

# CISTO DE BOLSA DE RATHKE

## Relato de caso

*Asdrubal Falavigna<sup>1</sup>, Fernando Antonio Patriani Ferraz<sup>2</sup>,  
Fabiola A. Madalosso<sup>3</sup>, Fábio B. Hohmann<sup>3</sup>*

**RESUMO** - Os cistos de bolsa de Rathke são achados relativamente comuns em autópsias, mas raramente são reportados como entidade clínica. Relatamos o caso de uma paciente de 66 anos com diminuição de acuidade visual e cuja investigação radiológica evidenciou cisto de bolsa de Rathke. Enfatizamos aspectos como apresentação clínica, estudos radiológicos e manejo da lesão. Foram revisadas séries publicadas a respeito desta patologia e comparadas com o caso em questão.

**PALAVRAS-CHAVE:** cisto de bolsa de Rathke, distúrbio endócrino, tumor de hipófise.

### **Rathke's pouch cyst: case report**

**ABSTRACT** - The Rathke's pouch cysts are a relatively common autopsy finding, but rarely have they been reported as a clinical entity. We report a Rathke's pouch cyst patient's case with visual impairment and emphasize aspects like clinical presentation, radiological studies and treatment. Many published series about this pathology have been reviewed and compared with the present case.

**KEY WORDS:** Rathke's pouch cyst, endocrine disorders, pituitary tumor.

Os cistos da bolsa de Rathke são lesões encontradas na região da sela túrcica em 12% a 33% dos pacientes com função hipofisiária normal<sup>1,2</sup>. Habitualmente são assintomáticos. Quando desencadeiam sintomas estes são decorrentes de distúrbios endocrinológicos ou compressão de estruturas nervosas adjacentes. Até 1977, apenas 34 casos de cisto da bolsa de Rathke haviam sido relatados<sup>3</sup>. Vinte anos depois, 150 casos haviam sido confirmados histologicamente<sup>4</sup>. Este aumento na incidência é devido ao desenvolvimento tecnológico, com maior poder de resolução dos exames de imagem como a ressonância magnética (RM). Embora esta patologia já venha sendo estudada há alguns anos, pouco se sabe a seu respeito, o que implica em grande dificuldade na realização do seu diagnóstico tanto clínico quanto radiológico, pois muitos de seus portadores não apresentam sintomatologia.

O presente artigo tem como objetivo relatar um caso de cisto da bolsa de Rathke e comparar tanto

os achados diagnósticos quanto as condutas terapêuticas com aqueles presentes na literatura.

### **CASO**

Mulher de 66 anos, apresentava queixa de diminuição da acuidade visual progressiva com evolução de seis meses. As avaliações neurológica e oftalmológica e a campimetria confirmaram presença de hemianopsia bitemporal. A tomografia computadorizada (TC) e a RM demonstraram processo expansivo selar com expansão supra-selar, com impregnação ao contraste e compressão quiasmática, mostrando ser lesão heterogênea com áreas de hipo e hiperintensidade de sinal (Fig 1). Os exames hormonais demonstraram aumento da prolactina sérica no valor de 96mcg/l. Indicado o tratamento cirúrgico com o objetivo de descompressão das vias ópticas e diagnóstico anatomopatológico da lesão. A via de acesso escolhida foi a mini-craniotomia supra-orbitária direita, sendo contra-indicado o acesso transesfenoidal pelo fato de o tumor se originar da haste hipofisiária e deslocar a hipófise inferiormente, posicionando-a no assoalho da sela túrcica (Fig 2). Durante a cirurgia observou-se lesão expansiva com

<sup>1</sup>Professor da Disciplina de Neurologia da Fundação Universidade de Caxias do Sul. Caxias do Sul RS, Brasil, Pós-graduando em Neurocirurgia na Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo, São Paulo SP, Brasil (EPM-UNIFESP); <sup>2</sup>Professor Adjunto da Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia da EPM-UNIFESP, Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Neurocirurgia da EPM-UNIFESP; <sup>3</sup>Acadêmicos da Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.

Recebido 12 Julho 2002, recebido na forma final 4 Outubro 2002. Aceito 24 Outubro 2002.

*Dr. Asdrubal Falavigna - Rua Coronel Camisão 241/301 - 95034-000 Caxias do Sul RS - Brasil. E-mail: asdrubal@doctor.com*



Fig 1. Corte sagital em T1 demonstrando processo expansivo heterogêneo, selar e supra-selar, com impregnação ao contraste, compressão da via óptica e deslocamento inferior da glândula hipofisiária.

porção fluida semelhante ao do líquido cefalorraquidiano e outra friável de coloração pardo-amarelada que se originava da haste hipofisiária e comprimia o quiasma óptico. A avaliação histopatológica da peça evidenciou epitélio de células cubóides compatível com cisto da bolsa de Rathke. Houve ressecção completa da lesão sem prejuízo neurológico e endocrinológico, observando-se normalização da prolactina sérica e recuperação do campo visual (Fig 3).

## DISCUSSÃO

O cisto na bolsa de Rathke é reconhecido como remanescente da bolsa de Rathke em torno da quarta semana de gestação<sup>2,4-6</sup>. Alguns autores acreditam que se origine de células derivadas do neuroepitélio<sup>7</sup>, do endoderma<sup>8,9</sup> ou de metaplasia das células anteriores da hipófise<sup>10</sup>. A falha na obliteração da bolsa de Rathke, com proliferação celular e acúmulo de secreção no seu interior, pode resultar na formação desses cistos<sup>2,5,6,11</sup>. Essa bolsa persiste na vida pós-natal entre a parte anterior e a posterior da hipófise. Por vezes, seu material mucoso permanece na vida adulta sem causar qualquer distúrbio funcional. A bolsa é envolvida com epitélio de células cubóides ou epitélio colunar que são, às vezes, ciliados e podem conter células mucosas globóides<sup>2,5,11</sup>.

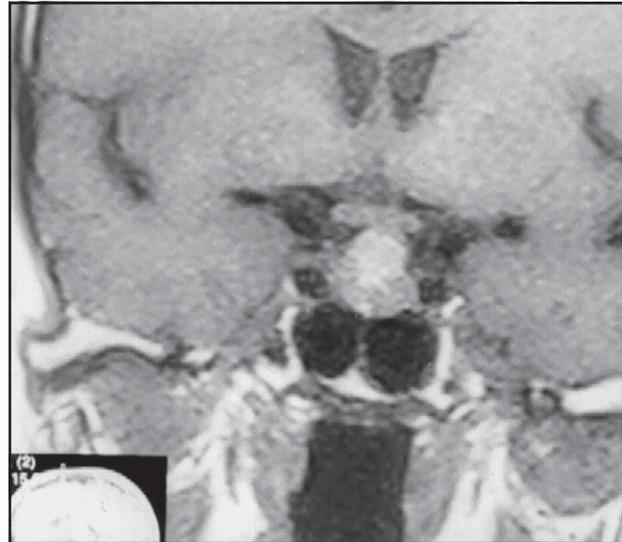


Fig 2. Corte coronal em T1 demonstrando o deslocamento inferior da glândula hipofisiária em direção ao assoalho da sela túrcica.

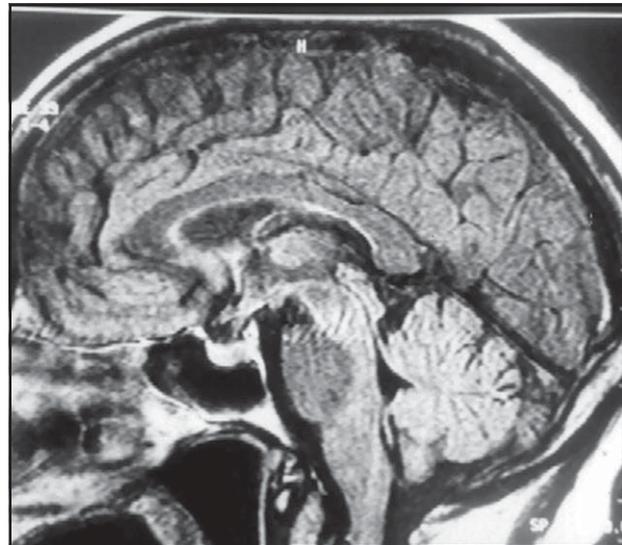


Fig 3. Corte sagital em T1 de ressonância de encéfalo demonstrando a ressecção completa do tumor.

Esses cistos podem ser encontrados em cerca de 12% a 33% das pessoas com função hipofisiária normal, em necropsias de rotina e em avaliações radiológicas da região hipotálamo-hipofisiária<sup>5,6</sup>. Geralmente são assintomáticos<sup>2,6</sup>, possuem diâmetro variável de, em média, 10 a 16 mm<sup>2,5,12</sup> e se localizam mais frequentemente na porção distal e intermediária da região selar<sup>5</sup>. Ocasionalmente podem aumentar de volume a ponto de comprimir estruturas supra-selares e intra-selares, levando ao aparecimento dos sintomas<sup>5</sup>. Os adultos são acometidos com uma frequência três vezes maior que as crianças<sup>13</sup>. Agnetti e colaboradores<sup>14</sup> foram os primeiros a descrever o predomínio da doença em pacientes do sexo feminino

na proporção de 2:1, costumando os sintomas surgir mais frequentemente entre a 5ª e a 6ª décadas de vida. A síndrome inicial tende a ser, na maioria das vezes, de um distúrbio hipofisário-hipotalâmico-quiasmático combinado<sup>5,15</sup>. Os sinais e sintomas costumam ser sutis e de longa duração. Em crianças, os achados mais frequentes são perda visual e *diabetes insípido*, seguidos por adiposidade, cefaléia e vômitos, enquanto que em adultos usualmente observa-se diminuição da libido, amenorréia, paresia espástica discreta de um ou de ambos membros inferiores, cefaléia sem papiledema, deficiência visual quiasmática e confusão mental<sup>5,6,15</sup>. O distúrbio visual assume a forma de escurecimento da visão, defeitos do campo, atrofia óptica e papiledema<sup>2,5,16</sup>.

O presente caso confirma muitos dos achados da literatura, incluindo o sexo feminino, a faixa de idade, a perda progressiva da acuidade visual como sintomatologia inicial, além da elevação hormonal da prolactina sérica desencadeada, provavelmente, pelo deslocamento da haste hipofisiária.

Nas duas últimas décadas, o número de casos relatados de cisto na bolsa de Rathke aumentou consideravelmente em relação àqueles descritos até 1977<sup>5</sup>. O aumento na incidência está diretamente relacionado com o emprego de modernos exames de imagem, como TC e RM de encéfalo, que apresentam maior poder de resolução<sup>2,5,6,15</sup>. Atualmente, a associação desses exames com os achados patológicos e cirúrgicos é de grande valia para firmar o diagnóstico de cisto da bolsa de Rathke<sup>6</sup>. As imagens radiológicas características de cisto na bolsa de Rathke são de uma lesão com epicentro selar, de contornos lisos, ausência de calcificações e de realces internos e apresentação homogênea à RM<sup>17</sup>. Ross e colaboradores<sup>2</sup>, ao estudarem 43 casos de cisto na bolsa de Rathke, observaram que as lesões possuem a mesma densidade do líquido cefalorraquidiano, apresentando baixa densidade à TC. Essa característica também é observada em diversos processos patológicos, como craniofaringioma, cistos epidermóide, cisto aracnóideo, adenoma de hipófise, mucocele, cisticercose e abscesso<sup>2,5</sup>. Alguns autores são de opinião de que não existe qualquer achado característico nas imagens de TC ou na RM que diferencie os cistos da bolsa de Rathke de outras lesões muito semelhantes, como o craniofaringioma<sup>6,7,18</sup>. Lesões com baixa densidade em T1 e alta densidade em T2 sugerem um conteúdo similar ao do líquido cefalorraquidiano<sup>5,6</sup>. Imagens de alta densidade em T1 e isodensidade em T2 frequentemente estão associadas com presença de material mucoso no interior do

cisto<sup>6,13,19</sup> ou proteínas<sup>18</sup>. Por outro lado, alta densidade em T1 e T2 pode estar relacionada com processos hemorrágicos envolvendo a lesão<sup>6</sup>. A diversidade da composição cística pode explicar a grande variedade da intensidade do sinal vista no exame de RM.

As indicações para o tratamento cirúrgico dos cistos da bolsa de Rathke são as mesmas que a dos adenomas não-funcionantes, ou seja, compressão de estruturas nervosas, quiasma óptico, ou endocrinológicas, eixo hipotalâmico-hipofisário. Em 1976, essas lesões foram pela primeira vez abordadas por via transesfenoidal<sup>20,21</sup>. Embora esta forma de abordagem tenha sido estabelecida como a melhor no tratamento cirúrgico para esta patologia por permitir um acesso direto e apresentar mínimo risco de lesão das vias ópticas, em alguns casos, como o relatado, a localização do tumor na haste hipofisiária deslocou a hipófise inferiormente em direção ao assoalho da sela túrcica, tornando-a um obstáculo ao acesso do tumor pela via inferior<sup>22</sup>.

A indicação do tratamento cirúrgico nessa paciente foi devido ao fenômeno compressivo do quiasma óptico e distúrbio hormonal.

Pode haver recorrência das lesões após a operação, mas raramente são relatadas<sup>4,7,23,24</sup>. Segundo Mukherjee e colaboradores<sup>4</sup>, lesões sólidas que contenham epitélio escamoso aumentam o risco de recidiva.

Os cistos de bolsa de Rathke são processos usualmente assintomáticos que requerem cirurgia quando apresentam fenômeno compressivo ou endocrinológico. O tipo de abordagem cirúrgica vai depender da sua localização em relação à glândula hipofisiária, sendo a via transesfenoidal contra-indicada quando o cisto, ao se localizar na haste hipofisiária, deslocar a glândula hipofisiária inferiormente sobre o assoalho da sela túrcica. Nesses casos, a mini-craniotomia supra-orbitária é uma opção adequada por permitir um acesso direto com mínima exposição e manipulação do tecido nervoso.

## REFERÊNCIAS

1. Baskin D, Wilson C. Transsphenoidal treatment of non-neoplastic intrasellar cysts: a report of 38 cases. *J Neurosurg* 1984;60:8-13.
2. Ross D, Norman D, Wilson C. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke's cysts in 43 patients. *Neurosurgery* 1992;30:173-180.
3. Yoshida J, Kobayashi T, Kageyama N, Kanzaki M. Symptomatic rathke's cleft cyst. Morphological study with light and electron microscopy and tissue culture. *J Neurosurg* 1977;47:451-458.
4. Mukherjee J, Islam N, Kaltsas G. Clinical, radiological and pathological features of patients with Rathke's cleft cysts: tumor that may recur. *J Clin Endocrinol Metabol* 1997;82:2357-2362.
5. Volker J, Campbell R, Muller J. Clinical, radiographic, and pathological features of symptomatic Rathke's cleft cysts. *J Neurosurg* 1991;74: 535-544.

6. Oka H, Kawano N, Suwa T. Radiological study of symptomatic Rathke's cleft cysts. *Neurosurgery* 1997;35:632-636.
7. Diengdoh J, Scott T. Electron-microscopical study of a Rathke's cleft cyst. *Acta Neuropathol* 1983;60:14-18.
8. Matsushima T, Fukui M, Fujii K. Epithelial cells in symptomatic Rathke's cleft cysts. A light and electron-microscopic study. *Surg Neurol* 1988;30:197-203.
9. Graziani N, Dufour H, Figarella-Branger D. Do the suprasellar neuroenteric cyst, the Rathkes cleft cyst and the colloid cyst constitute a same entity. *Acta Neurochir (Wien)* 1995;133:174-180.
10. Naiken V, Tellem M, Meranze D. Pituitary cyst of Rathke's cleft origin with hypopituitarism. *J Neurosurg* 1961;18:703-708.
11. Steinberg G, Koenig G, Golden J. Symptomatic Rathke's cleft cysts: report of two cases. *J Neurosurg* 1982;56:290-296.
12. Meyer J, Quint D, McKeever P, Boland M, Ross D. Giant Rathke's cleft cyst. *AJNR* 1994;15:533-536.
13. Nemoto Y, Inoue Y, Fukuda T. MR appearance of Rathke's cleft cysts. *Neuroradiology* 1988;30:155-159.
14. Agnetti V, Carreras M, Rocca A. Epithelial cysts related to the Rathke's cleft. *J Neurosurg Sci* 1974;18:65-69.
15. Rodrigues F, Cappabianca P, Violante A. Cistos na bolsa de Rathke: diagnóstico e tratamento. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59: 101-105.
16. Fisher E, DeGirolami U, Soujanen J. Reversible visual deficit following debulking of a Rathke's cleft cyst: a tethered chiasm. *J Neurosurg* 1994;81:459-462.
17. Naylor M, Scheithauer B, Forbes G, Tomlinson F, Young W. Rathke's cleft cyst: CT, MR, and pathology of 23 cases. *J Comput Assist Tomogr* 1996;20:171-178.
18. Sumida M, Uozumi T, Mukada K. Rathke cleft cysts: correlation of enhanced MR and surgical findings. *AJNR* 1994;15:525-532.
19. Trokoudes K, Walfish P, Holgate R. Les kystes mucigenes de l'hypophyse. Trois observations. *Presse Med* 1984;13:1319-1321.
20. Hardy J, Vezina J. Transphenoidal neurosurgery of intracranial neoplasm. *Adv Neurol* 1976;15:261-274.
21. Raiti S, Albrink M, Maclaren N. Empty sella syndrome secondary to intrasellar cyst in adolescence. *Am J Dis Child* 1976; 130: 1009-1012.
22. Spaziante R, Dedivitis E, Stella L, Cappabianca P, Donzelli R. Benign intrasellar cysts. *Surg Neurol* 1981;15:274-282.
23. Iraci G, Giordano R, Gerosa M, Rigobello L, Di Stefano E. Ocular involvement in recurrent cyst of Rathke's cleft: Case report. *Ann Ophthalmol* 1979;11:94-98.
24. Marcincin R, Gennarelli T. Recurrence of symptomatic pituitary cysts following transsphenoidal drainage. *Surg Neurol* 1982; 18: 448-451.