

Diagnosis and Neuroendoscope Treatment for Rathke's Cleft Cyst

Yonggang Wu, Cheng Zhang, Xiaoyuan Huang, Xiaopeng Yang

The Neurosurgery Department, People's Hospital of Xinjiang Uygur Autonomous Region, Urumqi Xinjiang
Email: wyg931543@163.com

Received: Jul. 1st, 2016; accepted: Jul. 17th, 2016; published: Jul. 20th, 2016

Copyright © 2016 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

Abstract

Objective: To improve the preoperative diagnostic rate of Rathke's Cleft Cysts and summarize the surgical technique of neural endoscopic resection on Rathke's Cleft Cysts, and evaluate its curative effect. **Methods:** All 12 Rathke's cleft cysts cases were used the endoscopic endonasal transsphenoidal surgery. **Results:** 8 cases of total tumor resection were achieved, and 4 cases of subtotal tumor resection were obtained. Symptoms were obviously alleviated without apparently complications. The operation duration was obviously shorter than transsphenoidal microsurgical procedure and craniotomy. **Conclusion:** The endonasal transsphenoidal approach with the neuroendoscope can be an effective minimally invasive method for Rathke's cleft cysts removal.

Keywords

Rathke's Cleft Cysts, Neuroendoscopes, Endonasal Transsphenoidal Approach

Rathke囊肿的诊断及神经内镜手术治疗

吴永刚, 张 诚, 黄啸元, 杨小鹏

新疆维吾尔自治区人民医院神经外科, 新疆 乌鲁木齐
Email: wyg931543@163.com

收稿日期: 2016年7月1日; 录用日期: 2016年7月17日; 发布日期: 2016年7月20日

摘要

目的: 提高Rathke囊肿的术前诊断率和总结神经内镜下切除Rathke囊肿的手术技术, 并评价其疗效。
方法: 采用神经内镜经单鼻孔-蝶窦入路切除Rathke囊肿12例。
结果: 8例全切除、4例次全切除, 症状均明显改善, 无明显并发症发生, 手术耗时较经鼻蝶窦入路显微镜下手术、开颅手术明显缩短。
结论: 神经内镜下经单鼻孔-蝶窦路径切除Rathke囊肿是一种有效的微侵袭手术方法。

关键词

Rathke囊肿, 神经内镜, 经蝶入路

1. 引言

鞍区 Rathke 囊肿是一种比较少见的疾病, 约占颅内肿瘤的 1% 以下。该病于 1913 年被 Goldzeiher [1] 首次报道, 到 2002 年为止文献总共报道约 475 例。我们自 2004 年 1 月至 2016 年 3 月期间, 应用神经内镜经单鼻腔蝶窦入路切除 Rathke 囊肿 12 例, 经手术和病理均证实为 Rathke 囊肿, 疗效满意, 现报告如下。

2. 资料与方法

2.1. 一般资料

患者 12 例, 男性 5 例, 女性 7 例。发病年龄 28~63 岁, 平均 41 岁, 病程 3 月~5 年, 平均 18 月。

2.2. 临床表现

头痛 9 例; 垂体内分泌症状 11 例, 其中单纯闭经 2 例, 闭经溢乳 3 例, 性功能障碍 4 例, 尿崩症 1 例, 垂体全功能障碍 1 例; 视力、视野障碍 6 例, 体检偶然发现 1 例。

2.3. 影像学检查

所有患者均接受头颅蝶鞍 X 线平片、CT 及 MRI 检查, 并行强化扫描。病变小于 1 cm 者 1 例, 1~3 cm 者 8 例, 大于 3 cm 者 3 例。其中蝶鞍 X 线平片显示蝶鞍扩大, 鞍底骨质变薄 6 例。蝶鞍 CT 冠状扫描显示鞍区圆形或类圆形肿块, 边界清晰, 其中表现为低密度 8 例, 等密度 3 例, 混杂密度 1 例; 环形增强 4 例, 12 例病变囊壁均未见钙化。MRI 扫描显示囊肿的直径为 6~35 mm (平均 16 mm); 病变位于鞍内者 10 例, 鞍内并鞍上者 2 例。MRI 检查显示鞍内或向鞍上发展的肿物, 12 例均为圆形或椭圆形, 边界均较清晰。T1WI 上表现为低信号 6 例, 等信号 3 例, 高信号 3 例; T2WI 上表现为高信号 6 例, 等信号 4 例, 低信号 2 例。增强扫描后 8 例无增强, 4 例囊壁不连续环状增强, 1 例内容物稍增强。显示垂体信号有 2 例, 其中 3 例垂体受压变薄。

2.4. 手术治疗

术前明确诊断为垂体 Rathke 囊肿的只有 6 例, 其它有 5 例诊断为垂体腺瘤或垂体卒中, 1 例诊断为鞍区胆脂瘤。所有患者均接受神经内镜下经单鼻腔蝶窦入路手术切除治疗。

手术方法使用具备摄录装置的内镜系统(德国, STORZ)。气管插管全麻后病人取仰卧位, 头后仰 15°。0.5% 碘伏消毒皮肤, 0.05% 碘伏消毒鼻腔, 用 1:1000 肾上腺素棉片收敛双侧鼻腔黏膜 10 min, 取出棉片

后, 均从右侧鼻腔进入, 在内镜下辨认清楚后鼻孔、中鼻甲后端和蝶窦前壁, 于蝶筛隐窝处寻找蝶窦开口。找到蝶窦开口后沿鼻中隔后端作弧形切口, 用剥离子将黏膜向后外翻, 暴露一侧鼻中隔后端及蝶窦前壁骨质, 用高速磨钻(美敦力气钻)沿中线旁磨开蝶窦前壁, 大小约 1.5 cm × 1.5 cm, 磨开时均应避免损伤视神经及颈内动脉。切开窦黏膜并向外侧分离, 使用磨钻磨开鞍底并扩大, 直径约 0.8~1 cm。仔细观察硬膜颜色, 如有海绵间窦则呈蓝色。先用细长穿刺针行鞍内穿刺, 其中 9 例穿刺出淡黄色囊液, 其它 3 例囊肿液粘稠, 无法抽出。然后用双极电凝电灼鞍底硬脑膜, 然后用小镰状刀“十”字形切开硬脑膜, 见囊肿, 囊肿的性质为透明状、半透明状或胶冻状, 色泽为无色、淡黄色、乳白色、机油样。内镜下用取瘤钳、小刮匙和吸引器小心谨慎地清除囊壁, 术中行囊壁大部或全部切除, 并反复冲洗囊腔。仔细止血, 残腔及蝶窦内填塞明胶海绵, 采用明胶海绵、可缝人工硬膜、EC 耳脑胶封闭鞍底, 恢复蝶窦黏膜, 中鼻道填塞油纱条。有三例术中鞍隔破裂, 脑脊液流出, 行大腿阔筋膜、脂肪、肌肉、生物胶修补。所有患者的垂体组织及垂体柄均保护完好, 向鞍上池生长者视神经均得到充分减压。操作均在内镜下进行, 术后 3~5 d 去除鼻腔纱条。

3. 结果

随诊 3 月~2 年, 术后 9 例患者头痛有不同程度的缓解。视力障碍患者中有 6 例得到改善, 视野障碍患者均得到不同程度的改善。2 例女性闭经患者术后 2 月来月经, 3 例溢乳患者术后症状均消失, 泌乳素恢复正常, 1 例垂体功能全低下患者, 临床症状、激素水平明显改善。本组患者术后无脑脊液鼻漏, 无死亡病例, 随诊期内患者 2 例复发。

4. 讨论

4.1. 组织学来源及临床表现

关于 Rathke 囊肿的起源尚有争议, 目前绝大多数学者认为其来自于胚胎时期 Rathke 裂的残余组织。Rathke 囊袋是胚胎发育第 4 周时原始口腔向上突起形成的憩室样结构。在正常情况下, 胚胎发育 7 周时囊腔的前壁发育为腺垂体, 后壁发育为垂体中间部。在腺垂体和垂体中间部之间残留的 Rathke 裂应逐渐被上皮细胞所填充, 如果该裂没有正常消失而是持续存在并不断扩大超过 10 mm 时即形成 Rathke 囊肿[2]。也有部分学者[3]认为 Rathke 囊肿起自神经上皮、内胚叶或者是发生间变的垂体前叶细胞。

Rathke 囊肿多无临床症状, 常为偶然发现。本病可见于任何年龄, Voelker 回顾性研究的病例中, 年龄分布为 4~78 岁, 平均 38 岁, 60 岁年龄段最多; 有症状的 Rathke 囊肿多因压迫周围的结构如视交叉、下丘脑、垂体、垂体柄等所致, 主要临床表现为头痛, 内分泌症状和视觉障碍三大症状, 其发生率分别为 44%~81%, 30%~60% 和 11%~67% [4]。

4.2. 影像学特点

典型的 Rathke 囊肿 CT 扫描多数表现为鞍内或伴鞍上生长的圆形或类圆形病变, 边界清晰, 均匀低密度, 甚至与脑脊液相似; 少数为等、高或混杂密度, 是由于囊肿内粘液样物质或胶样物质沉积以及继发出血所致。本组病例主要表现为等或低密度, 呈圆形或卵圆形, 少数为分叶状, 病变未见钙化。增强扫描时, 囊肿壁可呈环形或边缘增强, 常因周围组织受压、正常垂体强化或者囊液溢出造成炎症性反应所致[5]。

MRI 表现(见图 1), 典型的 Rathke 囊肿为圆形或类圆形薄壁囊状病变, 多数以垂体为中心穿过鞍隔向鞍上池生长, 通常信号均匀, T1WI 表现为低信号, T2WI 表现为高信号。由于囊肿内容物成分多变, 其 MRI 信号亦随之有所变化。这与病灶内含有粘液样物质、胶样物质和胆固醇有关。冠状面观察有时可

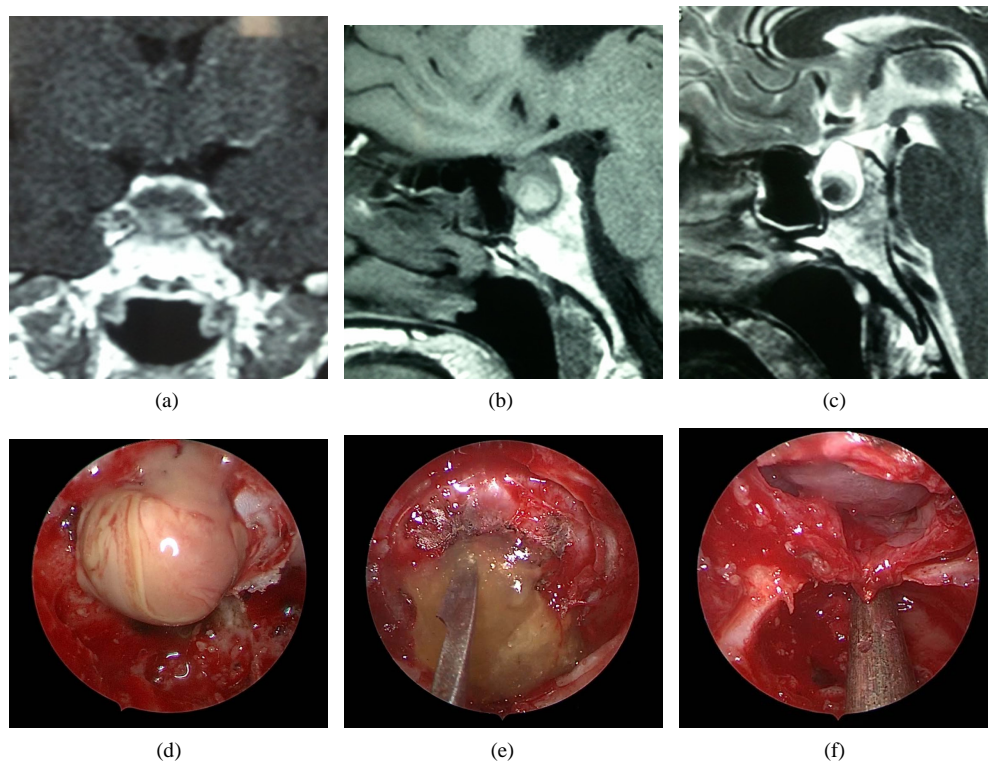


Figure 1. The MRI and pictures of typical Rathke's cleft cysts
图 1. 典型 Rathke 囊肿的 MRI 表现和照片

见这些不均匀信号物质常沉积在囊肿下部。囊肿内容物主要为蛋白成分及胆固醇。但影响 T1 弛豫时间的主要是蛋白浓度，而不是胆固醇。① 当蛋白浓度 $\leq 100,000$ mg/L 时，表现为 T1WI 低信号，T2WI 高信号；② 当蛋白浓度为 $100,000 \sim 170,000$ mg/L 时，在 T1WI、T2WI 均表现为高信号；③ 当蛋白浓度 $\geq 170,000$ mg/L 时，表现为 T1WI 高信号，T2WI 低信号[6]。同时粘多糖在 T1WI 亦表现为高信号。如病变仅限于鞍内，在 T1WI 如表现为等或高信号应首先考虑本病。Byun 等[7]对 13 例病理证实的 Rathke 囊肿分析后发现，10 例可发现囊内结节，并认为单纯依靠病变信号强度值诊断 Rathke 囊肿较困难，而发现具有特征性信号强度的囊内结节是诊断 Rathke 囊肿的重要指征。囊内结节在 T1WI 表现为高信号，T2WI 为低信号，增强扫描无增强；一般说来，T2WI 比 T1WI 更容易显示囊内结节，特别是当囊液 T1WI 为高信号时。

4.3. 鉴别诊断

Rathke 囊肿的鉴别诊断 Rathke 囊肿需要与鞍区囊性垂体腺瘤、颅咽管瘤、蛛网膜囊肿等相鉴别。颅咽管瘤发病年龄相对年轻，内分泌症状明显，多数位于鞍上，病变较大，CT 检查钙化常见。囊性垂体瘤主要位于鞍内，鞍内正常垂体结构消失，肿瘤囊壁较厚而欠均匀，增强明显，且囊内常残留肿瘤组织，故囊性垂体腺瘤内亦可出现增强。Rathke 囊肿因无实性成分，内容物无增强，并可见正常垂体组织，可与前者鉴别。鞍区蛛网膜囊肿囊液的 MRI 信号与脑脊液的信号基本一致，囊壁薄而无强化，而 Rathke 囊肿 T1WI 虽然也呈低信号，但高于脑脊液信号，可与前者进行鉴别[8] [9]。

4.4. 手术治疗

对于有症状的 Rathke 囊肿，最佳的治疗方法是手术治疗。其中经鼻 - 蝶窦入路进行囊肿的抽吸和囊壁的切除是较为安全、有效的方法[10] [11]。目前手术方法多采用经唇下(或鼻前庭) - 蝶窦入路显微手术。

本组 12 例患者均在纯神经内镜下经鼻蝶入路行手术, 未发生明显并发症, 术前存在的头痛、视力下降、视野缺损及垂体功能低下等症状均有不同程度的缓解。

神经内镜手术是近年来在国内外新开展起来的一项微创手术, 经鼻蝶入路切除垂体瘤报道较多, 切除 Rathke 囊肿鲜有报道。我们认为神经内镜手术与经唇下(或鼻前庭)-蝶窦入路显微手术比较切除 Rathke 囊肿具有以下优点: ① 手术路径短, 鼻腔内的切口小, 术毕无需缝合创口[12], 发生感染的机会少。不必剥离梨状孔下缘和切除前鼻嵴, 可避免上牙槽神经损伤所致的上唇麻木[13]。不需剥离鼻腔底部及鼻中隔中、上部黏膜, 术后不会出现鼻中隔穿孔。不需切除骨性鼻中隔主体, 故术后鼻外形无改变。② 可观察到手术显微镜下的手术盲区, 为清除残留肿瘤组织提供了清晰的视野, 进一步提高了肿瘤的全切除率[14]。③ 改变了单纯显微镜下的单一管状视线, 其图像放大、术野及照明更佳, 使术者操作顺利, 从而减少了手术并发症[15]。④ 术中出血很少, 一般不需输血。病人术后反应轻, 恢复快, 早期即可进食, 明显地缩短了住院时间。⑤ 手术人员依据影像画面进行手术, 为手术的配合、研讨与观摩提供了良好条件。

手术注意事项: 1) 关于内镜手术方式选择: 采用引流、囊壁活检、囊壁部分切除还是囊壁全切除目前争议较大。因此, 作者认为采用神经内镜下囊液清除加囊壁部分切除的方法是治疗症状性 Rathke 囊肿的有效方法, 能够有效缓解症状, 具有并发症少、对内分泌干扰小的优点。并且囊肿次全切除与全切除相比, 其复发率并无明显增加[16]。因此, 我们认为, 对 Rathke 囊肿经蝶手术不苛求全切, 应充分的敞开囊腔, 保证足够的开窗引流。2) 注意保护鞍上蛛网膜的完整性, 术中若有脑脊液流出必须修补以免日后发生脑脊液漏, 最好采用自体组织(大腿阔筋膜、肌肉、脂肪)加生物胶修补。本组 3 例术中发生鞍隔破裂, 脑脊液流出, 经修补术后无一例发生脑脊液漏。本组 12 例患者, 全切 8 例, 次全切 4 例, 次全切患者囊肿壁与鞍上蛛网膜粘连较紧全切除困难, 若苛求全切, 脑脊液漏发生率及术后蛛网膜下腔出血发生率较高, 易出现较严重并发症。

Rathke 囊肿为先天性良性病变, 术后不需要放、化疗。但有复发可能。有报道称慢性炎症、囊壁鳞状上皮化生及 MR 显示增强是术后复发的预示指标。无临床症状的 Rathke 囊肿, 可予临床观察, 每 3 月到 6 月复查 MRI, 如囊肿体积无增大, 则无需外科干预。对于出现临床症状的 Rathke 囊肿, 应采取手术治疗, 手术目的在于解除病变对视神经、视交叉及垂体的压迫, 以缓解视力和视野障碍, 并避免垂体功能损伤进一步加重。

参考文献 (References)

- [1] Voelker, J.L., Campbell, R.L., Muller, J., et al. (1991) Clinical, Radiographic, and Pathological Features of Symptomatic Rathke's Cleft Cysts. *Journal of Neurosurgery*, **74**, 535-544. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1991.74.4.0535>
- [2] Kasperbauer, J.L., Orvidas, L.J., Atkinson, J.L., et al. (2002) Rathke Cleft Cyst: Diagnostic and Therapeutic Considerations. *Laryngoscope*, **112**, 1836-1839. <http://dx.doi.org/10.1097/00005537-200210000-00024>
- [3] Nakasu, Y., Nakasu, S., Nakajima, M., et al. (1999) Atypical Rathke cleft Cyst Associated with Ossification. *American Journal of Neuroradiology*, **20**, 1287-1289.
- [4] Voelker, J.L., Campbell, R.L. and Muller, J. (1991) Clinical Radio Graphic, and Pathological Features of Symptomatic Rathke's Cleft Cysts. *Journal of Neurosurgery*, **74**, 535-544. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1991.74.4.0535>
- [5] 于同刚, 戴嘉中, 冯晓源. Rathke 囊肿的 CT 和 MRI 诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2004, 12(4): 253-255.
- [6] Kapoor, V., Johnson, D.R., Fukui, M.B., et al. (2002) Neuroradiologic-Pathologic Correlation in a Neurenteric Cyst of the Clivus. *AJNR*, **23**, 476.
- [7] Byun, W.M., Kim, O.L. and Kim, D. (2000) MR Imaging Findings of Rathke's Cleft Cysts: Significance of Intracystic Nodules. *AJNR*, **21**, 485.
- [8] 李强, 黄纯海, 陈委, 等. 鞍区 Rathke 囊肿的诊断及显微手术治疗[J]. 中国临床神经外科杂志, 2008, 13(4): 193-195.

- [9] Hayashi, Y., Tachibana, O., Muramatsu, N., *et al.* (1999) Rathke Cleft Cyst: MR and Biomedical Analysis of Cyst Content. *Journal of Computer Assisted Tomography*, **23**, 34-38. <http://dx.doi.org/10.1097/00004728-199901000-00008>
- [10] 陆新宇, 史继新, 等. 鞍区 Rathke 囊肿的诊断及手术治疗(附 13 例分析) [J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2007, 12(1): 37-38.
- [11] Zielinski, G., Podgorski, J.K., Wilk, A., *et al.* (2005) Surgical Treatment for Rathke Cleft Cysts. *Przeegląd Lekarski*, **62**, 779-784.
- [12] Lasio, G., Ferroli, P., Felisati, G., *et al.* (2002) Image-Guided Endoscopic Transnasal Removal of Recurrent Pituitary Adenomas. *Neurosurgery*, **51**, 132-137. <http://dx.doi.org/10.1097/00006123-200207000-00020>
- [13] Kawamata, T., Iseki, H., Shibasaki, T., *et al.* (2002) Endoscopic Augmented Reality Navigation System for Endonasal Transsphenoidal Surgery to Treat Pituitary Tumors: Technical Note. *Neurosurgery*, **50**, 1393-1397.
- [14] de Divitiis, E., Cappabianca, P. and Cavallo, L.M. (2002) Endoscopic Transsphenoidal Approach: Adaptability of the Procedure to Different Sellar Lesions. *Neurosurgery*, **51**, 699-707.
- [15] Cappabianca, P., Cavallo, L.M., Mariniello, G., *et al.* (2001) Easy Sellar Reconstruction in Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Surgery with Polyester-Silicone Dural Substitute and Fibringlue: Technical Note. *Neurosurgery*, **49**, 473-476.
- [16] Benveniste, R.J., King, W.A., Walsh, J., *et al.* (2004) Surgery of Rathke Cleft Cysts: Feclical Considerations and Outcomes. *Journal of Neurosurgery*, **101**, 577-584. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.2004.101.4.0577>

期刊投稿者将享受如下服务:

1. 投稿前咨询服务 (QQ、微信、邮箱皆可)
2. 为您匹配最合适的期刊
3. 24 小时以内解答您的所有疑问
4. 友好的在线投稿界面
5. 专业的同行评审
6. 知网检索
7. 全网络覆盖式推广您的研究

投稿请点击: <http://www.hanspub.org/Submission.aspx>