

ZMENA CENTRÁLNEHO A PERIFERNEHO VIDENIA U PACIENTKY SO SYMPTOMATICKOU CYSTOU RATHKEHO PÚZDRA PO TRANSSFENOIDÁLNEJ RESEKCII

ABSTRAKT

Sedemdesiatšesť ročná pacientka bola akútne prijatá na Očnú kliniku Univerzitnej nemocnice v Martine s mesačnou anamnézou zhoršeného centrálneho aj periférneho videnia na pravom oku. V čase prijatia videla pacientka na pravé oko prsty na 20 cm, na ľavom oku mala centrálnu videnie zachované. Magnetická rezonancia mozgu a orbít preukázala cystickú tumoróznú expanziu v selárnej oblasti s útlakom optickej chiazmy a optických nervov (viac vpravo), v dif. dg. najskôr cystický makroadenóm hypofýzy. Endokrinologické vyšetrenie odhalilo sekundárnu hyperprolaktinémiu z útlaku hypofýzy, ostatné hormonálne parametre boli bez odchýlky. Následne bolo realizované ORL konzílium, pacientke bola odporučená endoskopická resekcia cez transsfenoidálny prístup. Po resekcii lézie a histologickom vyšetrení vzorky bol nález zhodnotený ako cysta Rathkeho púzdra. Symptomatické cysty Rathkeho púzdra hypofýzy sú ojedinelé, zhoršené videnie býva pre blízkosť chiazmy typickým sprievodným znakom. Pri oftalmologickej kontrole 3 týždne po operačnom výkone sa výrazne zlepšilo centrálnu videnie vpravo (VOD 6/9) a čiastočne upravilo zorné pole bilaterálne.

Kľúčové slová: cysta Rathkeho púzdra, perimeter, centrálna zraková ostrosť, transsfenoidálna endoskopická resekcia

SUMMARY

CENTRAL AND PERIPHERAL VISION CHANGE IN PATIENT WITH TRANSSPHENOIDAL RESECTION OF SYMPTOMATIC RATHKE'S CLEFT CYST

A seventy-six-year-old female was acutely admitted to the Eye Clinic of the University Hospital in Martin with a 1 month history of impaired central and peripheral vision on the right eye. At the admission patient's right eye VA was fingers at 20 cm, the left eye had a central vision preserved. Magnetic resonance of the brain and orbits demonstrated cystic tumor expansion in the sellar region with compression of optic chiasm and optic nerves (more on the right side), in diff. dg. as cystic macroadenoma of the pituitary gland. Endocrinological examination found secondary hyperprolactinaemia from pituitary oppression, other hormonal parameters were without deviation. Consequently, the ENT examination recommended endoscopic resection via the transsphenoid approach. After resection of the lesion and histological examination of the sample, the finding was evaluated as a Rathke's cleft cyst. Symptomatic Rathke's cleft cysts of pituitary gland are rare, but the visual symptoms are typical findings due to chiasm proximity. On ophthalmological examination 3 weeks after surgery has central vision increased significantly (VOD 6/9) on the right eye and peripheral vision has partially adjusted on both eyes.

Key words: Rathke's cleft cyst, perimeter, central visual acuity, transsphenoidal endoscopic resection

Čes. a slov. Oftal., 74, 2018, No.2, p. 73-78

ÚVOD

Cysta Rathkeho púzdra je benígna lézia rastúca z epiteliálnych zvyškov Rathkeho výchlipy v oblasti tureckého sedla, najčastejšie ju nachádzame v zadnej časti predného laloka hypofýzy. Dosahuje zvyčajne 10-20 mm v priemere [2]. Asymptomatické cysty sú relatívne bežné, počas pitiev pacientov boli nájdené v 12-33% pitiev [18]. Symptomatické cysty sú však zriedkavým nálezom, do roku 2017 bolo v literatúre popísaných 155 prípadov [19]. U žien sa vyskytujú dvakrát častejšie ako u mužov. Symptoma-

tické cysty sa prejavujú cefaleou, poruchami videnia, prípadne endokrinologickými symptómami [11]. V niektorých prípadoch boli u pacientov s cystou Rathkeho púzdra zaznamenané zvýšené hladiny sérového prolaktínu. Celkovo predstavujú približne 2 % všetkých lézií tureckého sedla [21].

KAZUISTIKA

Sedemdesiatšesť ročná pacientka s anamnézou jedno mesačnej poruchy videnia pravého oka, bola 13. 12. 2017 akút-

Halička J.¹, Haličková T.², Vargončíková L.¹,
Fedorová M.¹, Kapitánová K.¹, Sičák M.²,
Kališ A.³, Žiak P.¹

¹Očná klinika, Univerzitná nemocnica Martin, prednosta MUDr. Peter Žiak, PhD.

²Klinika ORL aA. chirurgie hlavy a krku, Ústredná vojenská nemocnica Ružomberok, prednosta MUDr. Marián Sičák, PhD.

³Ústav patologickej anatómie, Ústredná vojenská nemocnica Ružomberok, prednosta MUDr. Adrian Kališ, PhD.

Autori práce prehlasujú, že vznik aj téma odborného článku a jeho zverejnenie nie je v rozpore záujmov a nie je podporené žiadnou farmaceutickou firmou.



Do redakcie doručeno dne: 28. 2. 2018
Do tisku prijato dne: 21. 5. 2018

MUDr. Juraj Halička, PhD.
Očná klinika
Univerzitná nemocnica Martin
Kollárova 2
036 59, Martin, SR
euraay@gmail.com

ne prijatá na Očnú kliniku Univerzitnej nemocnice v Martine za účelom komplexnej diferenciálnej diagnostiky. Pacientka nevedela definovať či došlo k poruche videnia postupne, či náhle, udávala zhoršené - zahmlené videnie aj do diaľky, aj do blízka. Bolesti oka, ani pri pohybe očných bulbov neudávala, bolesti hlavy takisto neudávala. Úrazy očí negovala, v detstve a mladosti okuliare nenosila, videla na obe oči rovnako, podľa dokumentácie amblyopia laevis o.utr.. V apríli 2016 bola operovaná na sivý zákal s použitím monofokálnych vnútroočných šošoviek Lentis L312 (Oculentis, Nemec-ko), pooperačný vízus s korekciou VOD 6/9, VOS 6/9. Objektívny nález na prednom segmente a funde nevysvetľoval zmeny videnia, viď oftalmologický nález a obr. 1.

Z osobnej anamnézy sa pacientka liečila na arteriálnu hypertenziu, chron. ischemickú chorobu srdca (NYHA II), hyperlipoproteinémiu, reumatickú polymyalgiu, multiinfarktovú encefalopatiu a vertebrogénny algický syndróm. Pacientka chronicky užívala trandolapril, kyselinu acetylosalicylovú, metylprednizolón, nimesulid, paracetamol, tramadol, atorvastatín, cholekalciferol a vápnik.

Na magnetickej rezonancii mozgu bol popisovaný nález laločnatej cystickej tumorózneho expanzie v oblasti tureckého sedla a optickej chiazmy, postkontrastne sa sýtiaca len periféria cystického tumoru s miernym pravostranným parasellárnym šírením a so suprasellárnou extenziou viď obr. 3. Podľa vizuálnych evokovaných potenciálov boli absolútne hodnoty latencií v pásme normy, vpravo bola amplitúda hraničná, so záverom suspektnej axonálnej lézie zrakového dráhy vpravo. Bolo doplnené endokrinologické konzílium s konštatovaním sekundárnej hyperprolaktinémie z útlaku hypofýzy, ostatné hormonálne parametre boli bez odchýlky.

Oftalmologický nález

A) Objektívny nález pred operáciou

VOD: nat. prsty na 0,5 m, korekcia nelepeší

VOS: nat. 6/18, cc. -1,75/75° DCyl = 6/12

VOT o.utr.: 15/15 torr

Farbocit o.dx.: -

o.sin.: farbocit správny

Goldmannov periméter 4/III 12.12.2017: zúženie ZP z periférie k 30-50° centrálne

Počítačový periméter 21. 12. 2017 - viď obr. 2.

O.utr.: okolie oka bez patologického nálezu, bulby v priamom postavení, bez protrúzie, okulomotorika v norme, dolná tarzálna spojovka pokojná, konkrementy, na margu malé množstvo penovitého sekrétu, bulbárna spojovka pokojná, spojovkový vak čistý, rohovka hladká, keratopathia typu Shagreen, predná komora hlboká, číra, zrenica okrúhla, voľná, izokoria, vpravo pozitívny relatívny aferentný pupilárny defekt, PC IOL in situ, reflex pozadia ružový, sklovec vláknitý.

OP o.utr.: terč zrakového nervu ohraničený, temporálne nablednutý, makulárna krajina a fundus tabulovaný, cievy s hypertonicko-sklerotickými zmenami, fundus bez ložiskových zmien.

OCT Spectralis o.utr.: incip. hyperreflektívne línie na povrchu sietnice, bez edému, bez známok subretinálnej tekutiny.

OCT RNFL o.dx.: NS hranične pod normu

o.sin.: N hranične pod normu

B) Objektívny nález 3 týždne po operácii

VOD: nat. 6/12 cc. -0,75/100° DCyl = 6/9

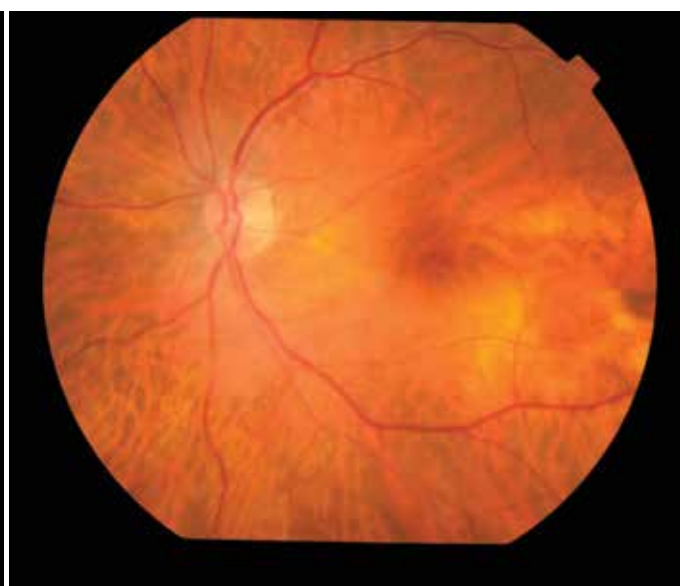
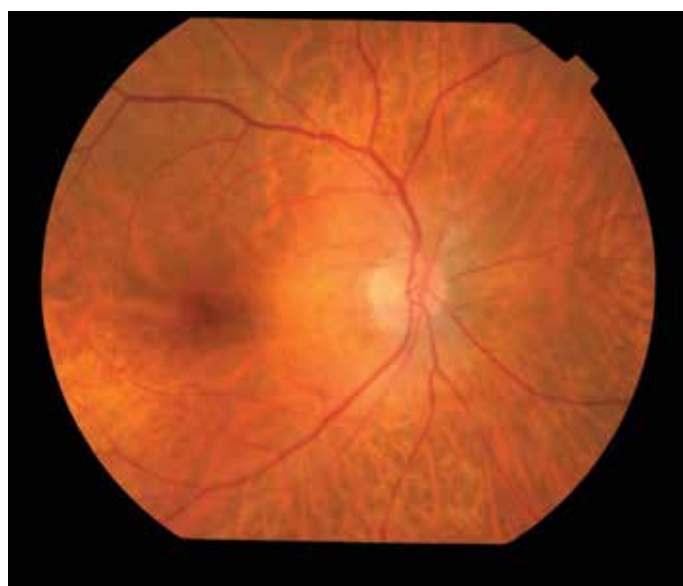
VOS: nat. 6/12 cc. -1,75/75° DCyl = 6/9

VOT: 15/10 torr

Farbocit o.dx.: správny

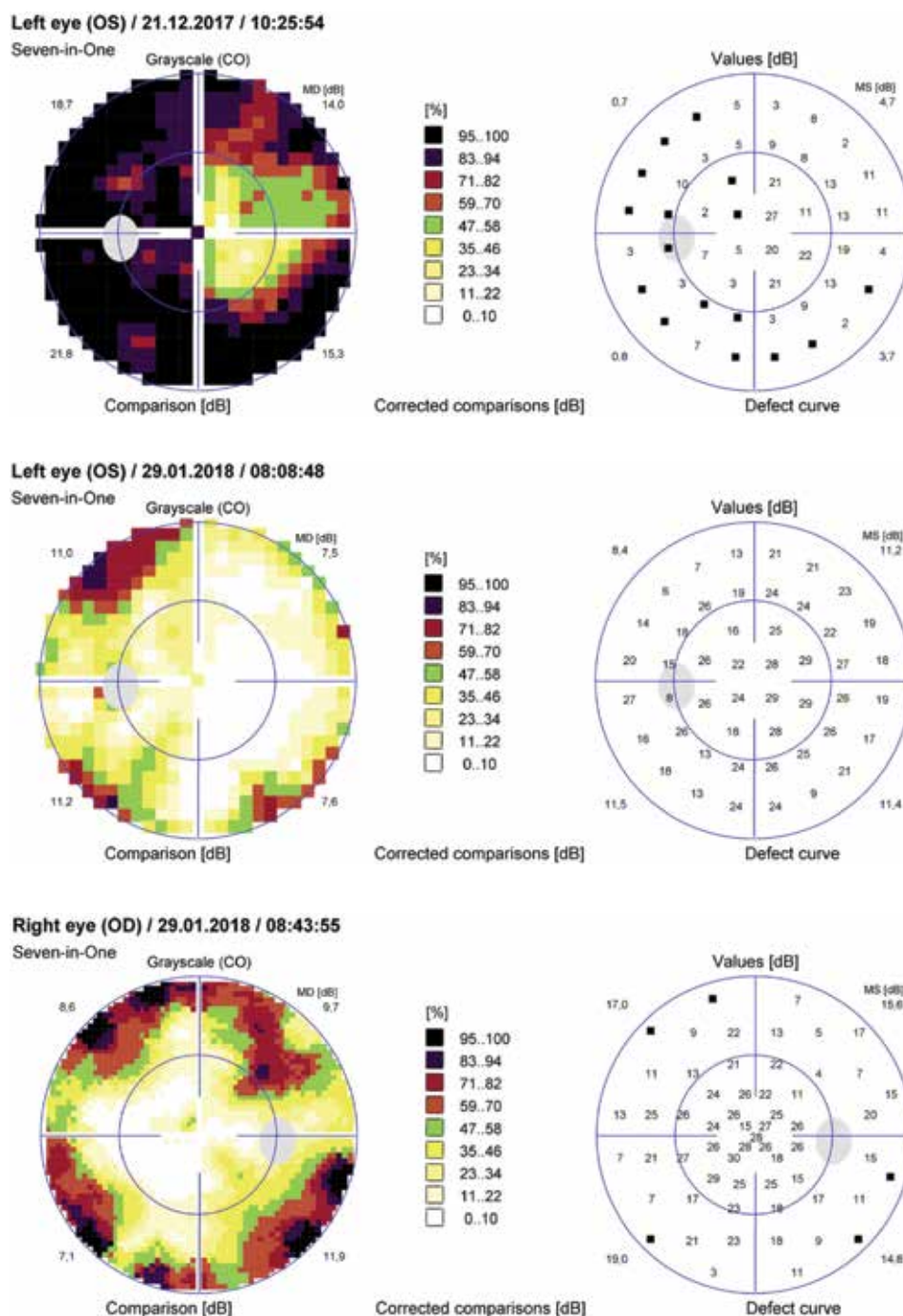
o.sin.: správny

Počítačový periméter o.dx.30°: regresia nálezu z 21. 12. 2017, vtedy periméter na PO neuskutočniteľný, t.č. centrálna časť ZP zachovaná, s postupným signifikantným znížením ZP smerom do periférie



Obr. 1 a,b Očné pozadie - terč zrakového nervu je temporálne bledší bilaterálne.

Obr. 2 a,b,c Perimeter 30° pred a po operácii, pozn: perimeter na pravom oku nebolo možné predoperačne vykonať - nízka CZO pacientky, pacientka nefixovala. Na perimetri ľavého oka vidíme výrazné zvýšenie zorného poľa v 30° 3 týždne po resekcii Rathkeho cysty.



o.sin. 30°: regresia nálezu z 21. 12. 2017, zachovanie centr. a pericentrálneho ZP nazálne do 15°, inak výrazné zníženie citlivosti

o.utr.: bez zmeny

OP o.utr.: bez zmeny

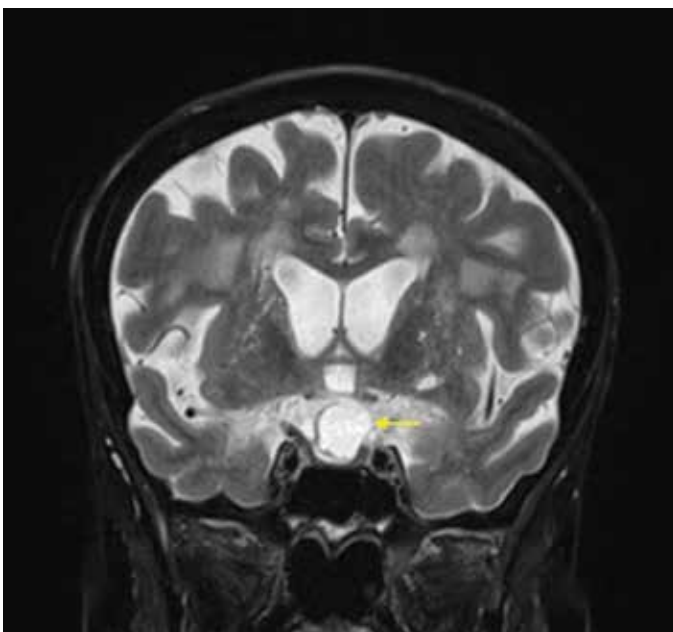
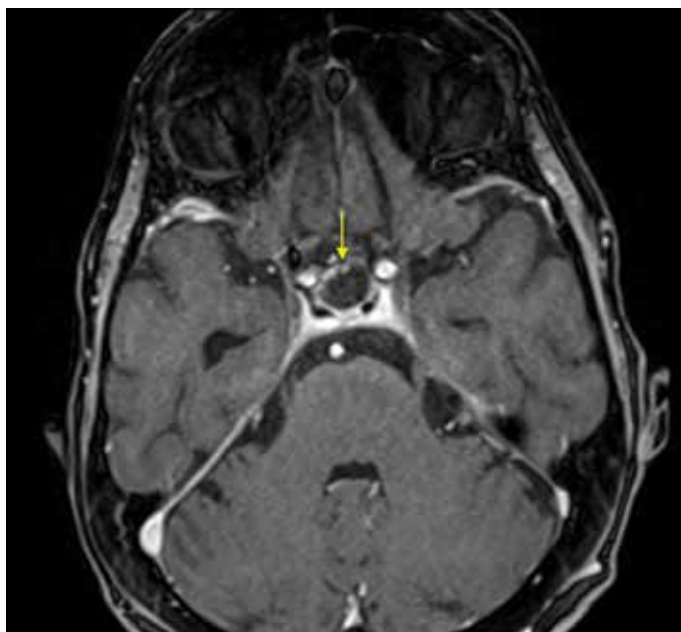
OCT Spectralis o.utr.: mierne zníženie CRT o 5 um vpravo, o 4um vľavo

OCT RNFL o.utr.: bez zmeny

Terapia:

Pacientka bola odoslaná na otorinolaryngologické konziliárne vyšetrenie do Ústrednej vojenskej nemoc-

nice v Ružomberku, kde bola odporučená endoskopická resekcia cez transsfenoidálny prístup. Po doplnení predoperačných vyšetrení bola pacientka operovaná na Klinike ORL ÚVN transsfenoidálnym endoskopickým prístupom, peroperačne bol nález vytlačeného tkaniva hypofýzy na perifériu tureckého sedla cystickým útvarom uloženým čiastočne intrasellárne, ale z väčšej časti suprasellárne nad diafragmou hypofýzy, pričom cysta ventrálne odtláčala optickú chiazmu (obr. 5). Pre peroperačnú likvoreu vykonaná duroplastika. Na 1.poperačný deň pacientka udávala výrazné zlepšenie videnia. Histologicky bol spracovaný materiál tvorený sliznicou krytou dlaždicovým epitelom bez dysplas-

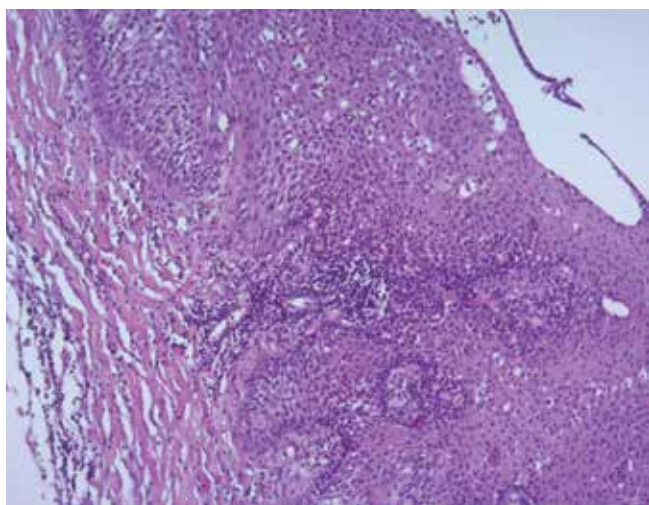


Obr. 3 a,b Magnetická rezonancia: A) Axiálny rez s hyposignálnou cystickou štruktúrou v regióne hypofýzy (T1 váženie), postkontrastne sa sýti len periféria cystického tumoru s miernym pravostranným parasellárnym šírením a so suprasellárnou extenziou, označená šípkou. B) V koronárnom reze (T2 váženie) s hyperintenzívnym signálom v mieste cysty, označená šípkou.

tických zmien, nález zhodnotený ako cysta Rathkeho púzdra (obr. 4). Pooperačný priebeh bol komplikovaný rinolikvoreou, preto bola vykonaná revízia duroplastika. V ďalšom pooperačnom období už bola pacientka bez ťažkostí.

Dif. Dg.

Diferenciálna diagnostika pre cystu Rathkeho púzdra zahŕňa kraniofaryngeóm, cystický adenóm hypofýzy, arachnoidálnu cystu a epidermoidnú cystu [13]. Pri počiatkovej diagnóze sú pacienti s arachnoidálnou cystou väčšinou starší ako pacienti s cystou Rathkeho púzdra



Obr. 4: Histologický preparát cysty (farbenie HE, zväčšenie 100x) - obraz sliznice krytej dlaždicovým epitelom, bez dysplastických zmien.

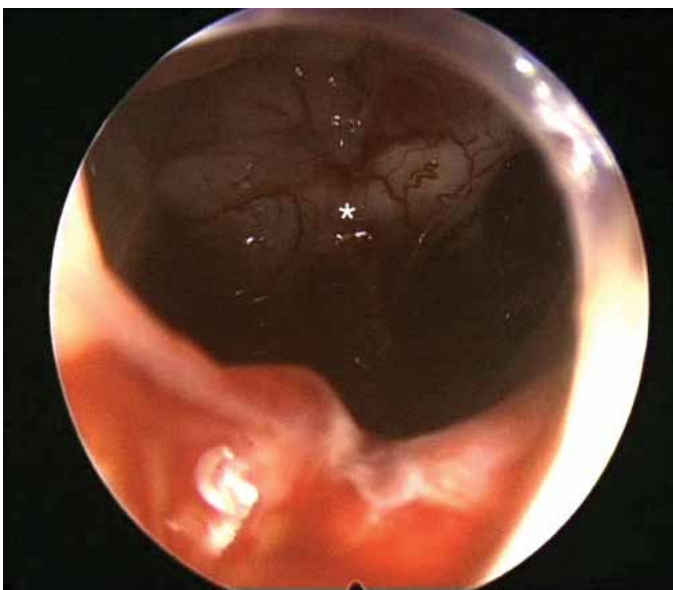
alebo kraniofaryngeómom. Zmeny videnia a bolesti hlavy sú bežné u všetkých cystických lézií, psychiatrický deficit je typický pre kraniofaryngeóm. Kalcifikácie alebo pevné zložky v zobrazovacích vyšetreniach sú takisto skôr typické pre kraniofaryngeóm [17].

Kraniofaryngeómy sú benígne, supraselárne nádory odvodené z Rathkeho púzdra, často vznikajú v blízkosti stopky hypofýzy, sú veľké a lokálne invazívne. Viac ako polovica všetkých pacientov prichádza pred dosiahnutím 20. roku života, zvyčajne so známkami zvýšeného vnútroľbečného tlaku, s bolesťami hlavy, zvracaním, papilledómom a hydrocefalom. V detskom veku tvorí približne 56 % selárnych a supraselárnych nádorov, ojedinele sa však môže vyskytnúť aj u starších jedincov [9].

Cystický adenóm hypofýzy môže napodobňovať cystu Rathkeho púzdra. V obraze magnetickej rezonancie je diferenciálne diagnosticky dôležitá prítomnosť hladiny tekutiny, septácie, lateralizácie cysty a prítomnosť intracystickej nodozity [14].

Arachnoidálne cysty sú častým náhodným nálezom pri intrakraniálnom zobrazovaní magneticou rezonanciou vo všetkých vekových skupinách. Väčšinou majú benígny priebeh, častejšie sa vyskytujú u mužov a prevalencia je približne 1,4 % [1].

Epidermoidné cysty sú lézie vyvinuté z neuroektodermálnych epiteliálnych buniek. Ide o benígne lézie, zriedkavo prechádzajúce malígnou transformáciou, charakterizované bielou perličkovou kapsulou obsahujúcou



Obr. 5 a,b Obrázok z operácie: hore) viditeľná cysta označená *, dole) viditeľná chiasma opticum po odstránení celej cysty, označená *.

kryštálky cholesterolu a lamelovaného keratínu [16]. Intrakraniálna lokalizácia týchto lézií je nezvyčajná, čo predstavuje 1,5 % všetkých epidermoidných nádorov a 0,3 % - 1,8 % všetkých intrakraniálnych nádorov [8].

DISKUSIA:

Symptomatické Rathkeho cysty sú veľmi ojedinelé, doteraz bolo publikovaných 155 prípadov [19]. Vizuálne symptómy nemusia byť pri symptomatickej ciste Rathkeho púzdra vždy prítomné. V štúdiu s 11 symptomatickými pacientami [15] prezentovali 8 pacientov s vizuálnymi príznakmi. V ďalšej štúdiu sa zrakové symptómy vyskytli u 47 % pacientov [3], príznaky zahŕňali zníženú zrakovú ostrosť, atrofiu terča zrakového nervu a defekty zorného poľa.

Útlak hypofýzy pri ciste Rathkeho púzdra môže veľmi často spôsobovať zmenu vo vyplavovaní hypofyzárnych hormónov. Medzi najčastejšie endokrinologické zmeny patrí diabetes insipidus, amenorea a/alebo galaktorea a niekedy až panhypopituitarizmus [3]. Hypopituitarizmus v rannom veku môže byť spojený s retardáciou rastu [20]. Inými popísanými príznakmi sú impotencia alebo nízke libido ako najbežnejšia endokrinná abnormalita u mužov a hyperprolaktinémia u žien [17].

Typickým znakom v zobrazovacích vyšetreniach je nekalcifikovaná intraselárna a/alebo supraselárna cysta s intracystickým uzlom. Podľa magnetickej rezonancie ich najčastejšie rozdeľujeme na cystu Rathkeho púzdra s nízkou intenzitou signálu pri T1 vážení a vysokou intenzitou signálu pri T2 vážení alebo s vysokou intenzitou signálu pri T1 vážení a premenlivou intenzitou signálu pri T2 vážení [11].

Transsfenoidálna resekcia je najbežnejším chirurgickým prístupom pri liečbe cysty Rathkeho púzdra [21]. Pri transsfenoidálnom prístupe sa cez klinovú dutinu cysta odstráni celá (exstirpuje), prípadne sa otvorí a drénuje sa tým do klinovej dutiny (marsupializuje). Táto metóda je účinná a pomáha zachovať funkciu hypofýzy. Duroplastika je potrebná pokiaľ je počas operácie zaznamenaný únik cerebrospinálnej tekutiny. V niektorých prípadoch, kedy cysta nie je týmto operačným prístupom dostupná, je nutné vykonať kraniotómiu.

U našej pacientky bola potrebná chirurgická revízia s duroplastikou pre pooperačnú rinolikvoreu, ktorá je relatívne často popisovanou pooperačnou komplikáciou (7,1 % pacientov), ďalšími relatívne často popisovanými pooperačnými komplikáciami sú diabetes insipidus (3,6 % pacientov) a meningitída (3,6 % pacientov) [4].

Podľa kazuistiky 68 ročnej pacientky sa na funkčnej magnetickej rezonancii 3 mesiace od operačného zákroku pre cystu Rathkeho púzdra ukázalo zlepšenie vo funkcionalite okcipitálneho - vizuálneho kortexu [7], čo zodpovedalo funkčnej zmene v periférnom videní. Tak ako v našom prípade, aj v literatúre sú dostupné informácie o čiastočnom návrate centrálného a periférneho videnia. Pooperačné zlepšenie oftalmologických symptómov je popisované u 70 % pacientov, zlepšenie neurologických príznakov u 71 % pacientov a u viac ako 65 % pacientov sa zlepšili endokrinologické symptómy [4].

Pri náhlom zhoršení centrálného videnia v staršom veku, bez nálezu na očnom pozadí, treba myslieť aj na centrálnu príčinu. Po adekvátnom chirurgickom zákroku je možné čiastočné zlepšenie centrálného a periférneho videnia.

1. **Al-Holou, WN., Terman, S., Kilburg, C. et al.:** Prevalence and natural history of arachnoid cysts in adults. *J Neurosurg*, 118; 2013: 222-31.
2. **Česák, T., Náhlavský, J., Látr, I. et al.:** Symptomatic cysts of Rathke's cleft. (Symptomatické cysty Rathkeho pouzdra). *Cesk Neurol Neurochir*, 68; 2005: 58-63.
3. **Eguchi, K., Uozumi, T., Arita, K. et al.:** Pituitary function in patients with Rathke's cleft cyst: significance of surgical management. *Endocr J*, 41; 1994: 535-40.
4. **el-Mahdy, W., Powell, M.:** Transsphenoidal management of 28 symptomatic Rathke's cleft cysts, with special reference to visual and hormonal recovery. *Neurosurgery*, 42; 1998: 7-16; discussion 16-7.
5. **Field GD., Gauthier, JL., Sher, A. et al.:** Functional connectivity in the retina at the resolution of photoreceptors. *Nature*, 467; 2010: 673-7.
6. **Frank, G., Sciarretta, V., Mazzatenta, D. et al.:** Transsphenoidal endoscopic approach in the treatment of Rathke's cleft cyst. *Neurosurgery*, 56; 2005: 124-8.
7. **Chouinard, PA., Striemer, CL., Ryu, WH. et al.:** Retinotopic organization of the visual cortex before and after decompression of the optic chiasm in a patient with pituitary macroadenoma. *J Neurosurg*, 117; 2012: 218-24.
8. **Iaconetta, G., Carvalho, GA., Vorkapic, P. et al.:** Intracerebral epidermoid tumor: a case report and review of the literature. *Surg Neurol*, 55; 2001: 218-222.
9. **Larkin, S., Karavitaki, N.:** Recent advances in molecular pathology of cranio-pharyngioma. *F1000Res*, 6; 2017: 1202.
10. **Mukherjee, JJ., Islam, N., Kaltsas, G. et al.:** Clinical, radiological and pathological features of patients with Rathke's cleft cysts: tumors that may recur. *J Clin Endocrinol Metab*, 7; 1997: 2357-62.
11. **Naik, VD., Thakore, NR.:** A case of symptomatic Rathke's cyst. *BMJ Case Rep*, 25; 2013: 2013.
12. **Nakasu, Y., Isozumi, T., Nakasu, S. et al.:** Rathke's cleft cyst: computed tomographic scan and magnetic resonance imaging. *Acta Neurochir (Wien)*, 103; 1990: 99-104.
13. **Neřůka, D., Masopust, V., Beneš, V.:** Pituitary adenoma therapy (Léčba adenomů hypofýzy). *Cesk Slov Neurol N*, 3; 2011: 240-253.
14. **Park, M., Lee, SK., Choi, J. et al.:** Differentiation between Cystic Pituitary Adenomas and Rathke Cleft Cysts: A Diagnostic Model Using MRI. *AJNR Am J Neuroradiol*, 10; 2015: 1866-73.
15. **Rao, GP., Blyth, CP., Jeffreys, RV.:** Ophthalmic manifestations of Rathke's cleft cysts. *Am J Ophthalmol*, 119; 1995: 86-91.
16. **Reddy, MP., Jiacheng, S., Xunning, H. et al.:** Intracranial epidermoid cyst: characteristics, appearance, diagnosis, treatment and prognosis. *Sci Lett*, 3; 2015: 102-110.
17. **Shin, JL., Asa, SL., Woodhouse, LJ. et al.:** Cystic lesions of the pituitary: clinicopathological features distinguishing craniopharyngioma, Rathke's cleft cyst, and arachnoid cyst. *J Clin Endocrinol Metab*, 84; 1999: 3972-82.
18. **Trifanescu, R., Ansorge, O., Wass, JA. et al.:** Rathke's cleft cysts. *Clin Endocrinol (Oxf)*, 76; 2012: 151-60.
19. **Vivek, A., Deepak, P., Vernon, V. et al.:** Unusual site of Rathke's cleft cyst: A case report and review of literature. *Asian J Neurosurgery*, 1; 2017: 44-46.
20. **Voelker, JL., Campbell, RL., Muller, J.:** Clinical, radiographic, and pathological features of symptomatic Rathke's cleft cysts. *J Neurosurg*, 74; 1991: 535-44.
21. **Wenig, BM.:** Oral cavity, nasopharynx, oropharynx, and neck. In Wenig (2nd ed.): *Atlas of head and neck pathology*. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2008, s. 186.