

· 论 著 ·

症状型 Rathke 裂隙囊肿的临床特征及外科治疗 (附 13 例报告)

王重韧 赵 明 徐 欣 尤 宇 韩 磊 赵四军

【摘要】目的 探讨症状型 Rathke 裂隙囊肿的临床特点及手术治疗效果。方法 回顾性分析自 2008 年 10 月至 2014 年 8 月经手术治疗的 13 例症状型鞍区 Rathke 裂隙囊肿患者的临床资料,内镜下经鼻蝶入路 11 例,开颅显微手术 2 例,术中均清除囊内容物,囊内容物送细菌学培养,镜下完全(9 例)或部分切除(4 例)囊壁。结果 随访 6 个月~3 年,术后头痛缓解率 100%,视力障碍缓解率 80%,内分泌功能紊乱症状得到不同程度的缓解。细菌培养阳性者 4 例,术后复发 2 例。结论 症状型 Rathke 裂隙囊肿临床表现无特异性,影像学表现多样,部分患者术前明确诊断较困难。手术应在充分减压的同时尽可能地切除囊壁,术中应对较为粘稠的囊内容物进行细菌培养,减少颅内感染及囊肿复发。

【关键词】Rathke 裂隙囊肿;显微外科治疗;经鼻蝶入路

【文章编号】1009-153X(2015)04-0214-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 739.41; R651.1+1

Clinical features and surgical treatment of symptomatic Rathke cleft cysts (report of 13 cases)

WANG Chong-ren, ZHAO Ming, XU Xin, YOU Yu, HAN Lei, ZHAO Si-jun. Department of Neurosurgery, The Affiliated Tumor Hospital, Zhengzhou University, Zhengzhou 450008, China

【Abstract】Objectives To analyze the clinical features and surgical outcomes of symptomatic Rathke cleft cysts (RCCs). Methods The clinical data of 13 patients with RCCs, of whom, 11 were treated by endoscope-assisted microsurgery via the transnasal transsphenoidal approach and 2 by microsurgery via the transcranial approach. The intracystic contents were completely removed and taken for bacterial culture in all the patients. The cystic walls were removed completely or partially during the surgery. Results The following-up from 6 month to 3 years showed that the headache remitted in 7 patients with preoperative headache (100%, 7/7), the visual disorder remitted in 4 patients with preoperative visual disorder (80%, 4/5) and the rate of endocrine function disorder remission was 59.1% (13 case-time/22 case-time). The bacterial culture was positive in 4 patients (30.8%). RCCs recurred after the surgery in 2 patients (15.4%). Conclusions It is difficult to make the definite diagnosis before the operation due to nonspecific clinical symptoms and image findings in all the patients with atypical RCCs. The cystic walls should be totally resected as possible by the surgery to prevent recurrence of the cysts in the patients with RCCs. The intracystic contents should be taken for bacterial culture to reduce the occurrence of intracranial infection and recurrence of RCCs.

【Key words】Rathke cleft cyst; Diagnosis; Pituitary dysfunction; Surgical treatment

Rathke 裂隙囊肿由 Luschka 在 1860 年首先报道^[1],是一种位于垂体前后叶之间的胚胎残余性肿瘤。多数 Rathke 裂隙囊肿为无症状型,尸检发生率为 13%~22%^[2]。只有少数 Rathke 裂隙囊肿随着体积增大压迫周围相关结构引起视力下降、视野缺损、内分泌功能紊乱等临床表现,此类患者大多需要手术治疗^[3,4]。2008 年 10 月至 2014 年 8 月手术治疗 13 例症状型 Rathke 裂隙囊肿,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 症状型 Rathke 裂隙囊肿患者 13 例,其中男 4 例,女 9 例;年龄 25~60 岁,平均 42 岁。头痛 7 例,视觉障碍 7 例,性功能障碍 4 例,多饮多尿 3 例,月经紊乱、闭经 7 例。

1.2 影像学资料 MRI 扫描病变直径 ≤ 2 cm 12 例, > 2 cm 1 例。单纯位于鞍内 8 例,鞍内伴鞍上扩展 3 例,完全位于鞍上 2 例。MRI 显示 T₁加权像呈低信号 6 例,高信号 7 例;T₂加权像低信号 5 例,高信号 6 例,混杂信号 2 例。增强后 5 例呈典型的薄壁环形强化,3 例表现为不均匀强化,2 例均匀强化(图 1)。

1.3 治疗方法 均采用显微手术治疗。囊肿为鞍内

型以及主体位于鞍内的患者 11 例,选用内镜下经鼻蝶入路;囊肿为鞍上型以及主体位于鞍上的 2 例采用翼点入路。术中可见囊内容物为囊性或囊实性,囊液为无色清亮或黄绿色的透明液体,实性成分为粘稠状液体至胶冻状固体,颜色从灰白、黄白到灰黄色。囊壁薄而光滑,与垂体组织及鞍上组织结构分界较清楚,垂体组织受压变薄。囊内容物予以彻底清除,所有标本送细菌学检查,反复冲洗囊腔后,囊壁全切或部分切除。6 例术中出现脑脊液漏,以人工硬脑膜及鼻腔黏膜瓣予以修补,避免囊腔内及蝶窦内填塞止血材料及脂肪组织。

2 结 果

所有患者术中囊内容物均彻底清除,囊壁全切除 9 例,部分切除 4 例(图 1)。细菌学培养阳性 4 例,其中金黄色葡萄球菌 2 例,肺炎克雷白杆菌 1 例,粪肠球菌 1 例。术后病理学检查发现有特征性单层纤毛柱状或立方上皮囊壁 9 例(69.2%),局部见鳞状上皮化生 4 例(30.7%)。术后随访 6 个月~3 年,7 例头痛患者症状均缓解,13 例患者手术前后临床表现的

变化见表 1。术后出现脑脊液漏 2 例,经再次修补后好转,新增肾上腺皮质功能减退 1 例,甲状腺功能减退 1 例,一过性尿崩 2 例。随访中 2 例复发,1 例再次经蝶手术,1 例改为开颅手术,术后均好转。

3 讨 论

Rathke 裂隙囊肿是由于 Rathke 囊在胚胎发育时未完全退化所形成的一种良性上皮样囊肿。大多数 Rathke 裂隙囊肿较小,完全位于鞍内,没有临床症状,且生长缓慢,无需治疗。如囊肿体积增大,则可引起头痛,同时囊肿向前压迫垂体前叶可造成垂体功能减退,向后压迫垂体后叶可造成尿崩,与其他鞍区常见肿瘤的临床表现相比无特异性。另外,我们发现,部分病人出现急性的头痛症状,与肿瘤体积无相关性,且多伴垂体功能的异常,术中发现此类患者囊内容物多粘稠或伴有感染,其临床症状考虑与囊壁破裂引起的垂体炎症有关,文献[5]曾有类似报道。

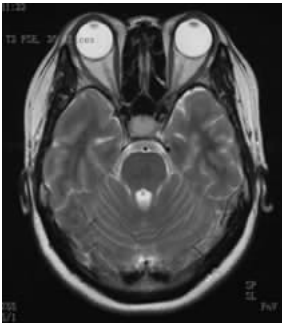
部分 Rathke 裂隙囊肿 MRI 影像学表现根据囊内容物成分不同而表现各异。脑脊液状液体表现为长 T₁、长 T₂ 信号,粘液状物质多表现为短 T₁、长 T₂ 信号,

表 1 本组 13 例 Rathke 裂隙囊肿患者临床特征(例)

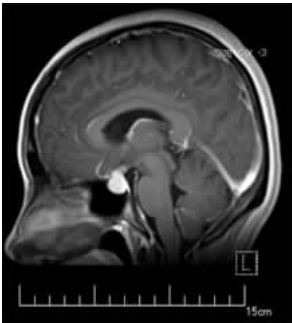
临床表现	术前例数	术后改善例数	术后新增例数
头痛	7(53.8%)	7(100%)	0
视力下降	5(38.5%)	4(80.0%)	0
视野缺损	2(15.4%)	2(100%)	0
肾上腺皮质功能减退	5(38.5%)	3(60.0%)	1(7.7%)
高泌乳素血症	7(53.8%)	5(71.4%)	0
甲状腺功能低下	4(30.8%)	2(71.4%)	1(7.7%)
促性腺激素缺乏	4(30.8%)	2(50.0%)	0
尿崩	3(23.1%)	1(33.3%)	1(7.7%)
脑脊液漏	0	0	2(15.4%)



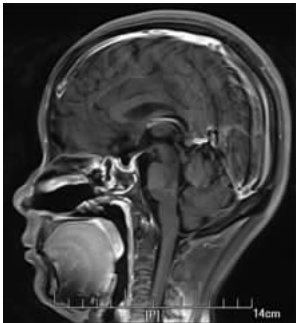
术前 T₁ 像矢状位显示鞍内鞍上短 T₁ 异常信号影,与垂体信号截然分开,↑ 示受压垂体组织



术前 T₂ 像轴位呈略长信号影



术前 T₁ 像矢状位增强显示病变均匀强化



术后矢状位 T₁ 像示高信号消失,垂体柄完整,鼻腔黏膜瓣修补鞍底贴敷良好

图 1 1 例鞍区 Rathke 裂隙囊肿患者手术前后 MRI 影像学表现

且随着蛋白质含量增加 T_1 信号增加, T_2 信号减弱, 囊内容物含有坏死出血时表现为短 T_1 、长 T_2 信号^[6]。另外, T_1 高信号及囊壁环形强化, 多与无菌性炎症反应或感染有关, 可加做 MRI 弥散成像, 如呈高信号, 则应考虑感染的存在^[7]。典型患者体积较小、垂体柄居中无偏移、结节样强化、与垂体组织边界清楚, 可作为与颅咽管瘤和垂体腺瘤鉴别的重要特征。本组患者术前正确诊断 8 例 (61.5%), 被误认为垂体腺瘤 4 例, 颅咽管瘤 1 例; 术中正确诊断 11 例 (84.6%), 被误认为颅咽管瘤 1 例, 垂体脓肿 1 例。总之, Rathke 裂隙囊肿术前诊断有时很简单, 有时却十分困难甚至不可能, 无论你怎么仔细的分析术前影像学表现, 也可能无法得到确定性的结论^[8]。

随着神经内镜技术的普及, 目前对于症状型 Rathke 裂隙囊肿多采用内镜下经鼻蝶手术, 手术以解除囊肿对垂体及视神经的压迫为首要目的, 此点已达成共识, 且手术效果较好。但对于囊壁的切除程度仍存在争议, 部分学者认为全切囊壁并不能降低总体复发率, 且会增加术后垂体功能障碍的发生率, 所以推荐术中清除囊内容物后开放囊腔, 保持引流通畅, 囊壁仅活检以明确病理学诊断^[9, 10]。多数学者认为囊壁残留和肿瘤的复发相关, 尤其囊壁伴有鳞状上皮化生, 应尽可能切除囊壁^[11, 12]。本组患者以保证垂体功能的前提下尽可能地切除囊壁为原则, 全切囊壁 9 例, 部分切除 4 例, 术后仅 1 例 (7.7%) 出现短暂尿崩, 2 例 (15.4%) 出现新的垂体功能低下。与囊壁部分切除或开窗减压者相比, 术后并发症无明显增加。术后复发 2 例, 囊壁均伴有鳞状上皮化生, 且其中 1 例术中认为即使全切囊壁, 术后仍有复发。

对于囊内容物较为稠厚甚至呈脓性的患者, 应考虑伴有感染的可能性, 同时随访证实感染性 Rathke 裂隙囊肿的复发率为非感染性的 3~4 倍^[9]。此时应将囊内容物送细胞学检查, 一旦细菌学检查结果为阳性, 应立即根据培养结果选用合适的抗生素治疗, 以防感染颅内扩散。对于培养结果为阴性但囊内容物较稠厚的, 也仍需注意存在感染的风险。本组所有浓稠囊内容物均送细菌学培养, 细菌培养阳性 4 例, 其中金黄色葡萄球菌 2 例, 肺炎克雷白杆菌 1 例, 粪肠球菌 1 例。所有患者给予抗生素处理后均无颅内感染扩散。

总之, 症状型 Rathke 裂隙囊肿临床表现无特异性, 影像学表现呈多样性, 部分病例术前明确诊断较困难。手术应彻底清除囊内容物, 囊壁应在保证垂

体功能的前提下尽可能予以切除。另外, 囊内容物粘稠时应注意并发感染的可能性, 术中留取标本进行细菌培养, 减少颅内感染和囊肿复发。

【参考文献】

- [1] Shanklin WM. The histogenesis and histology of an integumentary type of epithelium in the human hypophysis [J]. Anat Rec, 1951, 109(2): 217-231.
- [2] Teramoto A, Hirakawa K, Sanno N, *et al.* Incidental pituitary lesions in 1 000 unselected autopsy specimens [J]. Radiology, 1994, 193(1): 161-164.
- [3] 王友伟, 马驰原, 王汉东, 等. 经鼻蝶入路囊液引流术治疗 Rathke 囊肿的手术分析[J]. 中国临床神经外科杂志, 2012, 17: 735-737.
- [4] 王俊文, 吴志敏, 熊左隼, 等. 经鼻蝶入路显微手术治疗垂体 Rathke 囊肿[J]. 中国临床神经外科杂志, 2013, 18: 138-139, 142.
- [5] Komatsu F, Tsugu H, Komatsu M. Clinicopathological characteristics in patients presenting with acute onset of symptoms caused by Rathke's cleft cysts [J]. Acta Neurochir (Wien), 2010, 152(10): 1673-1678.
- [6] 齐春晓, 王 宁. 囊内结节的 MRI 特征对 Rathke's 囊肿的诊断价值[J]. 中国临床神经外科杂志, 2014, 19: 212-214.
- [7] Takao H, Doi I, Watanabe T. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging in pituitary abscess [J]. J Comput Assist Tomogr, 2006, 30(3): 514-516.
- [8] Ross DA, Norman D, Wilson CB. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke's cysts in 43 cases [J]. Neurosurgery, 1992, 30(4): 173-179.
- [9] 王友伟, 马驰原, 王汉东, 等. 经鼻蝶入路囊液引流术治疗 Rathke 囊肿的手术分析[J]. 中国临床神经外科杂志, 2012, 17(12): 735-739.
- [10] Benveniste RJ, King WA, Walsh J, *et al.* Surgery for Rathke cleft cysts: technical considerations and outcomes [J]. J Neurosurg, 2004, 101(4): 577-584.
- [11] Kim JE, Kim JH, Kim OL, *et al.* Surgical treatment of symptomatic Rathke cleft cysts: clinical features and results with special attention to recurrence [J]. J Neurosurg, 2004, 100(1): 33-40.
- [12] Higgins DM, Van Gompel JJ, Nippoldt TB, *et al.* Symptomatic Rathke cleft cysts: extent of resection and surgical complications [J]. Neurosurg Focus, 2011, 31: E2.

(2014-12-30 收稿, 2015-01-30 修回)