



Rathke's cyste

Wat is een Rathke's cyste?

Een Rathke's cyste is een holte gevuld met vocht diep in de hersenen in de buurt van de hypofyse.

Hoe wordt een Rathke's cyste ook wel genoemd?

Tijdens de prille ontwikkeling van een baby ontstaat er een instulping in pril hersenweefsel en wordt een zakje gevormd. Uit dit zakje ontstaat de hypofyse. Rathke is de naam van een arts-anatoom die deze structuur een naam heeft gegeven. Normaal gesproken verdwijnt dit zakje weer nadat de hypofyse is aangelegd. Bij kinderen met een Rathke's cyste gebeurt dit niet en blijft dit zakje bestaan. Dan wordt gesproken van Rathke's cyste.

Rathke cleft cyst

In het Engels wordt gesproken van een Rathke cleft cyst. Dit wordt afgekort met de letters RCC.

Pars intermedia cyste

Een andere naam die zelden gebruikt wordt is pars intermedia cyste. Pars intermedia is de anatomische naam die aangeeft waar in de hersenen deze cyste ligt.

Drie types

Er wordt onderscheid gemaakt in 3 types Rathke's cyste afhankelijk van de inhoud van de cyste. Bij type A is er sprake van vloeibare vloeistof in de cyste, bij type B van meer stroperige vloeistof en bij type C is de inhoud niet vloeibaar.

Hoe vaak komt een Rathke's cyste voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een Rathke's cyste voorkomt bij kinderen. Op MRI scans wordt regelmatig als toevallsbevinding een Rathke's cyste gevonden.

Bij wie komt een Rathke's cyste voor?

Rathke's cyste is al voor de geboorte aanwezig. Meestal veroorzaakt deze cyste geen klachten en zal nooit ontdekt worden dat een kind een Rathke's cyste heeft, tenzij er om een bepaalde reden een MRI scan van de hersenen gemaakt wordt. Bij een klein deel van de kinderen en volwassenen ontstaan wel klachten als gevolg van groei van de cyste. Volwassenen hebben vaker klachten dan kinderen.

Rathke's cyste wordt vaker gezien bij meisjes/vrouwen dan bij jongens/mannen.

Wat is de oorzaak van het ontstaan van een Rathke's cyste?

Zakje van Rathke

In de eerste vier weken na de bevruchting begint de vorming van de hypofyse, een belangrijke hormoonklier in de hersenen. Uit de primitieve hersenen ontstaat een uitstulping die naar beneden toegroeit, uit het dak van de mondholte ontstaat ook een uitstulping die naar boven toe groeit. Deze uitstulping wordt Rathke's zakje genoemd. Beide helften ontmoeten elkaar en vergroeien met elkaar. Zo ontstaat de hypofyse. Het gedeelte van de hypofyse die uit de uitstulping van de mondbodem komt, wordt adenohipofyse genoemd. Het stuk wat ontstaat uit de uitstulping van de primitieve hersenen de neurohypofyse. Het stukje tussen beide helften wordt Rathke's cleft genoemd of pars intermedia. Geleidelijk aan verdwijnt deze ruimte normaal gesproken.



Rathke's cyste

Bij kinderen met Rathke's cyste verdwijnt deze ruimte niet en blijft deze ruimte bestaan. De ruimte raakt gevuld met vocht. Wanneer er steeds meer vocht in de cyste komt, dan kan de cyste geleidelijk aan groter worden. .

De redenen waarom de ruimte tussen de beide delen van de hypofyse niet met elkaar vergroeit en verdwijnt is niet bekend.

Veranderingen in het DNA

De aanleg van de hersenen is een ingewikkeld proces waarbij er tegelijkertijd allerlei ontwikkelingen plaats vinden. De informatie welke ontwikkeling op welk tijdstip moet plaats vinden, ligt in het DNA. Mogelijk spelen veranderingen in het DNA een rol bij het niet verdwijnen van het zakje van Rathke. Het is echter niet bekend welke veranderingen hier in een rol spelen.

Cyste gevuld met vocht

Vaak zit in Rathke's cyste een slijmerig vocht wat eiwitrijk is. Dit eiwitrijke vocht kan extra vocht aantrekken waardoor de cyste groter wordt. Ook kunnen cellen in de wand van de cyste extra van dit slijmerig vocht aanmaken waardoor de cyste groter wordt. Het groter worden van de cyste gaat heel geleidelijk aan.

Oogzenuwen

Vlak boven de hypofyse lopen de oogzenuwen. Een groter worden de cyste kan druk geven op de oogzenuwen waardoor problemen met zien kunnen ontstaan.

Hypofyse

Een groter wordende cyste kan de beide delen van de hypofyse aan de kant drukken. De hypofyse wordt omgeven door botweefsel, het Turkse zadel genoemd (sella turcica). Wanneer de hypofyse aan de kant gedrukt wordt, kan deze tegen het bot aangedrukt worden. Hierdoor kan de hypofyse zijn werk niet meer goed doen, waardoor er een tekort of een overmaat aan hormonen kan ontstaan.

Bloeding in de cyste

Zelden ontstaat er een bloeding in de cyste. Dit kan zorgen voor het plotseling ontstaan van klachten of een plotselinge verergering van klachten.

Wat zijn de symptomen van een Rathke's cyste?

Geen klachten

Het merendeel van de kinderen en volwassenen met Rathke's cyste heeft helemaal geen klachten als gevolg van het hebben van deze cyste. Vaak wordt de cyste bij toeval ontdekt wanneer om een bepaalde reden een scan van de hersenen wordt gemaakt.

Vooral bij kleine cystes worden geen klachten gezien, grotere cystes hebben ook een grotere kans om klachten te veroorzaken.

Hoofdpijn

Wanneer er klachten zijn als gevolg van het hebben van de cyste, dan is hoofdpijn de meest voorkomende klachten. Hoofdpijn komt regelmatig voor bij kinderen en volwassenen, het blijft altijd moeilijk om na te gaan of de cyste de oorzaak is van het ontstaan van de hoofdpijn. Vaak gaat het om een zeurende hoofdpijn in het hele hoofd.



Zelden ontstaan heel plotseling hoofdpijnklachten. Dit wijst dan vaak op het ontstaan van een bloeding in een al groter Rathke's cyste.

Problemen met zien

Rathke's cyste ligt in een gebied waar de zenuwen die van de ogen af komen vlak langs lopen. Wanneer een Rathke's cyste groter wordt, kan de cyste op de oogzenuwen gaan duwen. Hierdoor kunnen kinderen en volwassenen merken dat zij waziger gaan zien. Ook wordt het vaak lastiger om de kleur rood te kunnen zien.

Kinderen en volwassenen kunnen ook merken dat zij niet meer goed zien wat zich aan de zijkant (oorzijde) van het beeld bevindt. Zij kunnen het gevoel hebben oogkleppen te dragen. Hierdoor kunnen kinderen en volwassenen tegen voorwerpen aanlopen die zich aan de oorzijde van het hoofd bevinden. Deze problemen met zien worden gezichtsvelduitval genoemd.

Hormoonproblemen

In de hypofyse worden allerlei hormonen aangemaakt. Wanneer een grote cyste op de hypofyse drukt, dan kunnen er problemen ontstaan met de hormoonaanmaak. Dit kan leiden tot een overmaat aan bepaalde hormonen, maar ook een tekort aan bepaalde hormonen kan ontstaan. Het meest voorkomend is een overmaat aan het hormoon prolactine.

Een overmaat aan het hormoon prolactine zorgt ervoor dat meisjes/vrouwen onregelmatig of niet (meer) ongesteld worden. Ook kan dit zorgen voor melkuitvloed uit de borsten terwijl de vrouw niet zwanger is. Vrouwen en mannen met een prolactinoom kunnen minder vruchtbaar zijn en moeilijker zwanger worden. Bij jongens/mannen zorgt een overmaat aan prolactine dat mannen borstontwikkeling krijgen, minder spierkracht hebben, geen zin meer hebben om seks te hebben en dat mannen niet meer goed een erectie kunnen krijgen.

Een tekort aan het hormoon ACTH kan er voor zorgen dat de bijnier te weinig cortisol aanmaakt. Cortisol is een hormoon wat het lichaam activeert in geval van stress of ziekte. Zonder voldoende cortisol kunnen kinderen en volwassenen heel ziek worden van stress of van ziekte.

In de hypofyse wordt antiplashormoon (ADH) aangemaakt. Een tekort aan ADH kan er voor zorgen dat kinderen of volwassenen veel moeten plassen en daardoor veel dorst hebben. Dit wordt diabetes insipidus genoemd.

Ook maakt de hypofyse de geslachtshormonen FSH en LH. Zelden ontstaat door druk van de cyste een uitval van FSH en LH. Dit kan er voor zorgen dat meisjes/vrouwen niet (meer) ongesteld worden en maakt ook dat minder gemakkelijk een zwangerschap kan ontstaan. Zelden is er een tekort of overmaat aan schildklierhormoon, groeihormoon of het antiplashormoon (ADH).

Vermoeidheid

Hormonen spelen een belangrijke rol bij het functioneren van het lichaam. Verstoring van de balans van hormonen zorgt vaak voor vermoeidheidsklachten. Deze vermoeidheid kan zorgen voor een sombere stemming en/of prikkelbaarheid in gedrag.

Waterhoofd

Wanneer de cyste erg groot is, kan de cyste zorgen dat er een waterhoofd ontstaat. Er ontstaat dan druk op de derde hersenkamer, waardoor vocht wat in de zogenaamde zijkamers van de hersenen zit niet meer afgevoerd kan worden. Omdat de aanmaak van vocht gewoon doorgaat, hoopt zich steeds meer vocht op in de hersenkamers waardoor een waterhoofd ontstaat. Een waterhoofd geeft klachten van hoofdpijn met misselijkheid en braken, wazig zien en moeite om naar boven te kijken en toegenomen slaperigheid overdag.



Hoe wordt de diagnose Rathke's cyste gesteld?

Verhaal en onderzoek

Meestal wordt Rathke's cyste per toeval ontdekt wanneer er een MRI scan van de hersenen wordt gemaakt. Zelden zijn er een of meerdere van bovengenoemde klachten die maken dat gedacht wordt aan een afwijking in het gebied van de hypofyse. Meerdere aandoeningen kunnen dezelfde klachten geven, zoals een craniofaryngeoom, een hypofyseadenoom, een teratoom, een epidermoid cyste of een arachnoïdale cyste.

MRI scan

Op een MRI scan is een cyste te zien dit tussen de voorkwab en intermediaire kwab van de hypofyse ligt. De cyste kan volledig in het Turkse zadel (sella) liggen, maar zich ook buiten het Turkse zadel uitbreiden. De cyste is gevuld met meer of minder slijmerig vocht. Vaak wordt in de cyste een kleine stip (nodulus) gezien, dit is heel kenmerkend voor Rathke's cyste. Vaak varieert de grote van de cyste tussen 2 en 40 mm groot, zelden is de cyste nog groter.

De cyste kan een hoog of neutraal signaal hebben op de zogenaamde T1-opname en een hoog, neutraal of laag signaal op de zogenaamde T2-opname. De cyste kleurt niet aan wanneer er contrastvloeistof gegeven wordt, op een klein randje rondom de cyste na als restant van samengedrukte hypofyse.

Wanneer er sprake is geweest van een bloeding in de cyste, dan is er vaak een vloeistofspiegel te zien.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden of er aanwijzingen zijn voor een tekort of overmaat aan bepaalde hormonen. De hormonen die bepaald kunnen worden, zijn prolactine, IGF1, cortisol, schildklier stimulerend hormoon (TSH) en geslachtshormonen (FSH en LH). De waarde van het stofje natrium in het bloed geeft informatie over de werking van ADH.

Oogarts

Een Rathke's cyste kan problemen met zien geven. Daarom zullen kinderen en volwassenen met een Rathke's cyste altijd een keer door de oogarts gezien worden om te kijken of er problemen zijn met scherp zien en om te bepalen of er problemen zijn het gezichtsveld.

Weefsel onderzoek

Wanneer er twijfel bestaat of er sprake is van Rathke's cyste of een tumor (craniofaryngeoom of hypofyseadenoom), dan bestaat er de mogelijkheid om een klein stukje uit de cyste wand te halen door middel van een operatie. Dit wordt een biopsie genoemd. Het weefsel wat zo verkregen wordt, kan onder de microscoop door een patholoog bekeken worden. Voor dit onderzoek zijn verschillende kleuringen nodig zodat de uitslag meestal pas na een aantal dagen komt.

Hoe wordt een Rathke's cyste behandeld?

Geen behandeling

Meestal wordt Rathke's cyste bij toeval gevonden en is er geen behandeling nodig.

Herhalen MRI scan

Omdat Rathke's cyste kan gaan groeien, zal vaak na enige tijd opnieuw een MRI scan gemaakt worden om te kijken of de cyste de neiging heeft om te groeien of niet. Het is



belangrijk om voldoende tijd tussen deze scans te laten zitten omdat de cyste langzaam groeit. Wanneer de scan te snel herhaald wordt, kan groei gemist worden en onterecht gedacht worden dat de cyste niet groeit.

Operatie

Wanneer de cyste klachten veroorzaakt, dan is het mogelijk door middel van een operatie de cyste leeg te halen. Deze operatie wordt uitgevoerd door de neurochirurg. Vaak wordt gekozen voor een operatie via de neus, de cyste ligt namelijk in de hersenen vlak boven de neus. Via de bovenkant van de cyste wordt de cyste open gemaakt waardoor de inhoud van de cyste weg kan lopen en de cyste in elkaar valt. Het weghalen van de cystewand is meestal te risicovol, omdat er allerlei belangrijke structuren lopen langs de cystewand. Bij hele grote cystes kan het nodig zijn om de cyste te benaderen via het schedelbot.

Hormoonbehandeling

Kinderen en volwassenen die een tekort of overmaat hebben aan bepaalde hormonen als gevolg van de cyste of de behandeling van de cyste kunnen hiervoor vaak een behandeling krijgen. Een tekort aan hormonen kan aangevuld worden met hormonen die in tabletvorm, als neusspray of als injectie gegeven kunnen worden. Bij een overmaat aan hormonen kunnen medicijnen gegeven worden om de aanmaak van hormonen te remmen. (quinagolide, cabergoline en bromocriptine voor remmen aanmaak prolactine, lanreotide, octreotide of pegvisomant injecties voor overmaat aan groeihormoon of schildklierhormoon, pasireotide voor een overmaat aan ACTH)

Deze behandeling wordt gecoördineerd door een (kinder) endocrinoloog.

Waterhoofd

Het leeghalen van de cyste kan voldoende zijn om een waterhoofd te behandelen. Het vocht in de hersenholttes kan dan weer normaal doorstromen. Zelden zal een drain nodig zijn. Hierbij wordt door middel van een operatie een slangetje aangebracht in een van de grote hersenkamers. Dit slangetje wordt onder de huid van de schedel naar de buikholte gebracht. In dit slangetje zit een klep die er voorzorgt dat er pas vocht door het slangetje gaat lopen wanneer er een bepaalde druk in hersenkamers bereikt wordt. Het overtollige vocht kan nu via de drain naar de buikholte worden vervoerd. In de buikholte wordt het door het lichaam opgeruimd.

VISIO/Bartimeus

VISIO en Bartimeus zijn instellingen die mensen begeleiden die problemen hebben met zien. Zij kunnen adviezen geven hoe mensen zo optimaal mogelijk kunnen zien.

Begeleiding

Het hebben van een cyste op een kwetsbare plek in de hersenen kan zorgen voor gevoelens van onzekerheid. Vaak kost het tijd om weer vertrouwen te krijgen en het hebben van deze cyste een plaats te geven in het dagelijks leven. Wanneer dit lastig gaat kan een maatschappelijk werkende of een psycholoog kinderen, ouders of volwassenen hierbij helpen.

Contact met andere ouders

Via het kopje contact met andere ouders van dit forum is het mogelijk een oproep te plaatsen om in contact te komen met andere ouders van een kind of volwassenen die ook een Rathke's cyste hebben (gehad).

Wat betekent het hebben van Rathke's cyste voor de toekomst?



Stabiel blijven

De cyste kan stabiel van grootte blijven en nooit toenemen in de grootte.

Toename in grootte

De cyste kan ook geleidelijk toenemen in grootte. Vaak is dit een proces van meerdere jaren, omdat de cyste langzaam groeit. Toename van de grootte van de cyste kan zorgen dat er klachten ontstaan, waarvoor behandeling nodig is.

Terugkeer van de cyste

Na behandeling kan de cystes zich opnieuw vullen, waardoor er opnieuw een cyste aanwezig is. Dit gebeurt gemiddeld bij een op de vijf mensen. Ook na een behandeling zullen dus scans nodig zijn om de plaats van de cyste te vervolgen. Soms is herhaling van de operatie nodig. Er wordt onderzoek gedaan of bij mensen die zo'n herhaaloperatie nodig hebben een stent in cyste kan helpen om nogmaals een operatie te voorkomen. Ook wordt gekeken of het achterlaten van bepaalde medicijnen in de cyste (bleomycine) kan voorkomen dat de cyste terugkeert na een operatie.

Restklachten

Klachten die ontstaan zijn als gevolg van de cyste kunnen weer verdwijnen door een behandeling, dit geldt vooral voor hoofdpijn en problemen met de hormonen. Een deel van de klachten kan ook blijven bestaan. Kinderen en volwassenen kunnen medicijnen nodig blijven houden om een tekort of een overmaat aan hormonen te behandelen. Problemen met zien verdwijnen ook lang niet altijd.

Levensverwachting

Kinderen met een cyste van Rathke hebben een normale levensverwachting. Heel zelden ontstaan ernstige complicaties die van invloed kunnen zijn op de levensverwachting zoals bijvoorbeeld een groot en onontdekt te kort aan het hormoon cortisol.

Kinderen krijgen

Volwassenen met Rathke's cyste kunnen kinderen krijgen. Veranderingen in hormonen, vooral prolactine en geslachtshormonen, kunnen wel van invloed zijn op de kans om zwanger te worden en te blijven. Tot nu toe zijn er geen aanwijzingen dat kinderen van een volwassene met Rathke's cyste een verhoogde kans hebben om zelf ook Rathke's cyste te krijgen.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een Rathke's cyste te krijgen?

De oorzaak voor het ontstaan van Rathke's cyste is meestal niet bekend. Het gebeurt maar zeer zelden dat er in een familie meerdere kinderen zijn met Rathke's cyste. Broertjes en zusjes hebben geen duidelijk verhoogde kans om ook Rathke's cyste te krijgen.

Links en verwijzingen

www.hypofyse.nl

(site van de Nederlandse hypofyse vereniging)

www.knnn.nl

(Kinderneurochirurgisch netwerk Nederland)

www.nvvn.org

(Nederlandse vereniging voor neurochirurgie)



Referenties

1. Clinicopathologic Characteristics and Endoscopic Surgical Outcomes of Symptomatic Rathke's Cleft Cysts. Cabuk B, Selek A, Emengen A, Anik I, Canturk Z, Ceylan S. World Neurosurg. 2019; S1878-8750: 32352-6.
2. Predictive Factors for Rathke's Cleft Cyst Consistency. Ozoner B, Aydin S, Akgun MY, Durmaz ES, Sahin S, Gazioglu N, Kizilkilic O, Kadioglu P, Tanriover N. World Neurosurg. 2019; S1878-8750:31183-0
3. Endoscopic endonasal resection of symptomatic Rathke cleft cysts: clinical outcomes and prognosis. Jiang Z, Yu M, Jiang Y, Peng Y. Neurosurg Rev. 2019;42:699-704
4. Benefit of Intracystic Bleomycin for Symptomatic Recurrent Rathke Cleft Cyst. Ung TH, Yang M, Wang M, Harland T, Lillehei KO. Oper Neurosurg (Hagerstown). 2019;17:268-272

Laatst bijgewerkt 30 oktober 2019

Auteur: JH Schieving