

KYSTE DE LA POCHE DE RATHKE INTRASPHENOÏDAL A PROPOS D'UN CAS

A. KEBI¹, H. BOUIMA¹, S. KHIDER², B. ABDENNEBI²

Service de Neurochirurgie

1 - Hôpital Med Boudiaf - Oum El Bouaghi

2 - Hôpital Salim Zemirli - Alger

RÉSUMÉ: Les kystes de la poche de Rathke symptomatiques, de siège sellaire et supra sellaire, sont classiquement rapportés dans la littérature, mais seulement un cas de localisation intrasphénoïdale a été retrouvé. Nous en rapportons un cas, mis en évidence chez une jeune dame de 22 ans, révélé par des céphalées et un strabisme convergent de l'œil droit, et dont l'IRM a montré une volumineuse formation kystique de siège intrasphénoïdal, hyper intense en SPT1 et en SPT2. Cette patiente a été opérée par voie transnaso-transsphénoïdale et le contenu du kyste a consisté en un liquide en huile de moteur usé. Les symptômes avaient diminué en post opératoire immédiat mais l'IRM de contrôle à six mois a montré une récurrence du kyste et la patiente a dû être réopérée, par méthode endoscopique trans-narinale avec mise en place d'un système de drainage. L'origine embryologique des différents kystes épithéliaux de la région sellaire et parasellaire reste à discuter. L'imagerie a un impact important dans le diagnostic de localisation intra sellaire de la lésion kystique mais cette lésion reste toujours à confirmer par l'étude histologique.

Mots clés : *Poche de Rathke, Kyste intra sphénoïdal, Voie transnaso-transsphénoïdale.*

ABSTRACT: The symptomatic cysts of Rathke's pouch of the sellar and suprasellar area are classically reported in the literature, but only one case of intrasphenoidal location was found. We report a case of intrasphenoidal cyst in a 22 year old female, revealed by headache and esotropiums of the right eye. T1 and T2 weighted MRI showed a large hyper intense cystic mass in the sphenoid sinus. A transnaso-transsphénoïdal approach was performed and the contents of the cyst consisted of a worn motor oil liquid. The symptoms had decreased immediately after surgery, however the MRI control at six months showed a recurrence of the cyst and the patient had to be reoperated by endoscopic trans-nasal procedure with placement of drainage system. The embryologic origin of the various epithelial cysts of the sellar and para sellar area remains to be discussed. The imagery has a significant impact in the diagnosis of intra sellar localization of the cyst, however the histological study remains mandatory to confirm this diagnosis

Key words : *Rathke's pouch, Intra sphenoidal cyst, Trans-nasal transphenoidal approach.*

INTRODUCTION

Les kystes de la poche de Rathke dérivent du reliquat embryonnaire de la poche de Rathke, invagination pharyngée débutant à la 4^e semaine de la vie embryonnaire. Ces kystes, histologiquement bénins, sont composés d'un épithélium stratifié ou cuboïde, disposé en colonnes avec fréquemment des cellules ciliées [5, 6]. Habituellement, ils sont intra sellaire ou intra et supra sellaire et rarement

supra sellaire. Nous rapportons un cas très rare de kyste de la poche de Rathke de siège intra sphénoïdal.

OBSERVATION

La patiente est une jeune dame de 22 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a présenté à l'occasion d'un accouchement des céphalées d'aggravation progressive et rebelles aux antalgiques usuels.

L'examen clinique retrouve une diplopie associée à un strabisme convergent de l'œil droit avec un fond d'œil normal et un bilan endocrinien correct.

L'IRM cérébrale objective une image kystique intra sphénoïdale hyper intense en SPT1 (Fig. 1) et en SPT2 (Fig. 2), prenant discrètement le contraste dans sa périphérie (Fig. 3) et mesurant 40 mm de grand axe.

Les différents diagnostics évoqués étaient la mucocèle et le craniopharyngiome.

La patiente a été opérée par voie trans naso sphénoïdale et au cours de l'intervention, le contenu kystique recueilli avait un aspect

d'huile de moteur usé (Fig. 4) ; des prélèvements biopsiques pariétaux ont été effectués (Fig. 5 et 6) et leur examen anatomo-pathologique est revenu en faveur d'un kyste de la poche de Rathke.

Les suites post opératoires immédiates ont été marquées par la régression des symptômes et le contrôle IRM a confirmé la disparition du kyste (Fig. 7, 8 et 9). Cependant, les contrôles radiologiques effectués à six mois sont revenus avec une image de récurrence kystique. La patiente a été par la suite réopérée par méthode endoscopique trans nasaire avec mise en place d'un système de drainage.

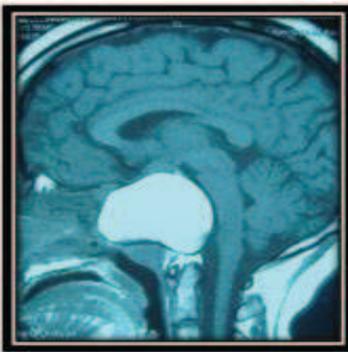


Fig. 1 : Coupe sagittale en SPT1 montrant le kyste en hyper signal

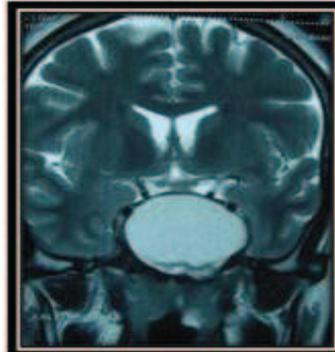


Fig. 2 : Coupe coronale en SPT2 montrant le kyste en hyper signal



Fig. 3 : Discrète prise de contraste périphérique

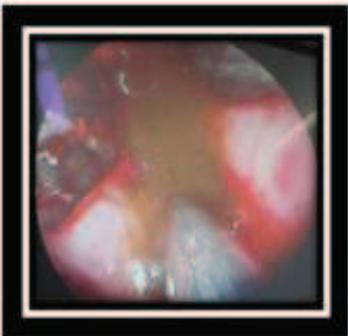


Fig. 4 : issu d'un liquide d'aspect en huile de moteur usé,



Fig. 5 : paroi antérieure du kyste ouvert

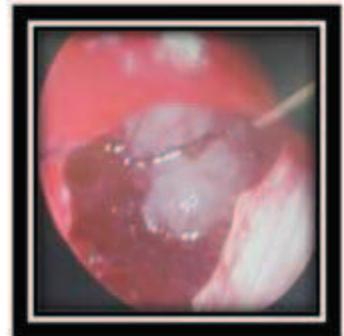


Fig. 6 : dure mère du plancher de la selle et du clivus érodé par le kyste

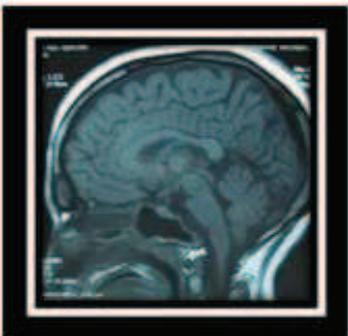


Fig. 7 : IRM post op en coupe sagittale en SPT1 montrant l'absence du kyste.

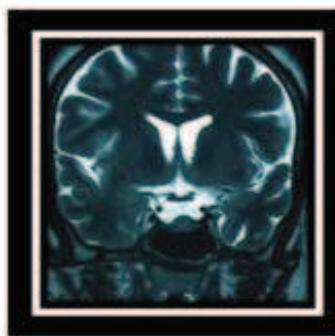


Fig. 8 : IRM post op en coupe coronale en SPT2.

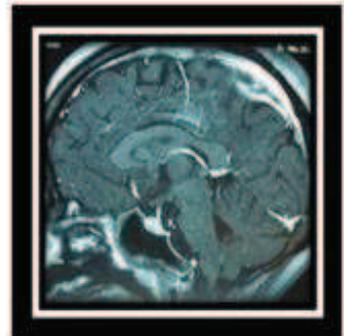


Fig. 9 : IRM post op en coupe sagittale en SPT1 + gado .

DISCUSSION

Le kyste de la poche de Rathke provient des remaniements embryonnaires de la poche de Rathke; cette dernière apparaît à la quatrième semaine de la vie gestationnelle comme un petit diverticule du stomatoderm formé par des cellules épithéliales. En même temps, l'infundibulum se forme à partir du diencéphale et migre en suivant le canal craniopharyngien. Vers la cinquième semaine, la poche de Rathke vient en contact avec l'infundibulum et ces deux structures donnent naissance à la glande hypophysaire avec ses deux composantes glandulaire et nerveuse.

Selon Erdheim, le craniopharyngiome peut se développer à n'importe quelle partie du canal craniopharyngien [2, 3, 6], cette théorie peut constituer l'explication de notre cas où le kyste pouvait prendre naissance au niveau de la partie du canal craniopharyngien enfermée dans l'os sphénoïdal.

Le diagnostic préopératoire du kyste de la poche de Rathke est important à établir car le geste chirurgical peut se limiter à une simple exérèse biopsique ou partielle de la paroi kystique avec drainage de son contenu à travers une voie trans sphénoïdale [11]. L'IRM est l'examen de référence pour les lésions de la région sellaïre et para sellaïre, mais l'absence de caractéristiques spécifiques du kyste de la poche de Rathke rend son diagnostic difficile voir plus difficile lorsqu'il est intra sphénoïdale; le signal du kyste varie en fonction de son contenu (choléstérol, protéines, mucopolysaccharides...), souvent il est hyper intense en SPT1 et de signal variable en SPT2 [8]. Dans notre cas, il est hyper intense dans les deux séquences pondérées faisant soulever un diagnostic différentiel avec la mucocèle et le craniopharyngiome.

Le traitement est toujours chirurgical et le choix de la voie d'abord est fonction de l'extension du kyste. Il peut s'agir d'une craniotomie par voie haute si l'extension est supra sellaïre [9] mais la plupart des séries ont eu recours à la voie rhino septale trans sphénoïdale [1, 4, 6, 7, 9]. Le traitement consiste en une excision partielle de la paroi kystique avec drainage de son contenu qui peut prendre plusieurs aspects : séreux, mucoïde, gélatineux, caséux, en huile de moteur usé...

Les récurrences sont rares mais existent, elles varient entre 0 à 33% avec un délai allant

d'un mois à 26 ans. Mukberjee propose une radiothérapie complémentaire pour les formes symptomatiques.

CONCLUSION

L'origine embryologique des différents kystes épithéliaux de la région sellaïre et para sellaïre reste à discuter.

L'IRM a un impact important dans le diagnostic de la lésion kystique de cette région, néanmoins l'absence de caractéristiques spécifiques du kyste de la poche de Rathke rend son diagnostic difficile.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] EL MAHDY WE, POWELL M : Transphenoidal management of 28 symptomatic Rathke's cleft cysts with special reference to visual and hormonal recovery. *Neurosurgery* 42 : 7-16, 1998.
- 2] ERDHEIM J.: Uber Einen Hypophysentumor von ungewohnlichem Sitz. *BeitrPathol* 1909 ; 46 : 233-40
- 3] ERDHEIM J. Uber Hypophysengangsgeschwulste und Hirncholesteatome. *Sitzungsber Finn Akad Wiss* 1904 ; 113 : 1537.
- 4] FRANK G, SCIARRETTA V, MAZZATENTA D, ET AL. Transsphenoidal endoscopic approach in the treatment of Rathke's cleft cyst. *Neurosurgery*. Jan 2005 ; 56 (1) : 124-8
- 5] HARRISSON MJ, MORGELLO S, POST KD. Epithelial cystic lesions of the sellar and parasellar region : a continuum of ectodermal derivatives ? *J Neurosurg* 1994 ; 80 : 1018 -25
- 6] MEGDICHE-BAZARBACHA H. *AJNR Am J Neuroradiol* 27 : 1098 -1100 May 2006
- 7] MIDHA R, JAY V, SMYTH HS. Transphenoidal management of Rathke's cleft cysts. *Surg. Neurol.* 35. 441-454. 1991.
- 8] ROSS DA, NORMAN D, WILSON. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke cleft cysts in 43 patients. *Neurosurgery* 30 : 173-179, 1993.
- 9] ROUX FX, CONSTANS JP, MONSAINGEON V, ET AL: Symptomatic Rathke's cleft cysts : Clinical and therapeutic data. *Neurosurg (stuttg)* 31 : 18-20, 1988.

- 10] VOELKER JL, CAMPBELL RL,
MULLER J. Clinically, radiographic
and pathological features of
symptomatic Rathke's cleft cyst J
Neurosurgery 74 : 535-5, 1991.
- 11] YOSHIDA J, KOBAYASHI T,
KAGEYAMA N, ET AL : Symptomatic
Rathke's cleft cyst : Morphological
study with light and electron
microscopy and tissue culture.
J. Neurosurgery 47 : 451-58, 1977.