

Hospital do Servidor Público Municipal

**SÍNDROME DA SELA VAZIA: RELATO DE SÉRIE DE
CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

LIDIA MARA MERINO

SÃO PAULO

2011

Participantes

Pesquisador-autor: Lidia Mara Merino

Pesquisador-orientador: Silvia Regina Correa Silva

GTEP

COREME

LIDIA MARA MERINO

**SÍNDROME DA SELA VAZIA: RELATO DE SÉRIE DE
CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de conclusão de curso apresentada à comissão de residência Médica do Hospital do Servidor Público Municipal, para obter o título de Residência Médica.

Área: Clínica Médica

Orientadora: Dra. Silvia Regina Correa Silva

**São Paulo
2011**

**AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE
TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO,
PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE E
COMUNICADO AO AUTOR A REFERÊNCIA DA CITAÇÃO.**

São Paulo, ____ / ____ / _____

Assinatura do Autor:

E-mail do autor:

lifabriz@yahoo.com.br

LIDIA MARA MERINO

**SÍNDROME DA SELA VAZIA: RELATO DE SÉRIE DE
CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

APROVADA EM ___/___/___

BANCA EXAMINADORA

Avaliador 1

Avaliador 2

Avaliador 3

Conceito final: _____

DEDICATÓRIA

Dedico esta monografia a meus pais, Tânia e Edmundo, à minha irmã Susana e a meu esposo Eduardo que sempre estiveram presentes e acreditando em meu crescimento pessoal e profissional.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a minha orientadora Dra Silvia, pela presteza, disposição e ensinamento durante as atividades de orientação.

Agradeço aos pacientes que tive contato pela colaboração com meu aprendizado pessoal e profissional.

Agradeço a meus amigos de residência e funcionários do Hospital do Servidor Público Municipal pelo carinho e auxílio na jornada diária, tornando estes dois anos inesquecíveis.

RESUMO

A Síndrome da Sela Vazia corresponde ao achado de sela túrcica preenchida por líquido cefalorraquidiano, devido à herniação da aracnóide para dentro da sela, levando à compressão do tecido hipofisário normal contra o assoalho selar, dando a aparência radiológica de uma sela vazia. Pode se apresentar apenas como um achado radiológico ou estar associada a graus variados de hipopituitarismo, sintomas neurológicos, fístula liquórica, alterações visuais e até hipertensão intracraniana. Assim, o diagnóstico correto é importante para a conduta terapêutica adequada.

Esta condição é classificada em dois grupos: Primária, quando não há uma justificativa patológica definida para a invaginação do diafragma selar para dentro da sela; e Secundária, quando é conseqüente à tratamento prévio de neoplasia da região hipotálamo-hipofisária (cirurgia ou radioterapia), infarto ou apoplexia hipofisária.

Neste contexto, o objetivo deste trabalho foi estudar os seis casos de Síndrome de Sela Vazia diagnosticados e acompanhados no serviço de Endocrinologia do Hospital do Servidor Municipal de São Paulo, e compará-los, epidemiologicamente e clinicamente com a literatura. Destes, cinco configuram-se como secundários e um como primário, havendo desde pacientes assintomáticos, apenas com achado radiológico, até pacientes com hipopituitarismo.

Ao final do trabalho, pode-se verificar a correspondência literária quanto à prevalência de casos de síndrome da sela vazia secundários sobre primários, assim como o predomínio de deficiências hormonais isoladas sobre o hipopituitarismo. Além disso, podemos concluir que o diagnóstico correto da Síndrome é importante para o adequado tratamento das patologias envolvidas, e melhora da qualidade de vida dos pacientes acometidos.

Palavras chave: Sela vazia, hipófise, hipopituitarismo

ABSTRACT

The Empty Sella Syndrome corresponds to the findings of the sella turcica filled with cerebrospinal fluid, due to herniation of the arachnoid into the sella, usually with normal pituitary tissue compressed against the sellar floor, giving the appearance of a radiographic empty sella. It can come only as a radiological finding or be associated with varying degrees of hypopituitarism, neurological symptoms, cerebrospinal fluid leak, visual defects, and even intracranial hypertension. Therefore, the correct diagnosis is important for proper therapeutic approaches.

This condition is classified into two groups: Primary, when there is not a definite pathological explanation for the invagination of the sellar diaphragm into the sella, and Secondary when it is consequent to the previous treatment of neoplasia of the hypothalamic-pituitary region (surgery or radiotherapy), pituitary ischemia or apoplexy.

In this context, we described six cases diagnosed as Empty Sella Syndrome in the service of Endocrinology of the Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, and compare them epidemiological and clinically with the literature. Of these, five are configured as secondary and one as primary. There are patients who are asymptomatic, with only radiological finding, and others with panhypopituitarism.

At the end of the study, we showed the predominance of cases of Secondary Empty Sella and the more common occurrence of isolated pituitary deficiencies instead of panhypopituitarism, as described in the literature. Besides, we concluded that the correct diagnosis of this syndrome is important for the proper treatment of the associated diseases and improvement of the quality of life of the affected patients.

Keywords: empty sella, pituitary, panhypopituitarism

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO.....	11
REVISÃO DA LITERATURA.....	12
RELATO DE SÉRIE DE CASOS.....	15
DISCUSSÃO.....	31
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	33
ANEXO.....	34

INTRODUÇÃO

A Síndrome da Sela Vazia é caracterizada pela herniação da aracnóide para dentro da sela túrcica. Está associada à diferentes graus de hipopituitarismo.^{3,7} Esta condição é classificada em dois grupos, primária (SVP) e secundária (SVS), de acordo com a etiopatogênese apresentada.³

Diversos estudos têm demonstrado que a sela vazia pode estar presente em 5,5 a 23% das autópsias. Na maioria das vezes, o diagnóstico é feito incidentalmente, por exames de imagem do crânio solicitados por outro motivo clínico. Em cerca de 20 a 50% dos casos verifica-se disfunção endócrinológica² e, na minoria, sintomas neurológicos graves. Esse achado demonstra a importância de seu diagnóstico, uma vez que tal patologia merece tratamento adequado .

Quanto ao quadro clínico, a SVP pode se apresentar desde total ausência de sintomas, ou quadro inespecífico de cefaléia, sintomas neurológicos, deficiências visuais, diferentes graus de hipopituitarismo e até hipertensão intracraniana⁴. Quando o hipopituitarismo está presente, a reposição hormonal deve ser adequada, proporcionando melhor qualidade e vida aos pacientes.¹

Já na SVS, a clínica dependerá muito mais do fator etiológico que a desencadeou, sendo o tratamento indicado para a doença de base, seja cirúrgico ou medicamentoso.^{1,7}

REVISÃO DE LITERATURA

O termo “sela vazia” corresponde ao achado de sela túrcica preenchida por líquido cefalorraquidiano. Isto ocorre por herniação da aracnóide para dentro da sela, que fica preenchida por liquor; geralmente com tecido hipofisário normal, comprimido contra o assoalho selar, dando aparência radiológica de uma sela vazia.¹

Estudos tem demonstrado que a presença de sela vazia encontra-se entre 5,5-23% das autópsias. Na maioria dos pacientes é encontrada incidentalmente. Porém em torno de 20-50% dos pacientes há disfunção endocrinológica manifesta: 5% hipopituitarismo parcial, 25% pan-hipoptuitarismo (total) e 10% de hiperprolactinemia². Uma minoria dos casos apresenta sintomas neurológicos.

Sua classificação em primária ou secundária é dependente da etiologia, embora em muitos casos possa haver dificuldade em se fazer o diagnóstico etiopatológico.¹

A Sela Vazia Primária (SVP), na maioria das vezes, é um achado de imagem em pacientes sem história de doença hipofisária prévia. Classicamente ocorre em mulheres obesas, hipertensas, múltiparas e sem alterações visuais.¹

A SVP se desenvolve quando o diafragma selar é deficiente levando à compressão da hipófise pela pressão do liquor contra o assoalho da sela, adelgçando progressivamente o tecido hipofisário normal, que se torna uma fita e levando a um aumento da sela.^{3,7}

Pode ser desencadeada também por redução do volume hipofisário, que em outro momento sofreu aumento fisiológico como na gestação e hipotireoidismo. Pode ser gerado também por hipertensão intracraniana benigna, frequentemente associada à cefaléia e a distúrbios visuais. Autoimunidade, assim com, mutações gênicas quando encontrada em crianças, têm sido aventadas.¹

A Sela Vazia Secundária (SVS) ocorre na maioria das vezes após tratamento de tumores hipofisários (macroadenomas), seja cirúrgico, radioterápico, ou medicamentoso. Também pode ser originado da absorção de tecido necro-hemorrágico decorrente de apoplexia em adenoma hipofisário. É também um achado de imagem comum em casos de Síndrome de Sheehan, assim como

na hipofisite, após um momento inicial de aumento de volume por infiltração linfocitária.^{1,5}

Clinicamente a SVP ocorre particularmente em mulheres, obesas, multíparas e hipertensas. Pode se revelar assintomática (achado radiológico), apresentar manifestações neurológicas como cefaléia retroocular pela pulsatilidade liquórica espontânea e até hipopituitarismo.^{1,3}

Já na SVS, o quadro dependerá do fator etiológico. As alterações visuais são mais freqüentes (ocorrem em 18-40% dos casos), geralmente por tração do quiasma óptico pra dentro da região selar, manifestando-se como quadrantopsia ou hemianopsia bilateral. O hipopituitarismo também é mais freqüente.^{1,3,4}

Para o diagnóstico de lesões selares, a ressonância magnética é, sem dúvida, o método de imagem mais indicado. Imagens ponderadas em T1 e T2 podem demonstrar sinal de liquor dentro da sela e da haste hipofisária, estendendo-se desde o hipotálamo até o tecido hipofisário junto ao assoalho selar.⁷

A avaliação hormonal hipofisária é necessária, uma vez que várias publicações sugerem que possa haver vários graus de deficiência ou alteração pituitária: 10% de hiperprolactinemia, 5% de hipopituitarismo parcial e 25% de panhipopituitarismo, correspondendo a um total de 20-50% dos pacientes com disfunção endocrinológica manifesta. A hiperprolactinemia é o achado mais freqüente, provavelmente pela redução do aporte de dopamina aos lactotrófos pelo estiramento da haste.^{1,4}

O tratamento para SVS será indicado para a doença de base, seja cirúrgico ou medicamentoso.¹ A cirurgia também pode ser indicada nos casos de perda visual por invaginação do quiasma ou trato óptico para o interior da cavidade selar, assim como, nos casos de fístula liquórica.^{1,3} Naqueles casos com deficiência hormonal, a reposição adequada está indicada.^{1,2,3}

Não há relatos consistentes na literatura quanto à evolução dos casos de SVP assintomáticos e, portanto, não há consenso sobre a periodicidade do seguimento clínico, radiológico e laboratorial mais adequado nestes pacientes.¹ Para tanto tem se dado preferência na maioria dos serviços pelo seguimento anual e realização de exames complementares a depender de suspeitas clínicas.¹

RELATOS DE SÉRIE DE CASOS

Caso1:

FVP, 69anos, sexo feminino, natural e procedente de São Paulo. Procurou auxílio médico no pronto socorro do Hospital do Servidor público municipal dia 19/11/2007 com queixa de hiporexia, astenia associada a vômito e diaforese há dois dias.

De antecedentes patológicos:

- 15° pós operatório de colecistectomia por empiema vesicular
- Hipertensa em uso de Higroton
- Dislipidêmica
- Diabética desde 2002, em acompanhamento no serviço de endocrinologia deste hospital

Quanto à história ginecológica: G4P3A1 (aborto espontâneo), sem hemorragia no pós parto, não amamentou seu último filho por agalactia e menopausa desde 48 anos de idade.

À ectoscopia evidenciou paciente em regular estado geral, descorada 2+/4, desidratada 1+/4, acianótica, anictérica, afebril e sem edemas. Ao exame, pressão arterial: 110x60 mmHg, frequência cardíaca: 68bpm; sem alterações à ausculta cardíaca e pulmonar ; abdome semi- globoso, RHA+, sem visceromegalias, indolor; exame neurológico sem alterações.

Os exames de entrada evidenciaram: Na=108mmol/L (135-145), K=4,1mmol/L(3,5-5,5), HB=13,3g/dL, Plaquetas=327000pp/mm³, Leucócitos= 4300pp/mm³(0% bastões e 58,9% segmentados), glicemia: 87mg/dL.

Diante dos achados clínicos e laboratoriais, as hipóteses diagnósticas: hiponatremia sintomática desencadeada por insuficiência adrenal? SIADH? Secundária à tiazídico? Hipotireoidismo? Para melhor investigação e correção da hiponatremia foi internada.

Durante internação foram realizados novos exames 21/11/07 a 28/11/07:

TSH 0,4-4 mUI/mL	T4L 0,89-1,76 ng/dL	Cortisol 5-25 ug/dL	Cálcio 8,5-10 mg/dL	Na urinário Mmol/L
2,76	0,95	1,35	7,8 8,76corrigido	39

Na urinário de 24hs meq/24hs	FSH 21,7-53 mUI/mL	LH 11,3-9,8 mUI/mL	Prolactina 1,9-25 ng/mL
248,5	9,91	2,05	0,5

Paciente evoluiu com recuperação da natremia, como hipóteses diagnóstica até então: insuficiência adrenal secundária e hipogonadismo hipogonadotófico. Recebeu alta hospitalar usando prednisona 5mg/dia e retorno ambulatorial na endocrinologia para prosseguimento na investigação com solicitação de RNM de sela túrcica.

Retorna ao ambulatório de endocrinologia dia 26/02/08, referindo melhora da astenia e trazendo os seguintes exames laboratoriais:

TSH 0,4-4 mUI/mL	T4L 0,89-1,76 ng/dL	Anti-TPO <35UI/mL	Anti-TG <40UI/mL	FSH 21,7-53 mUI/mL
0,88	0,25	<10	<20	16

LH 11,3-9,8 mUI/mL	Estradiol <30pg/mL	GH ng/mL	IGF1 75-212 ng/mL
3,2	<20	0,34	74

Revelando também hipotireoidismo central e hipossomatotrofismo.

RNM de sela túrcica- 22/02/08: cavidade selar de dimensões conservadas, redução volumétrica do parênquima hipofisário da adenohipófise, aplanado junto ao assoalho selar sem áreas de realce não habituais após injeção endovenosa de contraste paramagnético. Haste hipofisária centrada, de espessura habitual, sem caracterizarmos realce após administração do meio de contraste paramagnético. Neurohipófise de morfologia e configuração habitual em topografia posterior à cavidade para-selar com hiperssinal habitual nas seqüências ponderadas em T1. Ausência de sinais de lesão expansivas na região selar, supra-selar. Região hipotalâmica de intensidade de sinal habitual nas imagens obtidas. Cisterna supra-selar livre e quiasma óptico de aspecto conservado. Seios cavernosos sem alterações evidentes. HD: síndrome da sela vazia. (Foto em ANEXO)

De posse de tais exames tornou-se evidente o diagnóstico de síndrome da Sela Vazia provável provavelmente Primária (cavidade selar de dimensões conservadas) com Panhipopituitarismo: hipotireoidismo central, insuficiência adrenal secundária, hipossomatotrofismo e hipogonadismo hipogonadotrófico. Passou então a ser acompanhada no ambulatório de neuroendócrino, sendo medicada com: levotiroxina, prednisona, metformina e anti-hipertensivos; evoluindo com melhora clínica e controle do quadro de deficiência hormonal.

Caso 2

EDO, 63 anos, sexo feminino, natural de Mirandópolis, procedente de São Paulo. Paciente foi encaminhada dia 10/10/2010 ao ambulatório de neuroendócrino do Hospital do Servidor Público Municipal por alterações na RNM de crânio realizada 07/03/03, solicitada pela neurocirurgia do mesmo serviço que a acompanhava devido ao quadro de cefaléia crônica.

Nos antecedentes patológicos apresentava:

- Hipotireoidismo primário desde 18 anos de idade, anticorpos negativos, em tratamento farmacológico
- Dislipidemia
- Discinesia tardia
- Colecistectomia prévia

Quanto a história ginecológica, apresentou menarca aos 20 anos após tratamento hormonal (puberdade tardia), G3P3e menopausa aos 52 anos.

Como antecedentes familiares apresentava pai e irmã portadores de diabetes mellitus e uma irmã hipotireoidéa.

À ectoscopia evidenciou paciente em regular estado geral, afebril e sem edemas. Ao exame, pressão arterial: 96x60mmHg, frequência cardíaca: 70bpm; sem alterações à ausculta cardíaca e pulmonar ; abdome flácido, RHA+, sem visceromegalias, indolor; neurológico sem alterações; tireóide não palpável. IMC: 23,7Kg/m².

Os exames laboratoriais 29/12/10 demonstraram:

TSH 0,4-4 mUI/mL	T4L 0,89-1,76 ng/dL	Anti-TPO <35UI/mL	Anti-TG <40UI/mL
21,3	0,37	5,1	14,8

FSH 21,7-53 mUI/mL	LH 11,3-9,8 mUI/mL	Cortisol 5-25 ug/dL	IGF1 75-212 ng/dL
57,4	17,8	16,1	142

RNM de crânio -07/03/03: Aumento de cavidade selar, presença de formação com características císticas, em todas seqüências realizadas. Parênquima hipofisário hipercaptante, rechaçado contra arcabouço ósseo, haste hipofisária de situação mais posterior que o habitual e assimétrica, cisterna supra-selar livre e de aspecto conservado. Seios cavernosos sem alterações.

Parecer: Aumento de cavidade selar às custas de formação cística inta-selar, rechaçando parênquima hipofisário. Aspecto sugestivo de cisto intra-selar não neoplásico. Diagnóstico diferencial com sela vazia.

De posse de tais exames pode se concluir que se tratava de uma síndrome da Sela vazia provavelmente secundária ao cisto não neoplásico com basais hipofisários normais. Apresentava também como outros diagnósticos revelados pelo laboratório e história clínica: hipotireoidismo primário anticorpos negativos e puberdade atrasada. Acompanhando ambulatorialmente na Neuroendocrinologia do serviço

Caso3:

EAR, 60anos, sexo feminino, procedente de São Paulo, auxiliar de enfermagem. Paciente foi encaminhada ao ambulatório de neuroendócrino dia 22/12/09, devido a alterações identificadas em sua RNM de crânio realizada em 30/06/00, solicitada pelo serviço de neurocirurgia do Hospital de Clínicas da USP, no qual fazia tratamento para cefaléia crônica.

De antecedentes patológicos apresentava:

- Hipotireoidismo de Hashimoto em uso de levotiroxina 125mcg/d
- Obesidade grau 3
- Dislipidemia em uso de metformina e sinvastatina
- Hipertensão arterial em uso de atenolol, losartana e anlodipina
- Hiperparatireoidismo secundário à deficiência de vitamina D em acompanhamento no serviço de endocrinologia geral do HSPM desde 1997
- Portadora de meningioma não operado e cefaléia crônica acompanhadas pela neurocirurgia da USP.

Quanto a história ginecológica, G3P2A1, menopausada aos 53 anos de idade.

À ectoscopia evidenciou paciente em bom estado geral, corada, afebril e sem edemas. Ao exame, pressão arterial: 130x80 mmHg, frequência cardíaca: 74bpm; sem alterações à ausculta cardíaca e pulmonar ; abdome em avental, RHA+, sem visceromegalias, indolor; neurológico sem alterações; tireóide não palpável. IMC: 43,16Kg/m².

Realizou RNM de crânio em 30/06/00, que demonstrou imagem compatível com sela túrcica vazia e meningioma.

No retorno ao ambulatório trouxe exames laboratoriais de 29/03/10:

TSH 0,4-4 mUI/mL	T4T 4,4-12,5 ng/dL	Anti-TPO <35UI/mL	Anti-TG <40UI/mL	FSH 21,7-53 mUI/mL
0,68	8,45	328	<20	25,2

LH 11,3-9,8 mUI/mL	Cortisol 5-25 ug/dL	Prolactina 1,9-25ng/mL	GH Ng/mL	IGF1 75-212ng/mL
9,42	12,6	9,5	1,6	144

De posse de tais exames pode se concluir que se tratava de uma síndrome da Sela vazia provavelmente secundária ao meningioma. Apresentava também como outros diagnósticos revelados pelo laboratório e história clínica: hipotireoidismo de Hashimoto e hiperparatireoidismo por deficiência de vitamina D; permanecendo em acompanhamento clínico neste serviço.

Caso 4:

MLDG, 58anos, sexo feminino, procedente de são Paulo. Paciente foi encaminhada ao ambulatório de neuroendócrino dia 13/10/10, devido á alterações encontradas em sua RNM solicitada pelo ambulatório de Obesidade do HSPM durante investigação de hipogonadismo hipogonadotrófico devido a baixas dosagens de FSH e LH, identificadas por exame, para uma paciente na menopausa.

Como antecedentes patológicos apresentava:

- Cefaléia crônica holocraniana associada a esforço físico já em tratamento pela neurocirurgia há um ano.
- Obesidade mórbida
- Síndrome da apnéia obstrutiva do sono
- Hipertensão arterial
- diabete mellitus tipo2

Quanto ao aspecto ginecológico: apresentou menarca aos 14 anos com ciclos regulares, G3P1A2, menopausa aos 51 anos de idade.

Realizou TC de crânio em agosto de 2009, a pedido da neurocirurgia, que demonstrou: hipotenuação em projeção mediana em tegmento mesencefálico. Por essa razão foi solicitada RNM de crânio em dezembro 2009 que revelou: cavidade selar com aumento de SUS dimensões, associado à evidências de sinais de sela vazia. Tais exames foram levados ao conhecimento do serviço de Obesidade no qual seguia, e então foi encaminhada à neuroendocrinologia.

Como antecedentes familiares apresentava irmãos hipertensos e diabéticos.

À ectoscopia evidenciou paciente em bom estado geral, sem demais alterações. Ao exame, pressão arterial: 140x90mmHg, frequência cardíaca: 80bpm; sem alterações à ausculta cardíaca e pulmonar ; abdome em avental, RHA+, sem visceromegalias, indolor; neurológico sem alterações; tireóide não palpável. IMC: 54Kg/m² .

Exames laboratoriais 13/09/10:

TSH	T4L	FSH	LH	Cortisol	Estradiol	IGF1
0,4-4 mUI/mL	0,89-1,76 ng/dL	21,7-53 mUI/mL	11,3-9,8 mUI/mL	5-25 ug/dL	<30pg/mL	75-212 ng/mL
0,65	0,98	3,51	0,77	11,8	56,3	200

De posse de tais exames pode se concluir como diagnósticos: hiperestrogenismo por conversão periférica pela obesidade (baixos FSH e LH após menopausa por interferência da obesidade no eixo hipofisário, uma vez que demais setores pituitários encontravam-se normais) e Sela parcialmente vazia provavelmente secundária, devido ao aumento da cavidade selar, sem hipopituitarismo.

Chegou a realizar nova RNM de sela Túrcica 07/01/11, que veio a corroborar com o diagnóstico uma vez que trouxe: cavidade selar vazia, aumentada de volume, preenchida por coluna líquórica, que comprime, achata o parenquima hipofisário remanescente, o qual encontra-se grandemente adelgado. Haste centrada de espessura normal.

HD: sela vazia secundária, pelo alargamento da cavidade selar observado (apoplexia de macroadenoma hipofisário prévio?).

Caso 5:

JBS, 52anos, sexo masculino, natural de Pernambuco, procedente de São Paulo. Paciente foi encaminhado ao ambulatório de endocrinologia dia 03/05/99, devido à alterações encontradas em TC de crânio realizada 19/04/99 e posterior RNM de crânio 22/04/99, solicitadas pelo serviço de neuroclínica que o acompanhava por um quadro de cefaléia, associado a queda de pálpebra superior direita que apresentava a cerca de 20 dias.

De antecedentes pessoais apresentava:

- Hipertensão arterial.
- Negava perda de pilificação, redução volumétrica de testículos, ou outros sintomas de hipopituitarismo.

Quanto a antecedentes familiares apresentava mãe hipertensa e pai chagásico. À ectoscopia evidenciou paciente em bom estado geral, sem outras alterações dignas de nota. Ao exame, pressão arterial: 110x70 mmHg, frequência cardíaca: 60bpm; sem alterações à ausculta cardíaca e pulmonar ; abdome flácido, RHA+, sem visceromegalias, indolor; neurológico: queda da pálpebra superior direita, e tireóide normopalpável.

Submeteu-se à TC crânio em 19/04/99 que revelou processo expansivo em sela túrcica.

Realizou RNM de crânio em 22/04/99 que evidenciou macroadenoma pituitário com focos de hemorragia intra-tumoral, localizado predominantemente em situação mediana e paramediana direita, inclusive com componente supra-selar e para selar direito, sendo que este último engloba parcialmente a artéria carótida interna.

Foram então solicitados hormônios hipofisários para o retorno.

Exames laboratoriais de 07/05/99:

TSH	T4L	Anti-TPO	Anti-TG	FSH	LH
0,4-4 mUI/mL	0,89-1,76 ng/dL	<35UI/mL	<40UI/mL	21,7-53 mUI/mL	11,3-9,8 mUI/mL
0,19	0,77	5,5	18,7	0,57	<0,7

Cortisol 5-25 ug/dL	Prolactina 1,9-25ng/mL	GH ng/mL	Testosterona 212-742 ng/dL
<1,0	9,8	<0,05	108

Diante de tais exames pode-se concluir como diagnósticos: macroadenoma hipofisário, hipopituitarismo, caracterizado por hipotireoidismo central, hipocortisolismo e hipogonadismo hipogonadotrófico. Sendo então iniciado terapêutica de reposição de corticóide.

Nova RNM foi realizada apenas dia 21/01/03, quando paciente conseguiu repetir o exame por razões econômicas. Demonstrando aumento das dimensões da sela túrcica, associado á certo grau de herniação localizada da cisterna supra-selar para o interior da sela, onde determinava certo afinamento do parênquima hipofisário paramediano em sua porção direita. Presença de imagens arredondadas de hipossinal em T1 e hiperssinal em T2, medindo cerca de 4x3mm no parênquima hipofisário paramediano à direita sugestivo de microadenoma.

Desta forma pode-se concluir que o macroadenoma provavelmente sofreu apoplexia, pela presença de focos de hemorragia intra-tumoral observadas na primeira RNM; levando à síndrome da sela parcialmente vazia.

Caso 6

TLM, 47anos, sexo feminino, natural do Rio Grande do Norte, procedente de São Paulo. Paciente foi encaminhada pela neurologia que a acompanhava por cefaléia crônica, ao ambulatório de neuroendócrino, devido à alteração encontrada em sua RNM de crânio realizada em 2010, no momento sem queixas de sistemas.

De antecedentes pessoais, apresentava:

- Hipertensão arterial há 25 anos
- Dislipidemia
- Cefaléia crônica desde 1985 para a qual fazia tratamento desde 2003 com a Neurologia HSPM. Foi assim que diagnosticou hidrocefalia de pressão normal em 2007, que desapareceu espontaneamente com o passar dos anos, no controle radiológico passou a evidenciar apenas dilatação ventricular supratentorial.

Quanto ao aspecto ginecológico: G4P4A0 e ciclos menstruais irregulares .

À ectoscopia evidenciou paciente em bom estado geral, corada, afebril e sem edemas. Ao exame, pressão arterial: 119x80 mmHg, frequência cardíaca: 68bpm; sem alterações à ausculta cardíaca e pulmonar ; abdome flácido, RHA+, sem visceromegalias, indolor; neurológico sem alterações; tireóide normopalpável. IMC: 29,9Kg/m².

Exames laboratoriais de 22/02/11:

TSH 0,4-4 mUI/mL	T4L 0,89-1,76 ng/dL	FSH 21,7-53 mUI/mL	LH 11,3-9,8 mUI/mL
0,51	1,3	46,9	22,5

Cortisol 5-25 ug/dL	Prolactina 1,9-25ng/mL	GH ng/mL	IGF1 94-252 ng/mL
10,9	10,2	0,07	238

Realizou RNM de crânio em 04/06/10 que revelou: Dilatação Ventricular sinais de aumento da cavidade selar, com coluna liquórica comprimindo o parenquima hipofisário intensamente adelgado, compatível com síndrome da sela vazia.

Diante de tais exames pode-se concluir o diagnóstico de Síndrome de Sela Vazia provavelmente secundário à hidrocefalia anteriormente apresentada, uma vez que a cavidade selar encontrava-se aumentada; e ausência de hipopituitarismo. Permanecendo em acompanhamento clínico ambulatorial.

DISCUSSÃO

A Síndrome da Sela Vazia é uma patologia rara, que tem se evidenciado mais nos últimos anos graças ao aprimoramento de exames de imagem como a RNM, uma vez que na maioria dos pacientes é encontrada incidentalmente, conforme consta na literatura.

Neste trabalho foram relatados seis casos diagnosticados através de RNM de crânio e de sela túrcica como portadores da Síndrome. Nosso perfil de pacientes demonstrou-se coerente com a literatura quando revelou predominância do diagnóstico incidental, isto é, sem disfunção pituitária manifesta. De um total de seis pacientes, apenas dois eram portadores de distúrbios do eixo hipotalamo-hipofisário: uma portadora de hipocortisolismo, hipogonadismo, hipossomatotrofismo e hipotireoidismo; e um portador de hipogonadismo, hipocortisolismo e hipotireoidismo.

O trabalho também revelou um predomínio de pacientes portadores de síndrome de sela vazia secundária em detrimento da primária (5x1 respectivamente), estando entre as etiologias das secundárias: dois casos de macroadenomas hipofisários (um confirmado e outro suposto), meningioma, cisto em cavidade intra-selar não neoplásico e hidrocefalia.

Pode-se constatar também que a maioria dos pacientes era do sexo feminino, em torno da quinta década de vida a época do diagnóstico, hipertensas e com IMC situado entre o sobrepeso e a obesidade; características estas que mais uma vez vem de encontro ao que é descrito na literatura.

Com o diagnóstico evidenciado, sempre é necessário buscar a dosagem dos hormônios hipofisários, de modo a investigar o hipopituitarismo, já que 20 a 50% dos casos podem apresentá-lo. Este procedimento apresenta total relevância na Síndrome, uma vez que o tratamento busca corrigir as deficiências hormonais quando presentes. Além disso, através do diagnóstico das causas secundárias, consegue-se indicar o tratamento adequado quando estas são passíveis de correção, seja clínico, cirúrgico ou radioterápico. Pode-se também solucionar queixas associadas à patologia como cefaléia ou distúrbios visuais.

Neste estudo dois casos (33%) precisaram de reposição de hormônios por deficiência pituitária. Não houve a necessidade de intervenções cirúrgicas e o seguimento ambulatorial é realizado a cada seis meses a um ano, com avaliação clínica, laboratorial e radiológica quando esta se faz necessária.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saad MJA, Maciel RMB, Mendonça BB. Endócrinologia. Editora Atheneu, 2007. P.47-52.
2. Komoda H, Yamamoto M, Okubo S, Nagai K, Iida K, Nakamura T, Hirota Y, Sakaguchi K, Kasuga M, Takahashi Y. Endocrine. Journal 2009; p. 587-589.
3. Marinis L, Bonadonna S, Bianchi A, Maira G, Giustina A. Primary Empty sella. J.Clin.Endocrinol.Metab. 2005 90: 5471-5477.
4. Lameberts SW, de Herder WW, Van der Lely AJ. Pituitary insufficiency. Lancet 1998; 352:127
5. Barkan AL. Pituitary atrophy in patients with Sheehan's syndrome. Am J Med Sci 1989; 298:38
6. Schneider HJ, Aimaretti G, Kreitschmann-Andermahr I, et al. Hypopituitarism. Lancet 2007; 369:1461.
7. Gardner D, Shoback D. Greenspan's Basic & Clinical Endocrinology. 8° ed. P. 134-152.

ANEXO

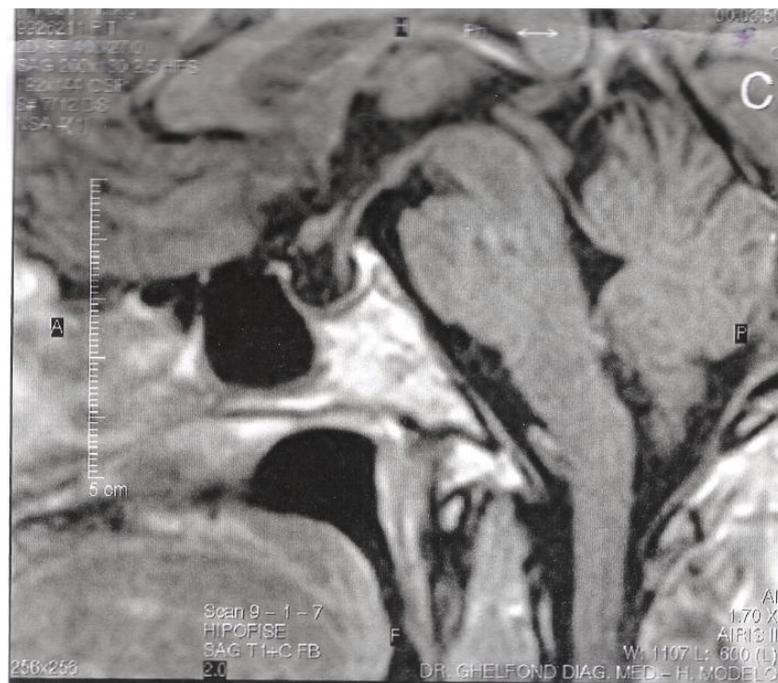


Imagem de RNM da sela túrcica vazia da paciente do caso 1. Observa-se dimensões conservadas da cavidade selar, configurando provável etiologia primária.