

پروسی موارد بیماری

CASE REPORTS

همراه بودن کیست راتکزکلفت (Rathke's Cleft) با دیابت بیمزه و تیروئید هاشیموتو

دکتر حسین اسدیان*

خلاصه

در این نوشتار زن ۷۰ ساله‌ای با علائم کیست راتکزکلفت معرفی می‌شود که سابقه تاری دید را ذکر می‌کرد و دیابت بیمزه و کمکاری هیپوفیز او نیز مسجل شد. با کمک سی تی اسکن مشخص شد که توده‌ای در بالای زین ترکی بیمار قرار دارد. بعد از عمل جراحی از طریق سینوس پروانه‌ای (Transsphenoidal) و درمان با دسموپرسین DDAVP، نشانه‌ها برطرف شد.

مقدمه

نظر داده‌اند که کیست درون هیپوفیز ممکن است از باقیمانده Rathkes pouch منشاء گرفته باشد

و بدین جهت به آنها کیست راتکزکلفت گفته می‌شود (۱ و ۲). اگر چه بیشتر آنها خاموش هستند (۳) ولی تا بحال بیش از ۶۰ مورد گزارش شده که علائم داشته‌اند (۱، ۴ و ۱۳). بیماری که گزارش می‌کنیم، کیست Rathkes cleft همراه با دیابت بیمزه داشت که با آزمایشهای غددی و سی تی اسکن تشخیص قطعی شد.

* دانشیار گروه غدد درون‌ریز مرکز پزشکی آیت‌الله طالقانی
(دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی)

معرفی بیمار

زنی ۷۰ ساله به درمانگاه بیمارستان مراجعه کرد که اظهار می‌داشت از دو سال پیش تشنگی خفیف داشته و از سه ماه قبل نشانه‌های پلی‌اورمی، پلی‌دیپسی و تاری دید را ذکر می‌کرد، ولی تهوع و سر درد نداشت. در گذشته، بیماری بخصوصی نداشته، از نظر پیشینه خانوادگی نیز منفی بود.

در معاینه بدنی، فشارخون ۱۴۰/۹۰ میلی‌مترجیوه، نبض ۷۲ در دقیقه، تنفس ۱۸ در دقیقه، دمای بدن ۳۶/۸ درجه سانتیگراد و وزن ۵۸ کیلوگرم بود. بیمار خوب همکاری می‌کرد و به پرسشها پاسخ می‌داد. پوست خشک و در معاینه چشم در میدان بینایی قسمت تامپورال فوقانی دو طرف اشکال وجود داشت. گواتر به صورت منتشر بزرگ، کمی سفت بدون درد و بدون ندول لمس شد. آدنوپاتی گردن وجود نداشت. قلب، ریه، شکم و سایر معاینات بدنی از جمله معاینات عصبی در حد طبیعی بودند.

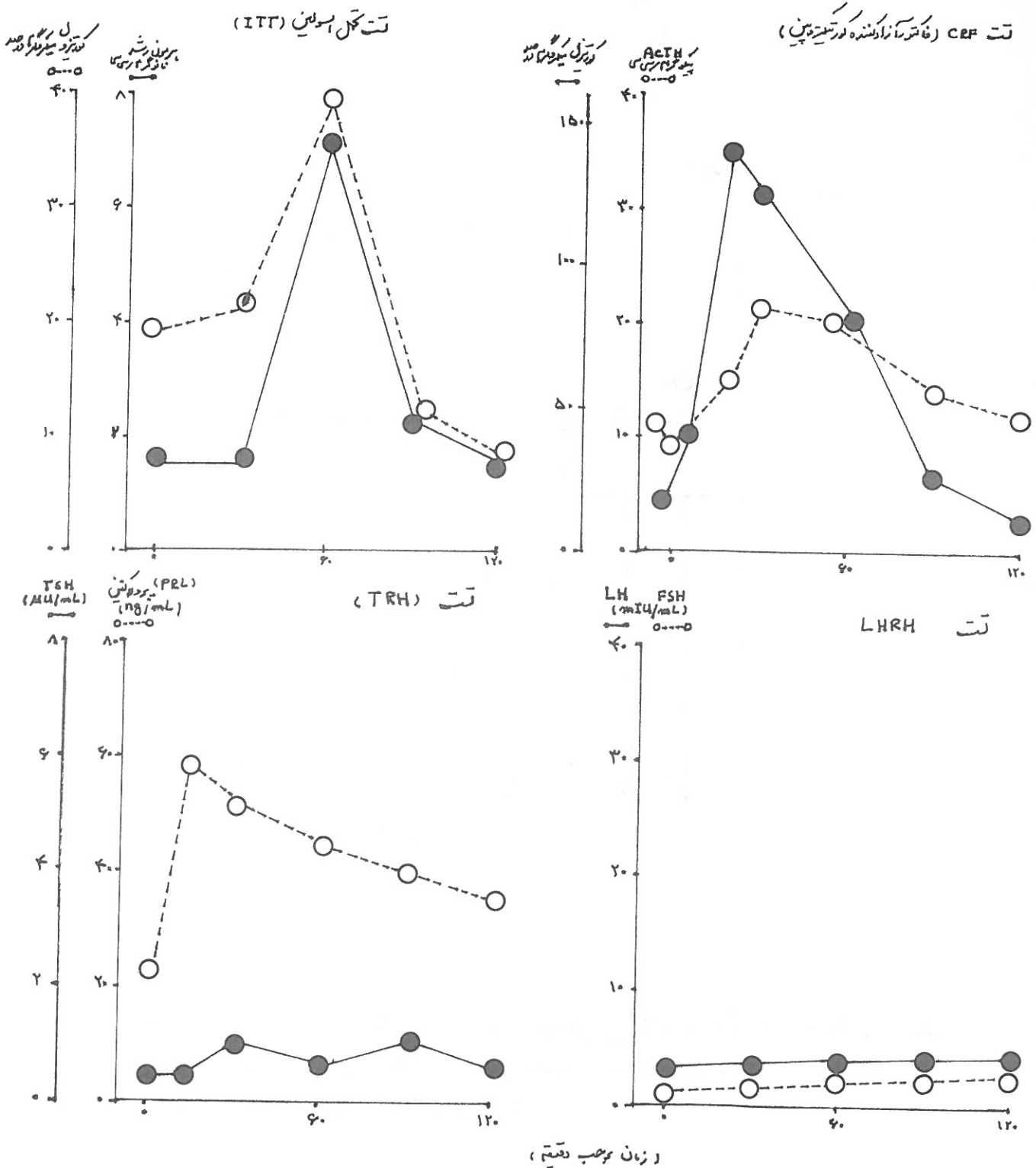
آزمایشها به قرار زیر می‌باشد: هموگلوبین ۱۳/۴ گرم درصد با هماتوکریت ۴۰/۲ درصد، گویچه‌های سفید

سی‌تی اسکن توده‌ای را در داخل زین‌ترکی نشان داد که به قسمت فوقانی Sella دست‌اندازی کرده بود و با ماده حاجب پیشرونده نبود (شکل ۲)، بنابراین تشخیص احتمالی آدنوم هیپوفیز داده شد.

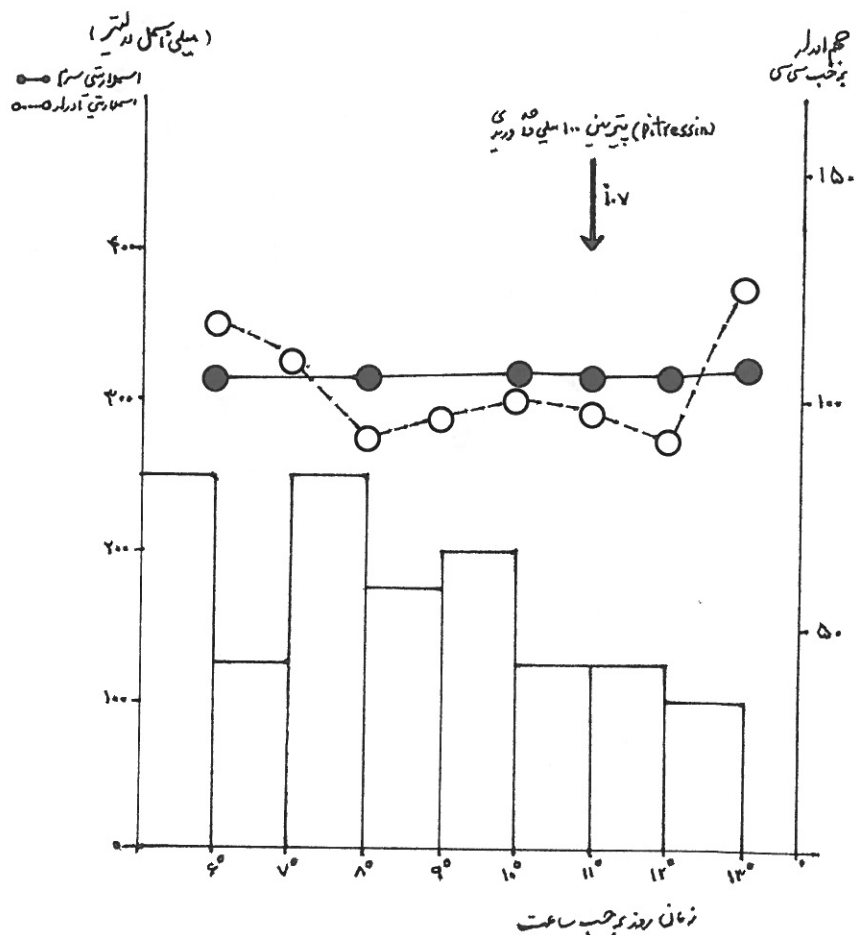
آزمایشهای غددی. آدنوکورتیکوتروپیک (ACTH) و کورتیزول پلازما هر دو به انسولین هیپوگلیسمی (۱/۰ واحد برای هر کیلوگرم) و تست تحریکی با عوامل آزاد کننده کورتیکوتروپین (CRF) ۱۰۰ میکروگرم سیاهرگی پاسخ طبیعی دادند.

میزان پلاسمایی LH، ۳/۳ میلی واحد بین‌المللی در سانتی‌متر مکعب (۳/۳ mIU/ml) و هورمون FSH کمتر از ۱/۹۵ میلی واحد بین‌المللی در سانتی‌متر مکعب بود که هر دو پایین بودند و به GnRH ۱۰۰ میکروگرم سیاهرگی جواب ندادند (نمودار ۱).

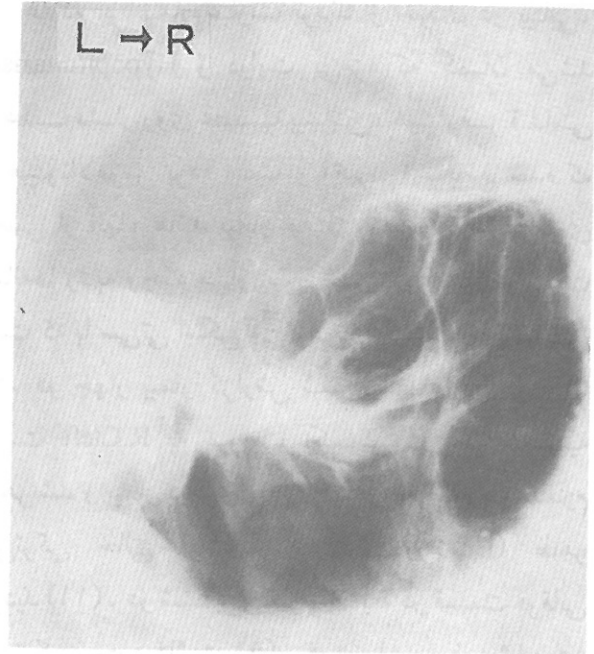
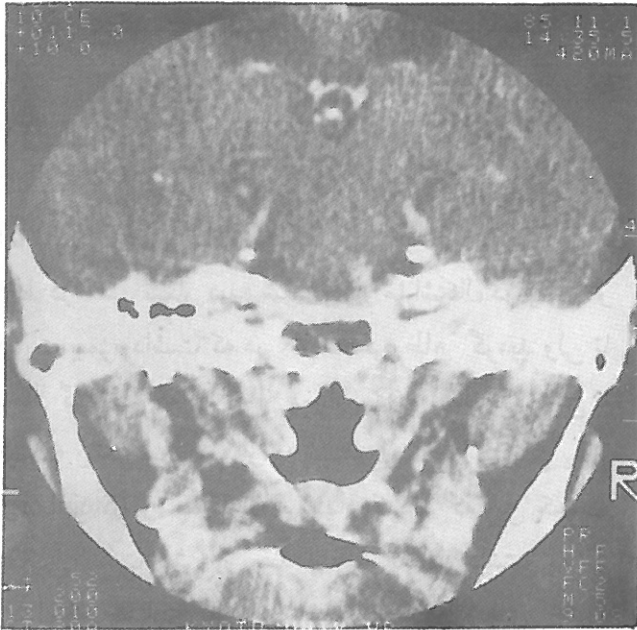
TSH پلازما به ۵۰۰ میکروگرم TRH سیاهرگی جواب خیلی ضعیفی داد در صورتی که جواب پرولاکتین پلازما به TRH طبیعی بود. جواب هورمون رشد به تزریق سیاهرگی انسولین (۱/۰ واحد برای هر کیلوگرم) و انفوزیون آرژینین (Arginin infusion) ۳۰ گرم



نمودار ۱) آزمایشهای هورمونی غده هیپوفیز قدامی قبل از عمل جراحی: انسولین ۰/۱ واحد برای هر کیلوگرم، CRF ۱۰۰ میکروگرم، TRH ۵۰۰ میکروگرم، LHRH ۱۰۰ میکروگرم یک مرتبه به صورت بلوس (Bolus) وریدی تزریق شدند. سطح هورمون رشد پلازما، ACTH، کورتیزول، TSH، پرولاکتین، LH و FSH بوسیله رادیوایمونواسی اندازه گیری شدند.



نمودار ۲) آزمایش محدودیت با آب و تست وازوپرسین (Miller-Moses Test) را نشان می‌دهد؛ وقتی که وزن بدن بیش از سه درصد کاهش یافت، بعد از محدودیت آب، وازوپرسین (پیترسین ۱۰۰ میلی واحد) درون سیاهرگی تزریق شد.



شکل ۲) سی تی اسکن که قبل از عمل جراحی به عمل آمده توده‌ای از Pituitary fossa را نشان می‌دهد که به نواحی فوقانی زین‌ترکی دست‌اندازی کرده است.

شکل ۱) در پرتونگاری نیمرخ از جمجمه، زین‌ترکی کمی بزرگ شده، کف مضاعف (Double Floor) دارد.

واکنش ضعیف ابراز داشت و پاسخ کورتیزول به انسولین طبیعی بود. TSH و پرولاکتین، هر دو به TRH جواب طبیعی دادند. LH و FSH به GnRH جواب خوب دادند. آزمون محدودیت با آب دیابت بی‌مزه نسبی را مشخص کرد. هورمونهای تیروئید در حد طبیعی بودند. تشنگی و پلی‌اوری بیمار به وسیله DDAVP (L-Desamino-8-D-arginine vasopressin) ۵ میکروگرم، دو مرتبه در روز از راه بینی درمان شد و از طرفی اشکال بینایی هم تا حدی برطرف گردید.

(Needle biopsy) تیروئیدیت مزمن (هاشیموتو) را نشان داد. براساس این یافته‌ها تشخیص بالینی دیابت بیمزه، به علت تومور داخل زین‌ترکی و تجاوز به قسمت فوقانی Sella همراه با تیروئیدیت مزمن داده شد.

بیمار تحت عمل جراحی Transsphenoidal قرار گرفت و مشخص شد که هیپوفیز قدامی طبیعی ولی در بالای هیپوفیز کیست قرار دارد. کیست صاف و هموار و ساقه هیپوفیز را به سمت عقب منحرف کرده بود. مواد سفید موکوئید داخل کیست تخلیه گردید و تشخیص بافت شناختی، کیست را تکزکلفت بود.

بعد از عمل، هورمون رشد به انسولین و آرجینین

بحث

گرچه کیست راتکزکلفت با علامت نادر است (۱۳) ولی کوبایاشی (Kobayashi) در یک نوشتار مروری ۳۷ بیمار را گزارش کرد که نشانه‌هایی نیز داشتند (۶). اشکال در بینایی شایعترین نشانه‌های این بیماران بوده (۲۵) بیمار) و کمکاری هیپوفیز (۲۰ بیمار) دیابت بیمزه فقط در شش بیمار دیده شد. بیمار ما اشکال در بینایی و دیابت بیمزه داشت که در ۷۰ سالگی ظاهر گردید ولی تا بحال گزارشی که حاکی از همراه بودن تیروئیدیت مزمن با کیست راتکز باشد، ارائه نشده است. اشتاین برگ (Steinberg) و همکاران پیشنهاد کردند که این کیست ممکن است بیش از حد انتظار نشانه داشته باشد زیرا که بسیاری از این بیماران با روشهای جدید پرتوشناختی تشخیص داده می‌شوند و امکان دارد بعضی از آنها با کرانیوفارنژیوم (Craniopharyngioma) اشتباه شوند (۳). اگر چه این کیست در کالبدگشایی به طور تصادفی شناخته می‌شوند و بیشتر آنها کوچکتر از آن هستند که علائمی از خود ظاهر سازند، ولی وقتی به حد کافی بزرگ شدند روی ساختمانهای فوقانی زین‌ترکی فشار آورده، نشانه‌های بالینی به وجود می‌آورند (۳).

علائم این بیمار عبارت بودند از اشکال در بینایی، Hypopituitarism و دیابت بی‌مزه که گمان می‌شد به علت فشار روی عصب بینایی، هیپوفیز قدیمی و هیپوتالاموس بوده است و اخیراً مشخص شده که بعضی از آنها، مانند بیمار معرفی شده، در سن پیری نشانه‌ها را به وجود می‌آورند. چندین گزارش در دست است که با سی‌تی اسکن می‌توان این کیست را تشخیص داد. در چهار بیمار گزارش شده (۳، ۸، ۱۰ و ۱۲) کیست R.Cleft به صورت یک کیست غیر کالسیفیه ظاهر شد و بیمار دیگری با این کیست به صورت سندرم زین‌ترکی خالی (Empty sella syndrome) ظاهر گردید (۱۱). در ششمین بیمار، ضایعه در قسمت فوقانی زین‌ترکی وجود داشت (۹). در بیمار معرفی شده هم کیست به صورت یک توده غیر پیشرونده و غیر کالسیفیه ظاهر گردید و با سی‌تی اسکن مشخص گردید که به قسمت فوقانی زین‌ترکی دست‌اندازی کرده است. در بیمار ما بیماری هاشیموتو به علت بروز دیابت بیمزه و کمکاری هیپوفیز مربوط نبود بلکه به طور جداگانه مشخص شد. در اسکن جذب ید کم بود و در سونوگرافی گواتر منتشر و بعد از تکه‌برداری تیروئید با آزمایش بافت شناختی معلوم شد که تیروئیدیت هاشیموتو وجود دارد.

مراجع

- 1) Naikan VS, Tellem M, Meranze DR: Pituitary cyst of Rathke's cleft origin with hypopituitarism. *J Neurosurg* 18: 703, 1961
- 2) Martin JB, Richardson Ep Jr, Hyslop NE Jr, et al: Case records of the Massachusetts General Hospital: Case 17-1980. *N Engl J Med* 302: 1015, 1980
- 3) Steinberg GK, Koenig GH, Golden JB: Symptomatic Rathke's Cleft cyst. *J Neurosurg* 56: 290, 1982
- 4) Yoshida J, Kobayashi T, Kageyama N, et al: Symptomatic Rathke's cleft cyst. *J Neurosurg* 47: 451, 1977
- 5) Trokoudes KM, Walfish PG, Holgate RC, et al: Sellar enlargement hyperprolactinemia and a Rathke's pouch cyst. *JAMA* 240: 471, 1978
- 6) Kobayashi T, Yoshida J, Kageyama N: A case of recurrent Rathke's cleft cyst-discussion on its biological nature from clinical course, pathological studies and review of literature, *No shinkei Geka* 6: 437, 1979
- 7) Saito Y, Nakaya Y, Takami M: Pituitary cyst-case report. *No shinkei Geka* 7: 119, 1979
- 8) Martinez LJ, Osterholm JL, Berry RG, et al: Transsphenoidal removal of a Rathke's cleft cyst. *Neurosurgery* 4: 63, 1979
- 9) Kapcala LP, Molitch ME, Post KD, et al: Galactorrhea, oligo/amenorrhea, and hyperprolactinemia in patients with craniopharyngioma. *JCEM* 51: 798, 1980
- 10) Byrd SE, Winter J, Tahakashi M, et al: Symptomatic Rathke's cleft cyst demonstrated on computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 4: 411, 1980
- 11) Baldini M, Moscal, Prini L: The empty sella syndromes secondary to Rathke's cleft cyst. *Acta Neurochirurgica* 53: 69, 1980
- 12) Nagasaka S, Kuromatsu C, Wakisaka S, et al: Rathke's cleft cyst. *Surg Neurol* 15: 402, 1980
- 13) Rout D, Das L, Rao VRK, et al: Symptomatic Rathke's cleft cyst. *Surg Neurol* 19: 42, 1983

A case of Rathke's cleft cyst associated with Diabetes insipidus and Hashimoto's Thyroiditis

Assadian H

Dep. of internal Medicine, Shaheed Beheshti University of Medical Sciences

SUMMARY

A 71 - year old woman with symptomatic Rathke's Cleft cyst is reported. She had Visual disturbance, diabetes insipidus and hypopituitarism. Imaging study with computed tomography revealed the presence of

suprasellar mass. After the transsphenoidal surgery and treatment with DDAVP, her symptoms showed an improvement.

A Case of Holt - Oram Syndrome

Behvad A, Vesal P, Lesani M

Shaheed Beheshti University of Medical Sciences

SUMMARY

Holt Oram Syndrome consisting of upper limb defects, cardiac anomalies and narrow shoulder, was first described by Holt and Oram in 1960. The inheritance pattern is autosomal dominant and most commonly encountered cardiac anomalies being ASD, although all varieties of C.H.D are reported.

Upper limb anomalies are not specific, although

scaphoid bone deformity is almost characteristic in this syndrome. We reported a 7 months old infant with full-flaged constellations of Holt-Oram Syndrome. It is however of some interest to note that hypoplastic humerous, bilaterally, is rarely reported in literature.