrısı ve görme bozukluklarıdır. Aseptik menenjit, abse, sfenoid sinüzit, boş sella sendromu, kalsifikasyon ve hemorajik transformasyon gibi tablolar da gelişebilmektedir(15,26,24). Bizim olgumuzda karşılaştığımız semptomlar görme bozukluğu ve baş ağrısı idi.

Preoperatif dönemde hormonal incelemelerde olguların %46 sında bir ya da birden fazla hormonal bozukluk saptandığı bildirilmiştir. Bunlardan en sık görülen hiperprolaktinemi ve daha sonra gonadotropin yetersizliği, panhipoptüitarizm, hipotiroidi ve hipokortizolizmdir(20). Bizim olgumuzda ise hormonal bozukluk saptanmadı.

Rathke kleft kistleri ayırıcı tanısında kraniyofarengioma aklımıza gelmesi gereken ilk lezyondur. Kraniyofarengioma ile rathke kleft kisti orijini aynı olup benzer lokalizasyondadırlar. Kraniyofarengioma genellikle çocukluk ve genç erişkin hastalığıdır. Görüntülemelerde bu ikisinin ayırımını yapmak her zaman kolay değildir(3,19). Her ikisinin mikroskopisinde de hemosiderin yüklü makrofarlar ve kolesterol kristallere rastlanabilir. Ancak mikroskopide silialı epitelyumun varlığı

rathke kleft kistini düşündürür. Her ikisinin ayırımı önemlidir çünkü kraniyofarengioma daha agresif seyre sahiptir ve nüks oranı rathke kleft kistine göre daha fazladır(3,12).

Ayrıcı tanıdaki bir diğer lezyon olan kolloid kistler ise genellikle daha yaşlı hastalarda ve çoğu zaman 3. ventrikül içerisinde monro deliği girişine yerleşerek hidrosefali tablosuna yol açarlar. Histolojik olarak rathke kleft kistleri ile benzer özelliklere sahiptirler. Görüntüleme ile klinik uyum bu kistleri tanılamada daha fazla öneme sahiptir.

Ayrıcı tanıda aklımızda bulundurmanız gereken diğer lezyonlar araknoid kistler, enterogenöz kistler, dermoid ve epidermoid kistlerdir.

Cerrahi yönetimde sadece intrasellar kistler için kist duvarının basit transsfenoidal yolla kısmi çıkarımı ve kist drenajı önerilmektedir. Bu şekilde ptüiter, hipotalamik veya vizüel komplikasyonlar ve aseptik menenjit riskinin azaltılacağı bildirilmektedir(10,23,25). Tümüyle suprasellar yerleşimli kistlere ise transkraniyal yaklaşılması önerilmektedir(6,17). Yine kistin lokalizasyonuna göre subfrontal, pterional, transventriküler gibi değişik cerrahi yaklaşımlar uygulanabilir. Ayrıca bazı vakalarda kist duvarının kısmi rezeksiyonunun ardından kistin sfenoid sinüs içine drene olmasına müsaade edilmesinin tekrar kist oluşumunu önlediği belirtilmiştir. Operasyon sonrası semptomlarda gerileme %78 oranında görülürken rekürrens % 19-28 sıklıkta saptanmıştır(12).

Biz vakamızda cerrahi olarak transpterional yolla total kist rezeksiyonu girişimi uyguladık. Takiplerde hastamızda vizüel defisitlerinin ortadan kalktığını ve nüks kist oluşmadığını saptadık.

Sonuç olarak bağlantılı intrakistik yumuşak doku kitlesi olmayan, iç duvarı pürüzsüz bir kistten alınan sarımsı-yeşil mukoid materyal cerraha rathke kleft kistini hatırlatmalıdır(27). Bu intraoperatif histolojik inceleme ile kanıtlanmalı böylece kaviteyi aşırı küretajdan kaçınılarak postoperatif endokrin ve nörolojik bozuklukların minimal düzeyde kalması sağlanmalıdır(17,16).

KAYNAKLAR

1. Baldini M, Mosca L, Princi L: The empty sella syndrome secondary to Rathkes kleft cyst. Acta Neurochir (Wein) 53: 69-78, 1980
2. Barrow DL, Spector RH, Takei Y, Tindall GT: Symptomatic Rathkes kleft cysts located entirely in the suprasellar region: Review of diagnosis, management and pathogenesis. Neurosurgery 16: 766-772, 1985

3. Baskin DS, Wilson CB: Trans-sphenoidal treatment of non-neoplastic intrasellar cysts: Areport of 38 cases. *J. Neurosurg* 60: 8-13, 1984
4. Christopher J. Aho CJ, Liu C, Zelman V, Couldwell WT, Weiss H: Urgical outcomes in 118 patients with Rathke kleft cysts. *J Neurosurg* 102: 189-193, 2005
5. Cohen AR, Cooper PR, Kupersmith MJ, Flamm ES, Ransokoff J: Visual recovery after transsphenoidal removal of pituitary adenomas. *Neurosurgery* 17: 446-452, 1985
6. Diengdoh JV, Scott T: Electron microscopical study of a Rathkes kleft cyst. *Acta Neuropathol (Berl)* 60: 14-1, 1983
7. Eisenberg HM, Weiner RL: Bening pituitary cyst, in Wilkins RH, Rengachary SS (eds): *Neurosurgery*. New York, McGraw-Hill, 1985, 932-934
8. Fager CA, Carter H: ntrasellar epithelial cysts. *J Neurosurg* 24: 77-81, 1966
9. Kasperbauer JL, Orvidas LJ, Atkinson JL, Abboud CF: Rathke Cleft Cyst: Diagnostic and therapeutic considerations. *laryngoscope* 112:1836-1839, 2002
10. Landolt AM, Zackmann M: Results of transsphenoidal xtirpation of craniopharyngiomas and Rathkes cysts. *Neurosurgery* 28: 410-415, 1991
11. Midha R, Jav V, Smith HS: Transsphenoidal management of Rathkes kleft cysts: Aclinicopathological review of 10 cases *Surg Neurol* 35 : 446-454, 1991
12. Matsushima T, Fukui M, Fujii K, Kinoshita K, Yamakawa Y: Epithelial cells in symptomatic Rathkes kleft cysts. A light and electron-microscopic study. *Surg Neurol* 30: 197-203, 1988
13. Mukherjee JJ, Islam N, Kaltsas G, Lowe DG, Charlesworth M, Afshar F, Trainer PJ, Monson JP, Besser GM, Grossman AB. Clinical, Radiological and Pathological Features of Patients with Rathke's Cleft Cysts: Tumors That May Recur. *J C Endo Metab* 82: 2357-2362, 1997
14. Nishio S, Mizuno J, Barrow DL, Takei Y, Tindall GT: Pituitary tumors composed of adenohypophysial adenoma and Rathkes kleft cyst elements: Aclinicopathological study. *Neurosurgery* 21: 371-377, 1987
15. Naiken VS, Tellen M, Merance DR: Pituitary cyst of Rathkes kleft origin with hypopituitarism. *J Neurosurg* 18: 703-706, 1961
16. Obenchain TG, Becker DP: Abscess formation in Rathkes kleft cyst: Case report. *J Neurosurg* 36: 359-362, 1972
17. Ringel SP, Bailey OT: Rathkes kleft cyst. *J Neurol Neurosurg Pschiatry* 35: 693-697, 1972
18. Roux FX, Constans JP, Monsaingean V, Meder JF: Symptomatic Rathkes kleft cysts: Clinical and therapautic data. *Neurochirurgia (Stuttg)* 31: 18-20, 1988
19. Ross DA, Norman D, Wilson CB: Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke's Cysts in 43 patients. *Neurosurgery* 30: 173-179, 1992
20. Saeki N, Sunami K, Sugaya Y, Yamaura A: MRI findings and clinical manifestations in Rathke's cleft cyst. *Acta Neurochir (Wien)* 141: 1055-1061, 1999
21. Shanklin WM: The histogenesis and histology of an integumentary type of epithelium in the human hypophysis. *Arat Rec* 109 : 217-231, 1951
22. Shimoji T, Shinonara A, Shimizu a, Sato K, Ishii S: Rathkes kleft cysts. *Surg Neurol* 21: 295 310, 1984
23. Shin JL, Asa SL, Woodhouse LJ, Smyth HS, Ezzat S: Cystic Lesions of the Pituitary: Clinicopathological Features Distinguishing Craniopharyngioma, Rathke's Cleft Cyst, and Arachnoid Cyst. *J C Endo Metab* 84: 3972-3982, 1999
24. Sumida M, Arita K, Migita K, Tominaga A, Iida K, Kurisiu K: Concomitant pituitary adenoma and Rathkes kleft cyst. *Neuroradiology* 43 : 755-759, 2001
25. Steinberg GK, Koenig GH, Golden JB: Symptomatic Rathkes kleft cysts: Report of two cases. *J Neurosurg* 56: 290-295, 1982
26. Teramoto A, Hirakawa K, Sanno N, Osamura Y: Incidental pituitary lesions in 1,000 unselected autopsy specimens. *Radiology* 193: 161-164, 1994
27. Yoshida J, Kobayashi T, Kageyama N, Kanazaki M: Symptomatic Rathkes kleft cyst: Morphological study with light and electron microscopy and tissue culture. *J Neurosurg* 47: 451-458, 1977