

Síndrome da sela vazia com herniação de giros retos: relato de caso e revisão literária

Empty sella syndrome with gyrus rectus herniation: case report and literary review

Anderson Alexsander Rodrigues Teixeira¹, Luciano Martins Costa²,
Karen Lopes Cunha², Karoline Tabosa Santos Silveira Moraes¹,
Rafaela Barros de Sousa¹, José Arnaldo Motta de Arruda³

Teixeira AAR, Costa LM, Cunha KL, Moraes KTSS, Sousa RB, Arruda JAM. Síndrome da sela vazia com herniação de giros retos: relato de caso e revisão literária / *Empty sella syndrome with gyrus rectus herniation: case report and literary review*. Rev Med (São Paulo). 2019 set.-out.;98(5):349-52.

RESUMO: *Introdução:* Embora o conhecimento acerca da Síndrome da Sela Vazia seja bem vasto e documentado na literatura, existem poucos trabalhos esclarecendo os procedimentos aplicados em casos relatados, as dificuldades diagnósticas e de técnicas da intervenção, além dos resultados obtidos. *Objetivo:* Relatar o caso de um paciente jovem portador da Síndrome da Sela Vazia com herniação de giros retos, através da revisão retrospectiva do prontuário físico, abordando aspectos clínicos e cirúrgicos. *Método:* Foi realizada uma revisão retrospectiva do prontuário físico do paciente. *Relato de caso:* Paciente, 17 anos, apresentou-se inicialmente com sintomas de origem endócrina característicos de hipocortisolismo e hipogonadismo. Através do exame de imagem foi notada a presença de sela túrcica sem o habitual conteúdo hipofisário, mas com a presença de herniação de giros retos. Foi indicado tratamento cirúrgico e, com isso, houve melhora significativa no quadro de hipotensão, sendo necessário associar ao tratamento terapia de reposição hormonal. *Discussão:* A Síndrome da Sela Vazia (SSV) é caracterizada pela herniação da membrana aracnóide para dentro da sela túrcica, que pode atuar com efeito de massa, levando a falência da função pituitária. O quadro clínico dependerá do fator etiológico, sendo necessário geralmente reposição hormonal para esses pacientes e em alguns casos a intervenção cirúrgica. *Conclusão:* A SSV é uma patologia importante que deve estar sempre entre os diagnósticos diferenciais em pacientes com clínica de hipogonadismo.

Descritores: Síndrome da sela vazia; Neurocirurgia; Hérnia cerebral.

ABSTRACT: *Introduction:* Although the knowledge about empty saddle syndrome is quite vast and documented in the literature, there are few studies clarifying the procedures applied in reported cases, the diagnostic difficulties, and the intervention techniques, besides the results obtained. *Objectives:* To report the case of a young patient with empty saddle syndrome with herniation of gyrus rectus, through a retrospective review of the medical record correlating clinical and surgical aspects. *Method:* A retrospective review of the patient's medical record was realized. *Case report:* A 17-year-old patient initially presented with symptoms of endocrine origin characteristic of hypocortisolism and hypogonadism. Image exam showed the presence of a Turcic saddle without the usual pituitary contents, but with the presence of herniation of gyrus rectus. Surgical treatment was indicated and there was a significant improvement in hypotension, and it was necessary to associate hormone replacement therapy with treatment. *Discussion:* The empty saddle syndrome is characterized by the herniation of the arachnoid membrane into the turcic saddle, that can act with mass effect, taking pituitary function to failure. The clinical status will depend on the etiological factor, usually requiring hormone replacement for these patients and in some cases surgical intervention. *Conclusion:* SSV is an important pathology that should always be among the differential diagnoses in patients with hypogonadism clinic.

Keywords: Empty sella syndrome; Neurosurgery; Encephalocele.

1. Acadêmico de medicina, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Ceará (UFC). ORCID: Teixeira AAR - <https://orcid.org/0000-0002-1659-0768>. Email: andersonalexrteixeira@gmail.com, lucianomartinsc@hotmail.com, karolinetabosa@gmail.com, rafaelabarros@live.com.

2. Médicos pela Universidade Federal do Ceará (UFC). Email: karenlopescunha@gmail.com.

3. Professor da disciplina de Neurologia e Neurocirurgia, Universidade Federal do Ceará (UFC). Email: arnaldo_arruda@uol.com.br

Endereço para correspondência: Anderson A. R. Teixeira. Rua Marechal Deodoro, 519. Benfica, Fortaleza, Ceará. CEP: 60020-060

INTRODUÇÃO

A síndrome da sela vazia é caracterizada pela herniação da aracnóide na sela turca. Está associado a diferentes graus de hipopituitarismo¹. Esta condição é classificada em dois grupos, primário (PES) e secundário (SES), de acordo com a patogênese apresentada². Na maioria das vezes, o diagnóstico é feito incidentalmente por exames de crânio solicitados por outra razão clínica. Em cerca de 49% dos casos, há disfunção endócrina e, na minoria dos casos, sintomas neurológicos graves². Esse achado demonstra a importância do seu diagnóstico, uma vez que tal patologia merece tratamento adequado. Em pacientes assintomáticos, deve-se ter cautela com superdiagnósticos para não envolver gastos e para incomodar o paciente desnecessariamente. Quando o hipopituitarismo está presente, a reposição hormonal deve ser adequada, proporcionando melhor qualidade de vida aos pacientes. O tratamento pode ser medicado ou cirúrgico, dependendo da etiologia.

OBJETIVOS

Relatar o caso de um paciente jovem portador da Síndrome da Sela Vazia com herniação de giros retos, abordando aspectos clínicos e cirúrgicos, evidenciando, assim, a importância do conhecimento de tal síndrome e da presença de achados incomuns aos exames de imagem para o manejo adequado dos pacientes.

MÉTODOS

Coleta de dados por meio da análise de prontuário físico, no Hospital Infantil Albert Sabin – cidade de Fortaleza, Ceará, Brasil, aprovado pelo Comitê de Ética Médica – CCAE: 96905018.0.0000.5042

RELATO DE CASO

C.C.M.C., masculino, 17 anos. Paciente referiu

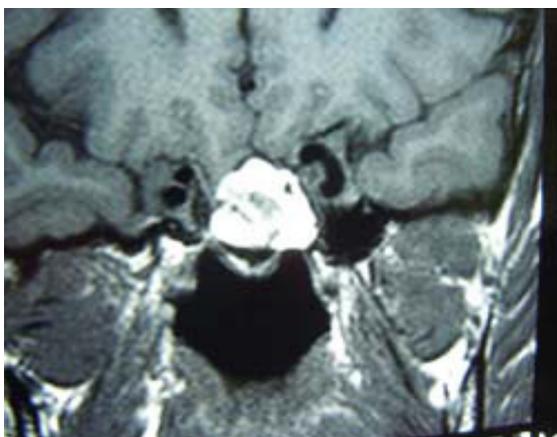


Figura 2. Ressonância Nuclear Magnética (RNM) em corte coronal, sem contraste, mostrando material de preenchimento da sela turca (tecido adiposo autólogo) espontaneamente hipertenso em T1 ocupando a porção anterior da sela turca e região supraselar e frontobasal para correção da hérniação

quadro de alopecia de longa data a qual não se recorda o início e redução importante da libido, aproximadamente nos 6 meses. Relatou também episódios recorrentes de mal estar com náuseas, sem vômitos, associados à hipotensão arterial há aproximadamente 4 meses, fazendo uso de sintomáticos com pouca melhora. Na avaliação endocrinológica, observou-se níveis reduzidos de testosterona e de cortisol. Foi solicitado também uma RNM que evidenciou a sela túrcica vazia com giros retos incrustados. Paciente foi submetido a intervenção cirúrgica de acesso à hipófise por via transesfenoidal e tamponamento de sela túrcica com tecido adiposo. Paciente referiu melhora do quadro de hipotensão arterial e queixas de mal estar num período de 10 dias desde o pós operatório permanecendo em reposição de testosterona, com melhora progressiva durante um período de 6 meses de observação pós-operatório.

O parênquima hipofisário encontra-se extremamente afilado, restrito ao assoalho selar. Nota-se herniação da porção basal do lobo frontal (giro reto e parte da área septal) para o interior da sela turca. O quiasma óptico também se encontra rebaixado

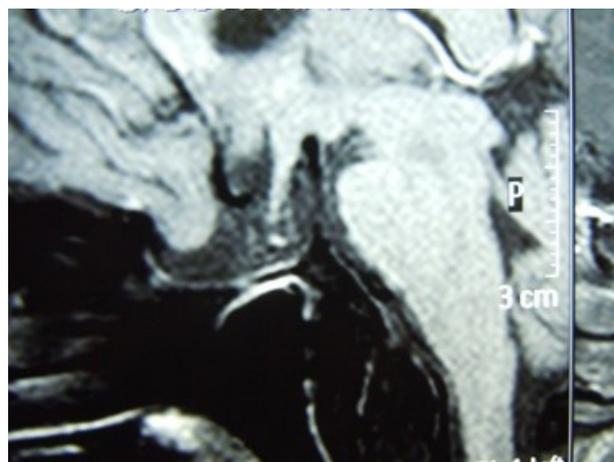
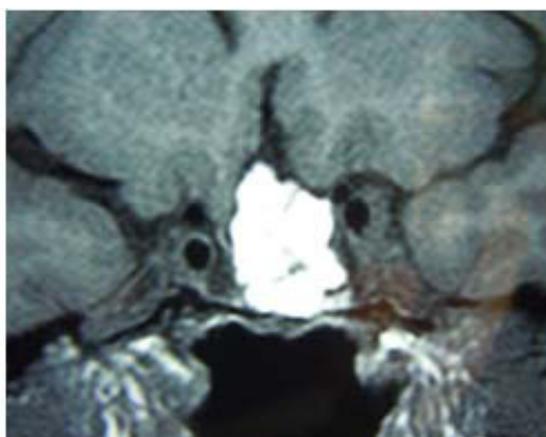


Figura 1. Ressonância Nuclear Magnética, Corte sagital pré-operatório em T1 mostrando sela turca alargada, preenchida em sua maior parte por material com isossinal ao líquido, com haste hipofisária atravessando esse material



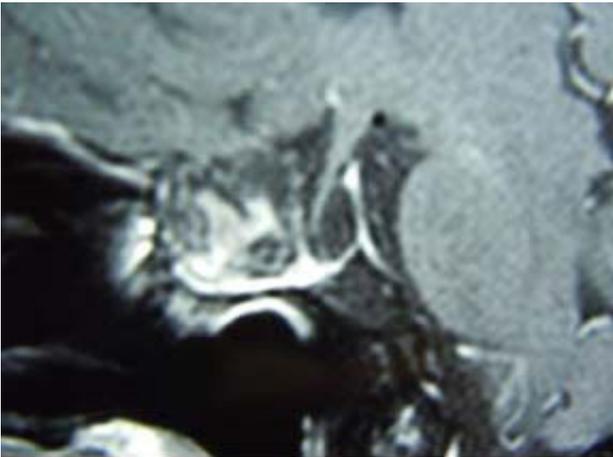


Figura 3. Corte sagital T1 pós contraste, mostrando material heterogêneo hiperintenso em T1 na porção anterior da sela turca (material de inclusão cirúrgica, não sendo mais observado a herniação frontal ou o rebaixamento do quiasma óptico)

DISCUSSÃO

A síndrome da sela vazia é caracterizada por herniação da membrana aracnoide na sela turca, que pode atuar com efeito de massa, levando à falha da função hipofisária³. Esta síndrome pode ser dividida em dois grandes grupos: 1-primária e 2-secundária, sendo a síndrome da sela vazia (SVE) primária, na maioria dos casos, um achado de imagem em pacientes sem história de doença hipofisária². Ocorre principalmente em mulheres obesas, hipertensas, múltiparas e sem alterações visuais^{4,5}.

O PES se desenvolve quando o diafragma lacrado é deficiente, levando à compressão da glândula pituitária pela pressão do líquido cefalorraquidiano contra o assoalho da sela, causando o afinamento progressivo do tecido hipofisário normal, que se estreita como uma fita, levando ao aumento de a sela⁵, mas também pode ser desencadeada pela redução do volume hipofisário, que em outro momento sofreu aumento fisiológico como na gestação e hipotireoidismo ou por hipertensão intracraniana benigna, frequentemente associada a cefaleia e distúrbios visuais. É importante notar que auto-imunidade e mutações genéticas, quando encontradas em crianças, têm sido sugeridas como

Participação dos autores: *Teixeira AAR:* Diagramação do artigo, revisão de literatura; *Cunha KL:* Revisão do prontuário, edição das imagens, *Costa LM:* revisão do prontuário, tradução do resumo; *Moraes KTSS:* Escrita do artigo, revisão de literatura; *Sousa RB:* Revisão do prontuário, relato de caso; *Arruda JAM:* Revisão final do artigo, revisão de literatura.

REFERÊNCIAS

- Rath D, Kumar Sahoo R, Choudhury J, Kumar Dash D, Mohapatra A. Empty sella syndrome in a male child with failure to thrive. *J Pediatr Neurosci.* 2015;10(1):45-7. doi: 10.4103/1817-1745.154338.
- Auer M, Stieg M, Crispin A, Sievers C, Stalla G, Kopczak A. Primary empty sella syndrome and the prevalence of hormonal dysregulation. *Dtsch Aertzbl Int.* 2018;115(7):99-105. doi: 10.3238/arztebl.2018.0099.
- Paroder V, Miller T, Cohen M, Shanske A. Absent sella turcica: a case report and a review of the literature. *Fetal Pediatr Pathol.* 2013;32(5):375-83. doi: 10.3109/15513815.2013.799249

possíveis etiologias⁴.

A síndrome de sela secundária vazia (SES) ocorre mais frequentemente após o tratamento de tumores hipofisários (macroadenomas), sejam cirúrgicos, radioterapêuticos ou medicamentosos. Pode também ter origem na absorção de tecido necro-hemorrágico resultante de adenoma apoplexia hipofisária. É também um achado de imagem comum nos casos de síndrome de Sheehan, bem como na hipofisite, após um momento inicial de aumento de volume por infiltração linfocítica⁴. A apresentação clínica depende do fator etiológico. Alterações visuais são mais frequentes no SES (ocorrendo em 18-40% dos casos), geralmente por tração do quiasma óptico na região da sela, manifestando-se como quadrantanopsia ou hemianopsia bitemporal. O hipopituitarismo também é mais frequente nessa situação^{4,5}.

A frequência de herniação de aracnoide na sela é maior em pacientes com tumores hipofisários e naqueles com aumento da pressão intracraniana por qualquer motivo. A apresentação pode ser composta de dor de cabeça, tontura, convulsões, redução da acuidade visual e rinorreia. Os distúrbios endócrinos clinicamente evidentes são incomuns nessa síndrome, embora até 30% apresentem testes de função hipofisária anormal subclínica.

A ressonância magnética é, sem dúvida, o método de imagem mais indicado para o diagnóstico da sela vazia. As imagens ponderadas em T1 e T2 podem demonstrar o sinal do LCR dentro do selim e do pedúnculo hipofisário, estendendo-se do hipotálamo ao tecido hipofisário fino próximo ao assoalho de selamento. A pesquisa mostrou que esse achado na ressonância magnética do crânio associado a uma história médica também frequentemente sugere hipertensão intracraniana idiopática⁴.

CONCLUSÃO

A síndrome da Sela Vazia é uma entidade de apresentação rara, porém com o aprimoramento dos exames complementares e de imagem, como a RNM, tem-se observado um aumento sutil no número de diagnósticos, devendo estar entre os diagnósticos diferenciais em pacientes com clínica de hipogonadismo.

4. Chiloiro S, Giampietro A, Bianchi A, Tartaglione T, Capobianco A, Anile C, et al. Diagnosis of endocrine disease: primary empty sella: a comprehensive review. *Eur J Endocrinol.* 2017;177(6):R275-R285. doi: 10.1530/eje-17-0505

5. Marinis L, Bonadonna S, Bianchi A, Maira G, Giustina A. Primary empty sella. *J Clin Endocrinol Metabolism.* 2005;90(9):5471-7. doi: 10.1210/jc.2005-0288.

Recebido:03.01.18

Aceito: 26.08.19