



Reporte de caso

Quiste de la bolsa de Rathke

Rathke pouch cyst

William Rojas MD^a
Sebastián Herrera^b
Natalia González^b

^aServicio de Endocrinología Hospital de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

^bFacultad de Medicina, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

RESUMEN

Es una lesión quística que surge del remanente epitelial de la bolsa de Rathke, casi siempre su diagnóstico es un hallazgo incidental ya que en la mayoría de los casos es asintomático. Cuando se manifiesta se debe a que ha aumentado lo suficiente su volumen hasta comprimir estructuras vecinas causando cefalea, alteraciones visuales y disfunción pituitaria. En su mayoría ocurre en adultos entre la cuarta y quinta década de vida. Presentamos el caso de una paciente femenina de 9 años de edad que consultó por talla baja al servicio de endocrinología, por lo cual se inició tratamiento con hormona de crecimiento y se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) la cual reportó quiste de la bolsa de Rathke versus adenoma hipofisario.

Palabras clave: cefalea, enfermedades de la hipófisis, insuficiencia de crecimiento, quistes del sistema nervioso central, quiasma óptico.

© 2020 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

Rathke pouch cysts are epithelium-lined cysts arising from the embryological remnants of Rathke's pouch. They are usually incidentally identified since the majority are asymptomatic. They become symptomatic when they enlarge enough to compress neighbor structures causing headache, visual disturbances and pituitary dysfunction. They occur mostly in adults in the fourth to fifth decades of life. A case is presented in a 9-year-old female patient who consulted for growth retardation to the endocrinology service. She was treated with growth hormone and a magnetic resonance imaging (MRI) scan reported Rathke's pouch cyst versus pituitary adenoma.

Key words: Headache, pituitary diseases, growth retardation, cysts in the central nervous system, optic chiasma.

© 2020 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Fecha recibido: diciembre 5 de 2018

Fecha aceptado: septiembre 17 de 2019

Autor para correspondencia.

Dr. William Rojas

wrojas@fucsalud.edu.co

DOI

10.31260/RepertMedCir.01217273.744

INTRODUCCIÓN

El quiste de la hendidura de Rathke es una lesión benigna que aparece como remanente epitelial del ectodermo en el periodo de embriogénesis, suele ser asintomático por lo cual no se ha logrado establecer una prevalencia clara, aunque se propone que puede estar entre 11 y 22% cifras obtenidas por medio del análisis de glándulas hipofisarias en múltiples autopsias.^{1,2}

Su presentación clínica más frecuente consiste en cefalea, alteración visual por compresión del quiasma óptico y disfunción adenohipofisaria, síntomas que se producen al aumentar el tamaño del quiste lo suficiente para comprimir estructuras adyacentes. Aunque es más frecuente en hombres, se diagnostica más en mujeres ya que las manifestaciones son más floridas, en especial las hormonales. La herramienta diagnóstica de elección es la resonancia magnética³ y el tratamiento se basa en el drenaje quirúrgico del quiste, el cual sólo está indicado en caso de que sea sintomático.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

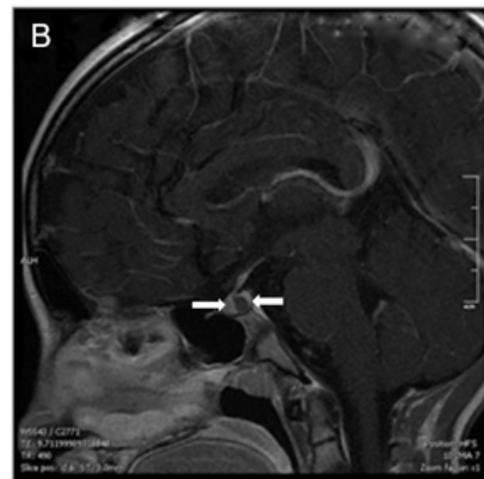
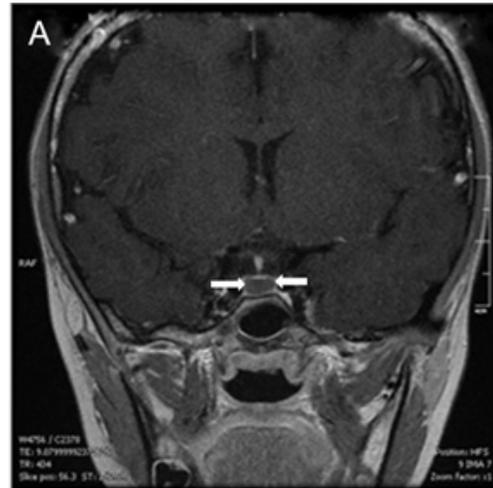
Niña de 9 años de edad que es llevada a consulta por talla baja. Los antecedentes refieren nacimiento por parto eutócico a término, talla 47 cm y peso de 2700 g, buena actividad física durante los fines de semana, ingesta alimentaria adecuada para su edad, talla de la madre 150 cm, talla de padre 170 cm, quien refiere utilizar clorfeniramina y beclometasona nasal para rinitis alérgica y hospitalización hace 3 años por neumonía. Dentro del examen físico se evidenció paciente con peso 18 kg, talla 116 cm, medición de segmento inferior de 62.5 cm, envergadura de 121 cm y Tanner de A1M1P1. El resto del examen físico es normal, trae un carpograma tomado cuando tenía 6 años que mostró edad de 3 años y medio. Se solicitaron los laboratorios que se enumeran en la **tabla 1**.

Tabla 1. Exámenes de laboratorio

Paraclínico	Valor	Valor de referencia
TSH	1.43 μ UI/L	0.5 - 4 μ UI/L
T4 libre	1.33 ng/dl	0.7 - 1.24 ng/dl
Somatomedina C	87.6 ng/ml	109 - 524 ng/ml
Prueba de clonidina (inicio)	GH: 1.28 ng/ml	
Prueba de clonidina (60 min)	GH: 22.9 ng/ml	
Prueba de clonidina (90 min)	GH: 6 ng/ml	

La paciente acudió a nueva valoración un año después, cuando tenía 10 años y 4 meses de edad y estaba en manejo con somatotropina 10 mg/1.5 ml con aplicación de 0.9 mg/sc día, con crecimiento de 1.5 cm en los últimos 4 meses, Tanner de A1T2P1, no menarquia, último cambio de zapatos hace 2 meses y el nuevo carpograma corresponde a una edad de 9 años y 8 meses.

Trajo a la consulta un reporte de RMN contrastada (**figuras 1 A y B**) de silla turca solicitada por el servicio de pediatría, compatible con remanente de bolsa de Rathke versus adenoma hipofisario, ubicado entre la adeno y la neurohipófisis. Se ordenó RMN contrastada de control en 6 meses y continuar con hormona de crecimiento.



Figuras 1 A y B. RNM cerebral en corte coronal y sagital. Las flechas muestran un quiste de Rathke.

DISCUSIÓN

El quiste de la hendidura de Rathke es una formación quística que proviene de la persistencia de un remanente embriológico del ectodermo formado en la cuarta semana de gestación, que tiene como principal función el desarrollo de la adenohipófisis junto con la pars intermedia y su separación de la neurohipófisis formada a partir del infundíbulo.¹

La bolsa de Rathke se extiende en sentido caudal para fusionarse con el infundíbulo alrededor de la octava semana de gestación, dando lugar al conducto craneofaríngeo.⁵ Esta

estructura después de la proliferación anterior y posterior de la hipófisis se oblitera generando en primera instancia la aparición de la hendidura de Rathke que será ocluida por células de epitelio columnar o cuboidal. La alteración de este proceso genera acumulación de secreciones mucoides causando dilatación quística.⁶

Los quistes de la hendidura de Rathke por lo regular cursan asintomáticos y se encuentran como hallazgo incidental o bien en autopsias de adultos hasta en un 11-22%.³ Los que originan síntomas son la minoría y están en relación directa con el tamaño de la lesión y su extensión supraselar, dado que al adquirir un tamaño considerable comprimen las estructuras adyacentes y causan manifestaciones que en los adultos suelen ser cefaleas frontales episódicas presentes en 44-81% de los casos sintomáticos y disfunción hipofisaria encontrada en 30-60% de los pacientes. Es necesario recalcar que la alteración hipofisaria no se produce en todos los casos por compresión del quiste sobre la glándula, también puede ser causada por un proceso inflamatorio crónico inducido por la lesión sobre la adenohipófisis, lo cual lleva a alteración en la producción hormonal. En estos casos el pronóstico no es tan favorable ya que es imposible recuperar la función de la glándula posterior al drenaje del quiste, a diferencia de lo que ocurre cuando los síntomas son causados solo por el efecto compresivo que ejerce la lesión. Por último, dentro de las manifestaciones se encuentran alteraciones del campo visual por compresión del quiasma, reportándose en 11-67% de los casos sintomáticos.⁷ El quiasma óptico se encuentra a 10 mm de la silla turca, por tanto el aumento del diámetro del quiste mayor que esta cifra llevará a alteración del campo visual bilateral representada como hemianopsia heterónima o bitemporal, pérdida de la esteropsis, diplopía por compresión de los nervios oculomotores, nistagmo y/o fotofobia.⁸

En la población pediátrica es infrecuente que se presente de manera sintomática ya que no ha transcurrido suficiente tiempo para que el quiste aumente su tamaño y logre generar efecto compresivo, pero cuando se manifiesta, dentro de las quejas principales se encuentra baja estatura (37%) y cefalea (25.9%).³ La talla baja se asocia con frecuencia con déficit de hormona de crecimiento y pubertad precoz central. El 45-60% de los niños que presentan quiste de la hendidura de Rathke desarrollan anomalías endocrinas.²

Se ha encontrado en estudios posmortem que existe una relación hombre/mujer de 30:7,¹ pero se diagnostica con mayor frecuencia en mujeres dado que su sintomatología llega a ser más florida y por ello consultan más a menudo; en mujeres premenopáusicas se encuentran galactorrea e irregularidades menstruales que pueden llegar hasta amenorrea; en cuanto a las posmenopáusicas los síntomas se caracterizan por panhipopituitarismo y fatiga, comparándola con los hombres quienes presentan hipogonadismo y disminución de la libido.⁸

En los casos de panhipopituitarismo las manifestaciones más comunes son retraso en el crecimiento causado por

reducción de la producción de hormona de crecimiento, hipotiroidismo central caracterizado por disminución en la producción o liberación de TSH, hipogonadismo por baja de LH y FSH, la escasa producción de ACTH lleva a insuficiencia suprarrenal aguda y en última instancia la producción de PRL se ve alterada ocasionando hiperprolactinemia.

Dentro de las manifestaciones menos frecuentes se encuentra la diabetes insípida central causada por disminución en la producción y/o secreción de hormona antidiurética, con síntomas como polidipsia y poliuria llevando a deshidratación y shock hipovolémico.⁹ Otra presentación poco común es la apoplejía pituitaria, la cual se caracteriza por un cuadro clínico consistente en cefalea, cambios en la agudeza visual, vómito, oftalmoplejía y alteración del estado de conciencia.⁶ Por último la meningitis aséptica se presenta con signos de irritación meníngea y la punción lumbar revela líquido de características inflamatorias.⁷

La resonancia magnética (RM) es la imagen de elección para el diagnóstico siendo superior a la tomografía axial computarizada (TAC), determinando de manera más precisa la extensión del quiste y su relación con la arteria carótida interna y los senos cavernosos, además de una mayor resolución de contraste. Es característica la masa selar o supraselar esférica bien circunscrita, que en cerca de la mitad de los casos son hiperintensas en T1, mientras que el resto son hipointensas. En T2, el 70% son hiperintensas y 30% no. Por lo regular la lesión no resalta con el medio de contraste. Para descartar otras posibilidades diagnósticas se usa la TAC, ya que tiene mayor sensibilidad en la detección de calcificaciones que puede sugerir un craneofaringioma, el cual es el principal diagnóstico diferencial, o adenomas hipofisarios.¹⁰

En cuanto al tratamiento se propone resección quirúrgica en pacientes sintomáticos, que se puede realizar por craneotomía abierta la cual se reserva para quistes de gran tamaño o el abordaje transesfenoidal que es de elección, ya sea mediante microcirugía o por vía endoscópica. Comparando las dos opciones transesfenoidales se prefiere la técnica endonasal endoscópica, pues ha demostrado un mejor resultado quirúrgico con menor recidiva (8-14%) gracias a que las estructuras se visualizan directamente con una mejor resolución, versus la técnica microscópica que muestra un mayor porcentaje de recidiva (14-25%). La técnica de craneotomía abierta se ha desplazado a lo largo de los años dada su resección poco selectiva, ya que la técnica quirúrgica propone la extracción del quiste con su cápsula, lo cual lesiona células glandulares hipofisarias sanas aumentando el riesgo posoperatorio de presentar disfunción endocrina, casi siempre con diabetes insípida.⁵

El tratamiento conservador es el adecuado con control clínico anual por 5 años consecutivos, realizando RMN de control en los 1, 3 y 5 ante la ausencia de síntomas compresivos, con seguimiento exhaustivo cada año por los siguientes 5. Se ha descrito en pocos casos la involución

espontánea del quiste en pacientes con tratamiento conservador, atribuyéndose a reabsorción o ruptura repetida generada por procesos inflamatorios crónicos. Hasta el momento en la literatura no se ha encontrado que el quiste de la hendidura de Rathke pueda llegar a tener riesgo de malignidad.¹¹

Algunos autores describen recidivas del 16 a 18% en pacientes posquirúrgicos, sugiriendo el manejo conservador posterior hasta que se presente sintomatología compresiva importante. Como opción en quistes recurrentes de gran tamaño se ha planteado la radioterapia.⁵ Un estudio japonés encontró que 15,9% de los quistes de la hendidura de Rathke disminuyeron de forma espontánea su tamaño con terapia de reemplazo con glucocorticoides.⁸

CONCLUSIÓN

El quiste de la bolsa de Rathke es una lesión que en la actualidad se encuentra subdiagnosticada al tener un curso casi siempre asintomático, por lo tanto es difícil definir su prevalencia y los datos que existen son resultados de publicaciones con base en autopsias o estudios radiológicos de cohorte. Cuando se encuentra una imagen sugestiva la conducta dependerá si el paciente se encuentra sintomático o no, en el primer caso el quiste deberá ser drenado y en el segundo se recomienda el seguimiento clínico y con neuroimágenes. Posterior a la resección quirúrgica la tasa de recidiva no es alta, en estos casos se ha planteado la alternativa de radioterapia.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. Larkin S, Karavitaki N, Ansorge O. Rathke's cleft cyst. *Handbook of clinical neurology*. 2014;124:255-69. doi: 10.1016/B978-0-444-59602-4.00017-4.
2. Uppal S, Jee YH, Lightbourne M, Han JC, Stratakis CA. Combined pituitary hormone deficiency in a girl with 48, XXXX and Rathke's cleft cyst. *Hormones (Athens)*. 2017;16(1):92-8. doi: 10.14310/horm.2002.1723.
3. Jung JE, Jin J, Jung MK, Kwon A, Chae HW, Kim DH, et al. Clinical manifestations of Rathke's cleft cysts and their natural progression during 2 years in children and adolescents. *Annals of pediatric endocrinology & metabolism*. 2017;22(3):164-9. doi: 10.6065/apem.2017.22.3.164.
4. Esparza Estaún J, Elduayen Aldaz B, de Arriba Villamor C. Estudio por Resonancia Magnética del eje hipotálamo-hipofisario en pediatría. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2013;4 ((Suppl)):101-5. doi: 10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2013.Mar.174
5. Mendelson ZS, Husain Q, Elmoursi S, Svider PF, Eloy JA, Liu JK. Rathke's cleft cyst recurrence after transsphenoidal surgery: a meta-analysis of 1151 cases. *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*. 2014;21(3):378-85. doi: 10.1016/j.jocn.2013.07.008.
6. Shatri J, Ahmetgjekaj I. Rathke's Cleft Cyst or Pituitary Apoplexy: A Case Report and Literature Review. *Open access Macedonian journal of medical sciences*. 2018;6(3):544-7. doi: 10.3889/oamjms.2018.115.
7. Mrelashvili A, Braksick SA, Murphy LL, Morparia NP, Natt N, Kumar N. Chemical meningitis: a rare presentation of Rathke's cleft cyst. *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*. 2014;21(4):692-4.
8. Han SJ, Rolston JD, Jahangiri A, Aghi MK. Rathke's cleft cysts: review of natural history and surgical outcomes. *Journal of neuro-oncology*. 2014;117(2):197-203. doi: 10.1007/s11060-013-1272-6.
9. Hirayama Y, Kudo T, Kasai N. Acute Adrenal Insufficiency Associated with Rathke's Cleft Cyst. *Intern Med*. 2016;55(6):639-42. doi: 10.2169/internalmedicine.55.4803.
10. Rumboldt Z, Castillo M, Huang B, Rossi A. *Brain imaging with MRI and CT. An image pattern approach*. Elsevier: Cambridge University Press; 2010. p. 79-80.
11. Culver SA, Grober Y, Ornan DA, Patrie JT, Oldfield EH, Jane JA, Jr., et al. A Case for Conservative Management: Characterizing the Natural History of Radiographically Diagnosed Rathke Cleft Cysts. *The Journal of clinical endocrinology and metabolism*. 2015;100(10):3943-8. doi: 10.1210/jc.2015-2604.