

Caso clínico

QUISTES SINTOMÁTICOS DE LA BOLSA DE RATHKE Presentación de un caso y revisión bibliográfica

F. Requejo, H. Fontana, H. Belziti y E. May

Servicio de Neurocirugía, Hospital Municipal de San Isidro, Buenos Aires.

RESUMEN

Los autores presentan un caso de un joven de 19 años con un tumor selar y supraselar cuya histopatología fue la de quiste de la bolsa de Rathke (QBR). El QBR se genera de la pared anterior o posterior del conducto nasofaríngeo en el lóbulo intermedio de la adenohipófisis. Habitualmente asintomático, puede dar origen a trastornos endocrinos, neurológicos o cefalea. El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras lesiones quísticas intra y supraselares. La terapéutica es el abordaje transeptoesenoidal y la evolución suele ser buena, por la escasa tendencia a la recidiva una vez evacuado. Su reconocimiento ha aumentado en los últimos años por el refinamiento de las técnicas de neuroimágenes.

Palabras clave: abordaje transeptoesenoidal, quiste de Rathke, tumor selar.

SUMMARY

A nineteen years old patient with a sellar and suprasellar tumor with pathological diagnosis of Rathke's cleft cyst (RCC) is reported. RCC are derived from rests of the anterior or posterior wall of the nasopharyngeal duct at the intermediate lobe of the adenohypophysis. They are usually asymptomatic but may be the origin of endocrinological or neurological troubles or headache. The differential diagnosis must be considered between other intra and suprasellar cystic lesions. The recommended surgical approach is trans sphenoidal and the post operative evolution being usually good because of the low tendency to recurrence. The often recognition of RCC nowadays is probably due to the actual sophistication of neuroimaging.

Key words: Rathke cyst, Sellar tumor, Transphenoidal approach.

INTRODUCCION

Los quistes de la bolsa o hendidura de Rathke, son tumores benignos y asintomáticos en la mayoría de los casos. Los sintomáticos fueron descritos por primera vez por Frazier y Alpers en 1934, proponiendo el término de tumor y no de quiste¹⁰. Se los encuentra en el 13 - 23% de las autopsias y se localizan en la pars distalis o intermedia de la glándula hipofisaria^{1, 2, 5, 6, 7, 10}. Su localización es selar con extensión supraselar en la mayoría de los casos sintomáticos^{7, 8, 10, 11}. Raramente se los ha visto alojarse solamente en la

región supraselar, casos en los cuales se los debe diferenciar de los craneofaringiomas quísticos¹⁰.

CASO CLÍNICO

Un joven de 19 años consulta por cefalea de comienzo brusco y persistente, vómitos y fotofobia de 15 días de evolución. Al examen, se lo encontró lúcido, orientado, con ligera rigidez de nuca, sin alteraciones motoras, sensitivas, o en el campo visual. Se le realizó TAC de cerebro visualizándose agrandamiento de la silla turca con una masa espontáneamente hiperdensa en la región selar, compatible con tumor o aneurisma carotídeo. Se efectuó punción lumbar para descartar hemorra-

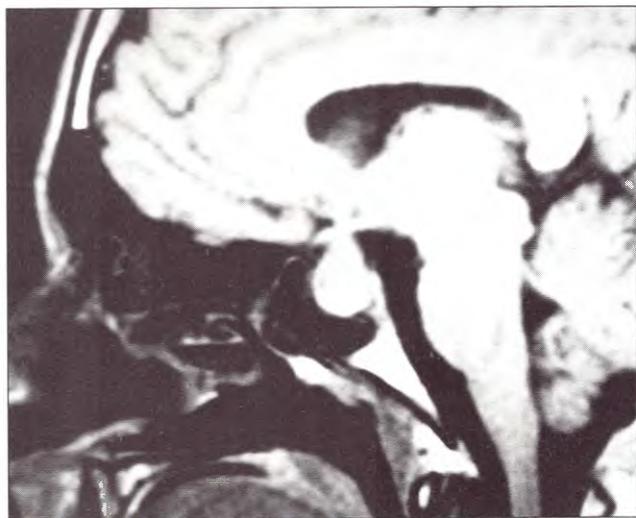


Figura 1

gia subaracnoidea, que fue cristal de roca. Posteriormente, se efectuó IRM sin y con gadolinio y angiorresonancia, observándose una masa selar con extensión supraselar de apariencia quística y sin extensión lateral. No se encontraron alteraciones en las carótidas intracavernosas ni supraclinoideas (Fig. 1). El Servicio de Endocrinología detectó niveles bajos de prolactina y cortisol plasmático sin otras alteraciones hormonales.

Debido a la persistencia del cuadro clínico y a la sospecha de apoplejía hipofisaria, se decidió la intervención quirúrgica.

Por abordaje transeptoefenoidal, se evacuó una lesión quística con material denso y amarillento en su interior, tomándose muestras de sus paredes.

La histopatología del tumor (E. M.), determinó un quiste de la bolsa de Rathke (Fig. 2). El paciente evolucionó favorablemente, por lo que fue dado de alta, siguiéndose su evolución en conjunto con Endocrinología.

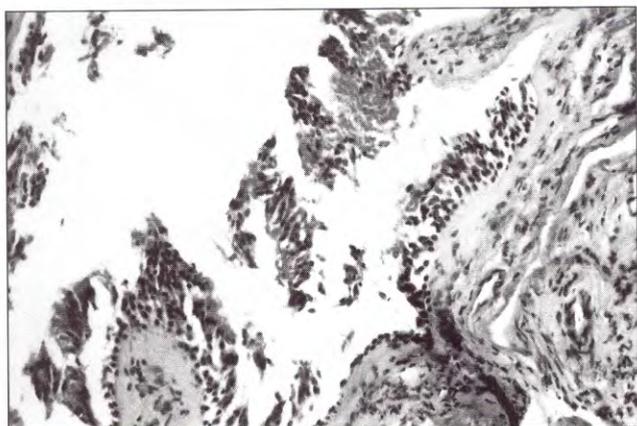


Figura 2

DISCUSIÓN

Embriología

En el embrión de dos semanas, el extremo cefálico de la notocorda, induce la formación de dos esbozos, el de la adenohipófisis y el de la neurohipófisis¹⁻³.

En la tercera o cuarta semana de vida intrauterina aparece un esbozo hueco a partir del ectodermo del techo del estomodeo que va migrando en forma dorsal, penetrando en el mesodermo suprayacente (el que dará origen al esfenoides) hacia el tubo neural; de esta forma la bolsa se forma en un conducto llamado nasofaríngeo^{1-3,6,8}.

En la décimoprimer semana, el conducto comienza a obliterarse en su parte proximal, mientras que su porción craneal, toma contacto con el esbozo neurohipofisario (Fig. 3).

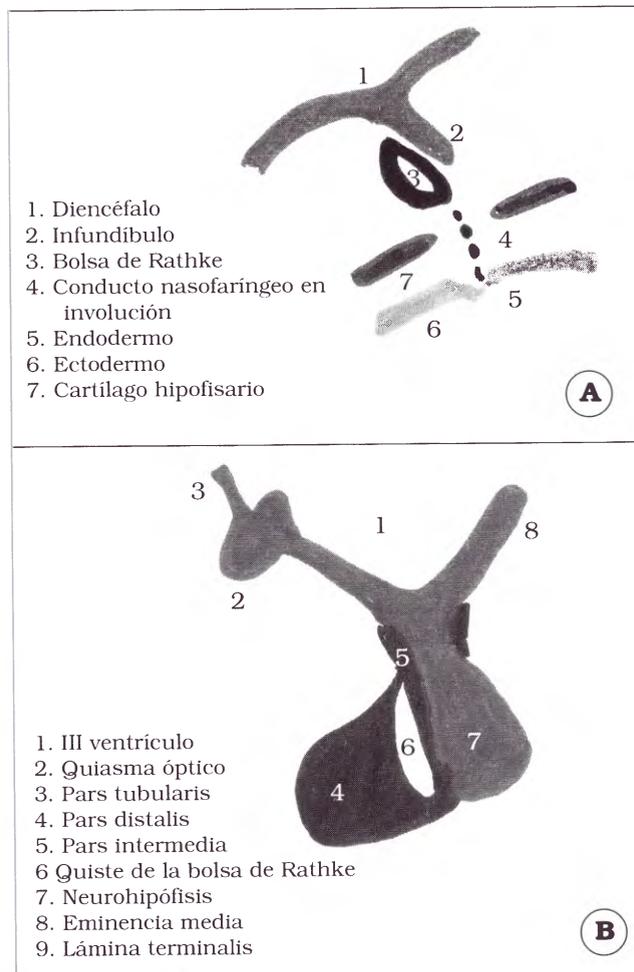


Fig. 3. A. Bolsa de Rathke y conducto nasofaríngeo en el embrión de 6 semanas, corte sagital. B. Hipófisis y III ventrículo en el adulto. Nótese el quiste de la bolsa de Rathke entre la Pars distalis y la intermedia

El conducto paulatinamente desaparece y se desconecta del ectodermo que lo originó. La pared anterior del mismo formará la pars distalis y tuberalis mientras que la pared posterior dará origen a la pars intermedia que es vestigial en el adulto. El conjunto constituirá la adenohipófisis. Entre las paredes del conducto nasofaríngeo, queda una cavidad o hendidura que en la mayoría de los casos se oblitera. Si no lo hace, se puede transformar en una estructura quística y agrandarse por la secreción de células de su pared, dando origen al quiste de la bolsa de Rathke^{3,6,8,12}.

La neurohipófisis se origina a partir del piso del diencéfalo como infundíbulo, este penetra en el mesodermo y avanza hacia el conducto nasofaríngeo. La parte proximal del infundíbulo se convierte en el tallo y la parte distal, será la neurohipófisis^{3,6}.

Existen autores que postulan que el QBR deriva en realidad de una metaplasia de células adenohipofisarias. Se basan en el hallazgo de casos de adenomas hipofisarios combinados con quistes de la bolsa de Rathke. Cabe destacar que las células de este quiste pueden ser inmunohistoquímicamente positivas para algunas de las hormonas hipofisarias^{1,12,13}. Otros investigadores postulan que estos quistes son tumores neuroepiteliales por la gran semejanza estructural con los quistes coloides^{1,12}. Se ha invocado, por último, un origen endodérmico de estos quistes, teoría actualmente poco aceptada¹.

Histopatología

Matsushima describió con el uso del microscopio cuatro tipos de células en los quistes de la bolsa de Rathke: las ciliadas, las basales, las "globet" y las planas o escamosas⁵. En su forma más simple los QBR están compuestos por células cúbicas o cilíndrica (basales) con o sin cilias y células "globet" que producen mucina^{1,2,9,10}. Se tiñen positivamente para vimentina, citoqueratina y proteína gliofibrilar (GFP)⁶.

En la pared del quiste, puede haber linfocitos y macrófagos. Su contenido es de mucina, cristales de colesterol y células descamadas⁶. La diferente proporción de estos elementos hace que el aspecto del líquido quístico pueda ser como el del líquido cefalorraquídeo o bien lechoso, marrón, azul, verde o en "aceite de máquina"^{2,13}. Algunos QBR, tienen focos de epitelio escamoso simple o estratificado, similar al que presentan los craneofaringiomas. Se los denomina por esta característica, "complejos"^{1,2,9}.

Debido a que los craneofaringiomas se cree

derivan del epitelio escamoso del conducto nasofaríngeo y que en muchas autopsias se ven nidos de epitelio escamoso en la unión de la pars tuberalis con el tallo hipofisario, algunos autores suponen un origen común de los QBR, craneofaringiomas y quistes epidermoides. Postulando además que los quistes "complejos", son formas transicionales entre los simples y los craneofaringiomas^{1,9,10}.

Manifestaciones clínicas

Los quistes de la bolsa de Rathke son asintomáticos en la mayoría de los casos^{1,6,11}. Predominan en el sexo femenino entre los 30 y 50 años de edad, aunque se los ha descrito en niños y ancianos^{1,6}.

El síntoma más común es la disfunción hipofisaria, en forma de hipopituitarismo o de hiperprolactinemia con o sin amenorrea galactorrea debida a la compresión del tallo y en consecuencia, a la interferencia en la secreción de la hormona inhibidora de la prolactina^{1,6,8,13}.

La segunda manifestación más frecuente son las alteraciones visuales, debidas principalmente a la compresión del quiasma originando una hemianopsia bilateral. La cefalea es la tercera causa de consulta en estos pacientes, probablemente con el contacto con la duramadre. Es menos común la instalación brusca de este síntoma, por la hemorragia intraquística o la extravasación del contenido al espacio subaracnoideo, dando lugar a una meningitis aséptica.

Algunos pacientes presentan hidrocefalia por la compresión del agujero de Monro^{1,6,8,11,13}.

Diagnóstico por imágenes

La placa simple de cráneo en perfil estricto muestra en un 80% de las lesiones sintomáticas abaloramamiento de la silla turca y erosión de la apófisis clinoides¹³. En la TAC de cerebro estos quistes son en general hipodensos, pocas veces isodensos con respecto al cerebro. En algunas oportunidades, pueden captar el contraste en forma de anillo, en especial cuando presentan focos de epitelio escamoso o cuando tienen infiltrado de células inflamatorias en sus paredes^{1,3,6,8,10}.

La IRM es superior a la TAC ya que muestra la extensión supraselar de estas lesiones, la relación con los nervios ópticos, con el quiasma y el hipotálamo^{1,4,10}. Lamentablemente, las imágenes de IRM no son constantes en estos quistes, por eso

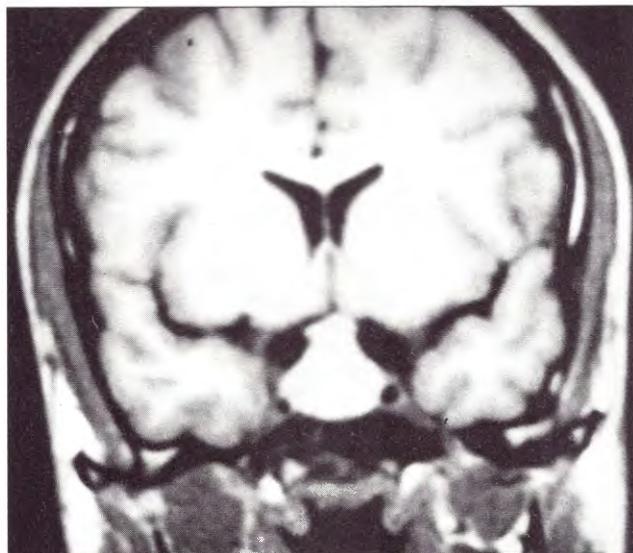


Figura 4

este estudio no alcanza como único método para el diagnóstico de esta patología¹.

En la mayoría de los casos los QBR sintomáticos se presentan en la IRM como una masa selar de la extensión supraselar de forma ovoidea, bien delimitada, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que no capta el gadolinio. Estas lesiones tienen en la mayoría de los casos un contenido semejante al LCR, con un epitelio cúbico o cilíndrico simple^{1,8,13}. Otras veces los quistes se ven iso o hiperintensos en T1 con densidades variables en T2, y presentan en estos casos un contenido lechoso, marrón oscuro o hemorrágico^{1,4,7,10,14}. La variabilidad en la apariencia de esta patología, podría deberse a la presencia en distintas proporciones de mucopolisacáridos y cristales de colesterol^{4,7,10}.

En nuestro paciente, el contenido mucoso del quiste, coincidía con su hiperintensidad en T1 y T2. La forma de la lesión en los cortes coronales "en ojo de cerradura" nos parece bastante típica, cuando se encuentra en las lesiones quísticas intraselares, ya que también lo hemos visto en una paciente con un craneofaringioma intraselar. (Fig. 4).

Diagnóstico diferencial

Los quistes selares más frecuentes son los que presentan los adenomas de hipófisis, por lo tanto, es la primera patología a descartar¹. Otras lesiones con imágenes similares en TAC y IRM son: los quistes aracnoideos, en los cuales no hay epitelio, los quistes epidermoides, los craneofaringiomas quísticos (estos son mayoritariamente de localiza-

ción supraselar), la cisticercosis selar y los mucoceles (en esta región se caracterizan por estar adheridos al seno esfenoidal)

Los quistes aracnoideos selares y los mucoceles del seno esfenoidal son, después de los adenomas de hipófisis, la patología más frecuente a descartar^{1,8,10,13}.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con quiste de la bolsa de Rathke son asintomáticos, aunque por otro lado, hasta un 20% de pacientes sin ningún tipo de alteración tienen hipodensidades selares en la TAC. Estos datos sugieren que son quirúrgicas sólo aquellas lesiones que causen manifestaciones clínicas, por compresión de estructuras nerviosas o bien produciendo alteraciones endocrinológicas^{1,11}.

La vía de abordaje de elección de esta patología es la transepto-esfenoidal, ya que es un abordaje extracraneal con menor tasa de morbilidad; pero que hay que tener en cuenta que si bien ofrece un campo operatorio estrecho, alcanza para realizar la apertura quística la aspiración del líquido y la toma de muestra de la pared^{1,6}. Con este tipo de cirugía, la recidiva de del 5%¹.

La craneotomía se reserva para aquellos casos en los cuales se contraindica la vía transepto-esfenoidal y cuando existen signos que hagan dudar del diagnóstico de quiste de la bolsa de Rathke, como la extensión láteroselar, las calcificaciones, la invasión del seno cavernoso, etc.^{1,6,11}.

Cuando el diagnóstico histopatológico es de quiste "complejo", es decir de epitelio escamoso, algunos autores aconsejan realizar un seguimiento del paciente con IRM periódicas por la familiaridad de estas lesiones con los craneofaringiomas altamente recidivantes. Ante la confirmación histopatológica de la lesión, no tiene lugar alguno en el tratamiento la radioterapia.

Bibliografía

1. Aldrich, F., Eisenberg, H. Benign pituitary cysts. En Wilkins, R. H. y Rengachary, S. S., eds. *Neurosurgery*. Second edition, Vol. I, 1357-1360. Mc. Graw-Hill, New York, 1996
2. Barrow, D., Spector, R., Takei, Y., Tindall, G. Symptomatic Rathke's cleft located entirely in the suprasellar region: review of diagnosis, management, and pathogenesis. *Neurosurgery*, 16 : 766-772, 1985.
3. Hib, J. *Embriología Médica*. El Ateneo, Buenos Aires, 1981.

4. Maggio, W., Cail, W., Brookeman, J., Persing, J., Jaim, J. Rathke's cleft cyst : computed tomographic and magnetic resonance imagine appearances. **Neurosurgery**, 21 : 60-62, 1987.
5. Matsushima, T., Fukui, M., Yamakama, Y., Takai, T., Okano, H. Ciliated and globed cells in craneopharyngoma : light and electron microscopy studies at surgery and autopsy. **Acta Neuropathologica**, 50 : 199-205, 1980.
6. Midha, R., Venita, J., Smyth, H. Transsphenoidal management of Rathke's cleft cyst. **Surg. Neurol.**, 35 : 446-205, 1980.
7. Nemoto, Y., Inoue, Y. Fukuda, T., Shakudo, M., Katsuyama, J., Hakuba, A., Nishimura, s., Onoyama, Y. MR appearance of Rathke's cleft cysts **Neuroradiol**, 30 : 155-159, 1988.
8. Ross, D., Norman, D., Wilson, C. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke's cysts on 43 patients. **Neurosurgery**, 30 : 173-179, 1992.