

· 临床经验 ·

儿童 Rathke 囊肿的临床特点分析

陈烨¹ 王伟¹ 王德芬¹ 孙芙蓉² 缪飞²

(上海交通大学医学院附属瑞金医院 1. 儿内科; 2. 放射科, 上海 200025)

[中图分类号] R736.4 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2012)08-0632-02

Rathke 囊肿(Rathke cleft cyst)是一种垂体非腺瘤性良性病变,起源于胚胎颅咽管的残余上皮细胞。大部分 Rathke 囊肿是无症状的,有症状的 Rathke 囊肿一般有三大大临床表现,即内分泌功能紊乱、头痛、视觉障碍^[1]。以往儿童 Rathke 囊肿很少诊断,但随着头颅 MRI 技术的不断发展,临床诊断逐年增多。本研究对我院 2007 年 6 月至 2010 年 12 月收治的 25 例临床诊断为 Rathke 囊肿的病例的临床特点进行分析。

1 临床资料

1.1 研究对象

本组患儿共 25 例,男 9 例,女 16 例,男:女为 1:1.8;年龄 6~18 岁,平均 10.4 岁。临床表现为矮小(12 例)、性早熟(6 例)、青春发育快速进展(2 例)、多垂体激素功能低下(2 例)、高催乳素血症(1 例)、先天性肾上腺皮质增生症(1 例)、性腺功能减退(1 例)。

1.2 内分泌评估

25 例患儿中,20 例进行了比较完整的内分泌评估。13 例患儿进行了两项生长激素激发试验(可乐宁+精氨酸),其中 5 例经生长激素激发试验证实为生长激素缺乏症;另有 4 例检测了血生长激素水平,均小于 5 ng/mL。10 例患儿进行了促性腺激素释放刺激试验,其中 6 例经促性腺激素释放刺激试验证实为中枢性性早熟。7 例患儿检测了血黄体生成素和卵泡刺激素,其中仅 1 例 16 岁矮小患儿两者水平较高,分别超过 10 mIU/mL 和 25 mIU/mL,考虑为进入青春发育期所致。分别有 10 例和 16 例患儿检测了血睾酮和雌二醇,其中 1 例中枢性性早熟患儿有血睾酮、雌二醇升高,2 例中枢性性早熟合并

生长激素缺乏症患儿雌二醇升高。分别有 6 例和 5 例患儿检测了血促肾上腺皮质激素和皮质醇,除 1 例先天性肾上腺皮质增生症患者表现为血促肾上腺皮质激素升高、血皮质醇降低外,其余均正常。14 例患儿检测了血催乳素,其中 2 例患儿血催乳素水平增高,1 例甚至超过了 200 ng/mL。14 例患儿评估了甲状腺功能,除 1 例多垂体激素功能低下患儿表现为甲状腺功能减退外,其余均正常。20 例患儿中仅有 1 例矮小患儿有多饮多尿症状数日,但经禁水加压素试验排除尿崩症。

1.3 头颅 MRI 表现

25 例患儿均经头颅 MRI(平扫+增强)检测疑诊为 Rathke 囊肿,直径大小 3~20 mm 不等,均表现为颅鞍区类圆形或类椭圆形病灶,T1 加权相呈低信号 15 例,等信号 5 例,高信号 5 例;T2 加权相呈高信号 15 例,等信号 2 例,低信号 8 例;6 例增强扫描时囊壁有强化,6 例垂体柄有轻度偏移。患儿典型头颅 MRI 图像见图 1。

1.4 诊断

根据临床表现、实验室内分泌检查结果,结合头颅 MRI 表现,25 例患儿均临床诊断为 Rathke 囊肿。

1.5 治疗

25 例患儿中,2 例生长激素缺乏症患者行生长激素治疗,2 例中枢性性早熟患儿行促性腺激素释放激素类似物治疗,1 例先天性肾上腺皮质增生症患者因出现中枢性性早熟症状,故同时给予口服皮质类固醇激素治疗和肌注促性腺激素释放激素类似物治疗。所有治疗的患儿均嘱严格按医嘱治疗并定时复查内分泌激素水平及头颅 MRI。其余患儿均未治疗,嘱密切随访观察。25 例患儿由于并无头痛、视觉障碍等囊肿压迫表现,故无一例进行手术,都是以观察随访为主。

[收稿日期]2011-12-19;[修回日期]2012-04-05
[作者简介]陈烨,女,硕士,住院医师。

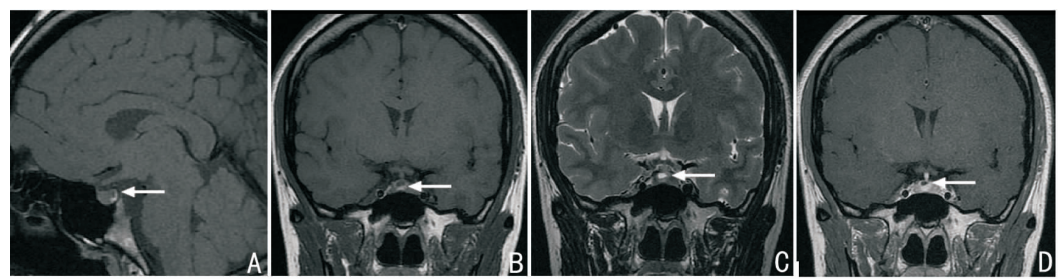


图 1 Rathke 囊肿患儿的典型头颅 MRI 图像 A:矢状位 T1WI 序列呈低信号灶(箭头所示);B:冠状位 T1WI 序列呈低信号灶(箭头所示);C:冠状位 T2WI 序列呈高信号灶(箭头所示);D:冠状位增强扫描见病灶囊壁呈环状强化(箭头所示),囊液无强化。

2 讨论

研究发现胚胎发育至第 7 周后,垂体前叶与垂体中叶之间常残留有腔隙,此腔隙被称为 Rathke 裂,通常在胚胎 12 周时应逐渐被上皮细胞等填充而消失,但在部分人中该腔隙可扩大形成含有囊液的 Rathke 囊肿。

本研究中,儿童 Rathke 囊肿的发病是女性多于男性,性别比例与文献报道基本一致^[2]。儿童 Rathke 囊肿最主要的症状为内分泌功能紊乱,临床可表现为矮小、性早熟、性发育延迟、高催乳素血症、中枢性尿崩症等^[3],视觉障碍、头痛比较少见,本研究病例临床表现与之基本一致。

儿童 Rathke 囊肿的内分泌功能紊乱表现多种多样,并无特异性,但完整的内分泌评估(包括下丘脑-垂体-肾上腺轴和下丘脑-垂体-性腺轴上的所有内分泌激素)有助于判断 Rathke 囊肿影响的范围,为临床诊断和治疗提供实验室依据。本研究并不是所有患儿都进行了内分泌评估,有的即使评估了也并不完整,这些都应该在今后的工作中逐步改善。

Rathke 囊肿的诊断主要依靠头颅 MRI,典型的 Rathke 囊肿的头颅 MRI 表现为头颅鞍区内的一类圆形异常囊状信号灶,信号通常均匀,边缘光滑,T1WI 序列上多为低信号,T2WI 序列上多为高信号,增强后病灶无明显强化^[4];囊肿大小可在 5~25 mm 不等^[5-6],本组患儿的头颅 MRI 表现与之基本类似。但当囊内蛋白成分较少时,在 MRI 上表现为 T1WI 低信号,T2WI 高信号;囊内蛋白含量增多时表现为 T1WI、T2WI 均为高信号;随着蛋白含量的进一步增多,病灶在 MRI 上表现为 T1WI 高信号,T2WI 低信号。有时 Rathke 囊肿增强扫描后可见囊壁环形强化,多为周围组织炎性改变或周围强化的垂体所致。本组患儿的头颅 MRI 结果基本符合这些表现。总之,头颅 MRI

表现是诊断儿童 Rathke 囊肿的重要依据,同时还应结合患儿的临床表现、完整的内分泌激素评估、随访及短期复查头颅 MRI 情况以观察病灶变化,必要时可以手术切除病灶并行病理检验以明确病灶性质。

由于 Rathke 囊肿预后一般良好,增长非常缓慢,且头颅手术对于儿童来说创伤巨大,绝大多数患儿只能凭临床症状和影像学表现进行临床诊断。本组 25 例患儿无一例手术,均嘱密切观察随访。本组行各种治疗的 5 名患儿,由于时间尚短,这些治疗对 Rathke 囊肿有无影响以及有何种影响目前并无明确的定论,还需要更长时间的观察研究,所以对于这 5 例患儿均嘱严格按医嘱治疗并定时复查内分泌激素水平及头颅 MRI。

本研究通过对我院过去 3 年临床诊断病例的回顾性分析发现,儿童 Rathke 囊肿的神经症状和眼部症状并不明显,多因内分泌功能紊乱就诊而发现,所以对患儿进行完整的内分泌评估有利于疾病的诊断、治疗及判断预后。

[参 考 文 献]

- [1] Isono M, Kamida T, Kobayashi H, Shimomura T, Matsuyama J. Clinical features of symptomatic Rathke's cleft cyst[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2001, 103 (2): 96-100.
- [2] 晋强,马振宇,赵继宗. 儿童 Rathke 囊肿 18 例临床分析[J]. 首都医科大学学报, 2006,27(2):248-250.
- [3] Lim HH, Yang SW. Risk factor for pituitary dysfunction in children and adolescents with Rathke's cleft cysts[J]. Korean J Pediatr, 2010, 53(7): 759-765.
- [4] 于东升,刘世恩,郭永存,王德帅. Rathke 裂囊肿的 MRI 表现[J]. 齐鲁医学杂志,2007,22(5): 388-391.
- [5] Raper DM, Besser M. Clinical features, management and recurrence of symptomatic Rathke's cleft cyst[J]. J Clin Neurosci, 2009, 16(3): 385-389.
- [6] Cohan P, Foulad A, Esposito F, Martin NA, Kelly DF. Symptomatic Rathke's cleft cysts: a report of 24 cases[J]. J Endocrinol Invest, 2004, 27(10): 943-948.

(本文编辑:邓芳明)