

## Diagnóstico tardio de síndrome da sela túrcica vazia primária – um relato de caso

### *Late diagnosis of primary empty sella syndrome - a case report*

Paola Delai Benincá<sup>1</sup>, Gustavo Lenci Marques<sup>2</sup>, Lara Abrão Sachetti<sup>3</sup>, Laura de Oliveira Soares<sup>4</sup>

Benincá PD, Marques GL, Sachetti LA, Soares LO. Diagnóstico tardio de síndrome da sela túrcica vazia primária – um relato de caso / Late diagnosis of primary empty sella syndrome – a case report. Rev Med (São Paulo). 2021 jul.-ago.;100(4):413-6.

**RESUMO:** A Síndrome da Sela Túrcica Vazia pode ser assintomática e se apresentar apenas como um achado radiológico, ou estar associada a diferentes graus de hipopituitarismo e sintomas neurológicos. Na maioria dos casos é uma afecção não diagnosticada, sendo reconhecida de maneira incidental por exames de imagem. Este trabalho evidencia a importância de uma anamnese e exame físico apurados para diagnosticar síndromes menos comuns, através do relato de um paciente que teve o diagnóstico tardio de pan-hipotuitarismo ocasionado por sela vazia (SSV) primária.

**Palavras chave:** Hipófise; Hipopituitarismo; Nanismo; Síndrome da sela vazia.

**ABSTRACT:** Empty Sella Syndrome can be asymptomatic and present only as a radiological finding, or be associated with different degrees of hypopituitarism and neurological symptoms. In most cases it is an undiagnosed condition, being recognized incidentally by imaging exams. This article highlights the importance of an accurate anamnesis and physical examination to diagnose less common syndromes, through the report of a patient who had a late diagnosis of pan-hypotuitarism caused by primary empty sella syndrome.

**Keywords:** Pituitary gland; Hypopituitarism; Dwarfism; Empty sella syndrome.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome da Sela Túrcica Vazia (SSV), termo usado pela primeira vez por Busch em 1951, ocorre quando há herniação da aracnoide para dentro da depressão óssea da face superior do osso esfenoide, onde a hipófise é encontrada<sup>1</sup>. Desse modo, o espaço é preenchido por líquido comprimindo a hipófise contra o assoalho selar e levando a um aspecto radiológico de sela vazia, resultando em diferentes apresentações clínicas de acordo com o comprometimento da glândula pela compressão<sup>2,3</sup>.

O objetivo desse trabalho é relatar o caso de um paciente com história de fraqueza e hiporexia e que teve o diagnóstico tardio de pan-hipotuitarismo ocasionado por SSV primária. A partir disso, queremos compará-lo

epidemiologicamente e clinicamente com a literatura, destacando a importância de um diagnóstico e conduta precoces, o que evitaria manifestações tardias de uma síndrome rara.

## RELATO DE CASO

Paciente masculino de 54 anos, admitido em um serviço de emergência com queixa de fraqueza, hiporexia, náuseas e dor abdominal com duração de uma semana. Foi tratado como quadro de gastroenterite e questionado insuficiência adrenal pelo quadro de hiporexia, hipotensão, astenia e hiponatremia (Na de admissão 122 mEq/L). Optou-se por internação para melhor avaliação da hiponatremia.

1. X-LEME Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Curitiba-PR. <https://orcid.org/0000-0003-0263-1220>. E-mail: [paolabeninca@hotmail.com](mailto:paolabeninca@hotmail.com).

2. Universidade Federal do Paraná (UFPR), Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUCPR). <https://orcid.org/0000-0002-6057-0350>. E-mail: [gustavolencimarques@gmail.com](mailto:gustavolencimarques@gmail.com).

3. Hospital Angelina Caron, Curitiba-PR. <https://orcid.org/0000-0002-5175-0472>. E-mail: [laraabraosachetti@hotmail.com](mailto:laraabraosachetti@hotmail.com).

4. Fundação Estatal de Atenção Especializada em Saúde de Curitiba. <https://orcid.org/0000-0002-5948-3823>. E-mail: [laurasoares1214@gmail.com](mailto:laurasoares1214@gmail.com).

**Endereço para correspondência:** Paola Delai Benincá. Rua Alferes Ângelo Sampaio, 2765, Apt. 610. Curitiba, PR. CEP: 80730-460. E-mail: [paolabeninca@hotmail.com](mailto:paolabeninca@hotmail.com).

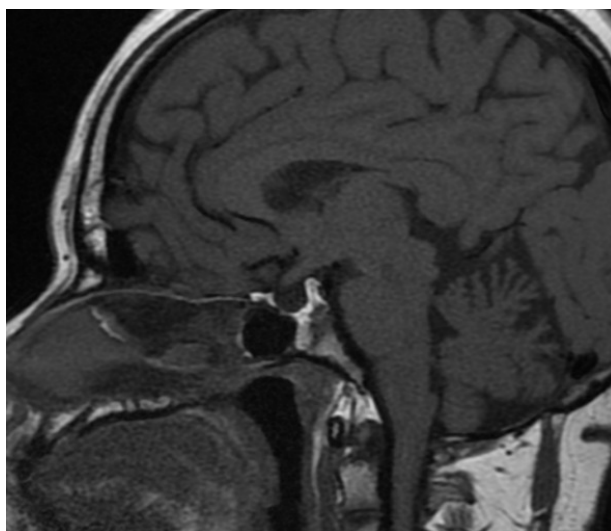
Durante o internamento, foi aventada a suspeita de pan-hipopituitarismo e iniciada investigação. Resgatando seu histórico progressivo, o paciente relatou ser portador de doença endócrina tireoidiana com uso irregular de Levotiroxina. Realizou reposição de testosterona durante 6 anos por histórico de hipogonadismo, também com uso irregular e sem seguimento adequado. Além disso, possuía história de infertilidade, tendo tentado tratamentos anteriores sem sucesso. Negava casos similares na família ou histórico de trauma craniano. Ao exame físico, apresentava baixa estatura (Figura 1), ginecomastia e sinais de hipogonadismo, como rarefação de pelos e testículos atróficos. Ao solicitar o cortisol basal o resultado do exame foi de  $1,12\mu\text{g/dL}$ , corroborando para o diagnóstico de insuficiência adrenal secundária.



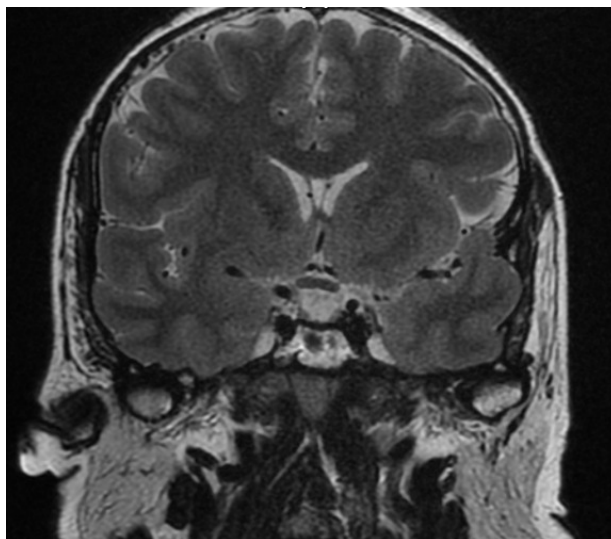
**Figura 1.** Paciente com baixa estatura

Posteriormente foram solicitados novos exames com os seguintes resultados: sódio  $117\text{ mEq/L}$  (VR:  $136\text{--}145\text{ mEq/L}$ ), FSH  $0,65\text{ mUI/mL}$  (VR:  $1,27\text{--}19,26\text{ mUI/mL}$ ), LH inferior a  $0,2\text{ mUI/mL}$  (VR:  $1,24\text{--}8,62\text{ mUI/mL}$ ), TSH  $0,02\text{ mU/L}$  (VR:  $0,3\text{--}4,2$ ), Prolactina  $6,3\text{ ng/mL}$  (VR:  $2,1\text{--}17,7\text{ ng/mL}$ ) e ACTH  $5,3\text{ pg/mL}$  (VR:  $7\text{--}23\text{ pg/mL}$ ).

Diante do resultado desses exames, prosseguiu-se com uma ressonância magnética, demonstrando diminuição do espaço ocupado pela glândula pituitária e sela túrcica com intensidade de sinal de líquido (Figuras 2 e 3). Foi confirmado, portanto, o diagnóstico de pan-hipopituitarismo por SSV, sem tratamento adequado, cursando com hiponatremia sintomática.



**Figura 2.** Imagem de ressonância magnética de crânio em corte sagital, mostrando a presença de líquido no local da sela túrcica



**Figura 3.** Imagem de ressonância magnética de crânio em corte coronal, mostrando a presença de líquido no local da sela túrcica

Durante o internamento, o paciente precisou de altas doses de hidrocortisona endovenosa após o diagnóstico de insuficiência adrenal, uma vez que apresentou vários episódios de cefaleia e vômitos, mesmo após reposição de solução salina hipertônica devido à hiponatremia. Recebeu alta com Prednisona ( $5\text{mg}$  duas vezes ao dia) com plano de desmame ambulatorial, Levotiroxina ( $112\text{mcg}$  ao dia) e Cipionato de Testosterona (uma ampola intramuscular a cada 15 dias). Um mês após o episódio, retorna ao ambulatório da clínica médica com os seguintes exames laboratoriais: sódio  $135\text{ mEq/L}$  (VR:  $136\text{--}145\text{ mEq/L}$ ), T4  $1,14\text{ ng/dL}$  (VR:  $0,7\text{--}1,8\text{ ng/dL}$ ), T3  $0,77\text{ ng/dL}$  (VR:  $2,5\text{--}4,0\text{ ng/dL}$ ), FSH  $0,42\text{ mUI/mL}$  (VR:  $1,27\text{--}19,26\text{ mUI/mL}$ ) LH  $0,25\text{ mUI/mL}$  (VR:  $1,24\text{--}8,62\text{ mUI/mL}$ ), prolactina  $7,2$

ng/mL (VR: 2,1-17,7 ng/mL), testosterona total 708,96 ng/dL (VR: 300-1.000 ng/dL), cortisol basal 5,26, ACTH 6,5 pg/mL (VR: 7-23 pg/mL). Foram mantidas as reposições hormonais e retorno seriado para acompanhamento.

## DISCUSSÃO

A SSV pode ser classificada em primária ou secundária<sup>4</sup>. Cerca de 80% das primárias ocorrem em mulheres obesas, hipertensas e múltiparas<sup>5</sup> – pois a hipófise dobra o volume durante a gravidez<sup>2</sup>, especialmente no caso de gestações múltiplas<sup>4</sup>. Além disso, a hipercapnia relacionada a obesidade pode elevar cronicamente a pressão liquórica induzindo a herniação do espaço subaracnóideo<sup>6,7</sup>. As causas secundárias, por sua vez, são mais abrangentes e heterogêneas e seu quadro clínico depende do fator etiológico<sup>5</sup>. Pode ser resultado da remoção cirúrgica de um adenoma hipofisário, radioterapia ou medicamentos, além de causas infecciosas, traumáticas, autoimunes e vasculares<sup>2,4,8</sup>.

Quanto ao quadro clínico, a SSV primária pode se apresentar com quadro inespecífico de cefaleia, sintomas neurológicos, deficiências visuais, diferentes graus de hipopituitarismo e até hipertensão intracraniana; porém, pode também ocorrer com total ausência de sintomas<sup>1</sup>. A deficiência do hormônio do crescimento (GH) é a mais frequente alteração nos pacientes com SSV primária, presente em 30 a 60% dos casos<sup>7</sup>. Nosso paciente tinha baixa estatura, sendo justificada a deficiência de GH bastante prevalente. Outras alterações endócrinas observadas são hiperprolactinemia funcional em 15% dos casos e graus variados de hipopituitarismo<sup>9</sup>; cerca de 6% dos pacientes apresentam hipogonadismo. As deficiências isoladas de ACTH, TSH, ADH, e o pan-hipopituitarismo são incomuns<sup>4</sup>. O paciente relatado possuía exames laboratoriais de acordo com o descrito na literatura, com deficiência de diferentes hormônios hipofisários.

A preocupação inicial da equipe foi a hiponatremia do paciente em sua apresentação ao pronto socorro. Ela poderia ser causada não apenas pela insuficiência adrenal secundária ao hipopituitarismo, mas também pelo paciente ser portador de outros distúrbios endócrinos; neste caso, a hiponatremia com hiposmolaridade tem como provável causa o hipotireoidismo. A diminuição do débito cardíaco nesses pacientes induz a liberação de ADH com consequente diminuição da excreção de água livre, associada ao sequestro de sódio intracelular<sup>10</sup>, fato

que poderia justificar a hiponatremia de nosso paciente, reforçada pelo uso irregular de hormônio tireoidiano.

Existe uma forte prevalência dessa condição relacionada ao sexo feminino<sup>6,11</sup>, o que diverge do nosso paciente. Além disso, uma série de 142 casos mostrou uma média de diagnóstico em seus pacientes de 43 anos<sup>11</sup>. É concebível que os prejuízos da função pituitária tenham se desenvolvido gradativamente em nosso paciente, justificando seu diagnóstico tardio aos 54 anos.

A ressonância magnética é o método de escolha para o diagnóstico<sup>9</sup>. Vale lembrar que o diagnóstico da SSV muitas vezes é feito de maneira incidental, visto que a maioria dos pacientes é assintomático e descobre a doença quando um exame de imagem do crânio é solicitado por outro motivo clínico<sup>12</sup>. Radiologicamente, a sela vazia é definida como parcial quando menos de 50% do espaço é preenchido com líquido e a espessura da glândula pituitária é  $\geq 3$  mm, ou definida como total quando mais de 50% da sela é preenchida com líquido e a espessura da glândula é  $\leq 2$  mm de diâmetro<sup>7,13</sup>. A ressonância magnética realizada em nosso paciente tinha aspecto evidente de redução do tamanho da hipófise, posteriormente confirmado pela equipe da radiologia como SSV.

A maioria dos pacientes com SSV primária são assintomáticos e não requerem nenhum tratamento<sup>8</sup>, mas o acompanhamento periódico é fortemente recomendado<sup>3</sup>. Em casos raros de déficits visuais ou rinorreia liquórica, o tratamento cirúrgico via transesfenoidal é necessário<sup>4,8</sup>. Já na SSV secundária, o tratamento deve ser direcionado para a doença de base – havendo hipopituitarismo a reposição hormonal torna-se necessária<sup>14</sup>. O paciente relatado recebeu o tratamento de acordo com os hormônios deficitários e terá o seguimento ambulatorial semestral ou anual de acordo com a necessidade e controle hormonal.

## CONCLUSÃO

Dessa forma evidenciamos a importância de uma história clínica bem detalhada e da valorização dos achados de exame físico e laboratoriais para remeter a síndromes menos comuns. Nossos dados enfatizam que o desenvolvimento do hipopituitarismo geralmente não é reconhecido em pacientes com SSV e o diagnóstico pode ficar atrasado. Além disso, um diagnóstico correto é importante para o adequado tratamento das patologias associadas à síndrome e melhoria do bem-estar global dos pacientes acometidos.

**Participação dos autores:** Paola Delai Benincá: responsável pela obtenção, análise e interpretação dos dados, revisão bibliográfica, elaboração e revisão crítica do manuscrito e tradução do trabalho final para o inglês. Gustavo Lenci Marques: orientador, responsável pela concepção e desenho do estudo, revisão crítica do manuscrito e aprovação da versão final, além da admissão e tratamento do paciente no serviço de Clínica Médica do Hospital Universitário Cajuru. Lara Abrão Sachetti: realizou obtenção e análise dos dados e a elaboração do manuscrito. Laura de Oliveira Soares: admissão e tratamento do paciente no serviço de Clínica Médica do Hospital Universitário Cajuru, concedeu os dados dos prontuários e revisou o manuscrito.

## REFERÊNCIAS

1. De Marinis L, Bonadonna S, Bianchi A, Maira G, Giustina A. Primary empty sella. *J Clin Endocrinol Metab.* 2005;90(9):5471-7. doi: 10.1210/jc.2005-0288.
2. Guitelman M, Garcia Basavillbaso N, Vitale M, Chervin A, Katz D, Miragaya K, Herrera J, Cornalo D, Servidio M, Boero L, Manavela M, Danilowicz K, Alfieri A, Stalldecker G, Glezean M, Fainstein Day P, Ballarino C, Mallea Gil MS, Rogozinski A. Primary empty sella (PES): a review of 175 cases. *Pituitary.* 2013;16(2):270-4. doi: 10.1007/s11102-012-0416-6.
3. Giustina A, Aimaretti G, Bondanelli M, Buzi F, Cannavò S, Cirillo S, Colao A, De Marinis L, Ferone D, Gasperi M, Grottoli S, Porcelli T, Ghigo E, degli Uberti E. Primary empty sella: Why and when to investigate hypothalamic-pituitary function. *J Endocrinol Invest.* 2010;33(5):343-6. doi: 10.3275/6885.
4. Tekiner H, Acer N, Kelestimur F. Sella turcica: an anatomical, endocrinological, and historical perspective. *Pituitary.* 2015;18(4):575-8. doi: 10.1007/s11102-014-0609-2.
5. Jahanl S, Hasant M-U, Sultana N, Fariduddin M, Hussain ME, Hasanat MA. Empty sella syndrome presentin as panhypopituitarism LN a chitd: a case report. *Bangabandhu Sheikh Mujib Med Univ J.* 2013;6(1):58-61. doi: 10.3329/bsmmuj.v6i1.29086.
6. Del Monte P, Foppiano L, Cafferata C, Marugo A, Bernasconi D. Primary “Empty Sella” in adults: endocrine findings. *Endocrine J.* 2006;53(6):803-9. doi: 10.1507/endocrj.k06-024.
7. Poggi M, Monti S, Lauri C, Pascucci C, Bisogni V, Toscano V. Primary empty sella and GH deficiency: prevalence and clinical implications. *Ann Ist Super Sanità.* 2012;48(1):91-6. doi: 10.4415/ann\_12\_01\_15.
8. Guinto G, del Valle R, Nishimura E, Mercado M, Nettel B, Salazar F. Primary empty sella syndrome: the role of visual system herniation. *Surg Neurol.* 2002;58(1):42-7. doi: 10.1016/s0090-3019(02)00766-8.
9. Czepielewski M, Rollin GAFS, Casagrande A, Ferreira MP, Ferreira NP. Tumores não hipofisários da região selar. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2006;49(5):674-90. doi: 10.1590/s0004-27302005000500008.
10. Liamis G, Filippatos T, Liontos A, Elisaf MS. Management of endocrine disease: hypothyroidism-associated hyponatremia: mechanisms, implications and treatment. *Eur J Endocrinol.* 2017;176(1):15-20. doi: 10.1530/EJE-16-0493.
11. Maira G, Anile C, Mangiola A. Primary empty sella syndrome in a series of 142 patients. *J Neurosurg.* 2005;103:831-6. doi: 10.3171/jns.2005.103.5.0831.
12. Guinto G, Mercado M, Abdo M, Nishimura E, Aréchiga N, Nettel B. Primary empty sella syndrome. *Contemporary Neurosurg.* 2007;29(11):1-8. doi: 10.1097/01.CNE.0000270615.46111.de.
13. Zuhur S, Kuzu I, Ozturk FY, Uysal E, Altuntas Y. Anterior pituitary hormone deficiency in subjects with total and partial primary empty sella: Do all cases need endocrinological evaluation? *Turk Neurosurg.* 2014;24(3):374-9. doi: 10.5137/1019-5149.JTN.8671-13.0.
14. Merino LM. Síndrome da sela vazia: relato de série de casos e revisão de literatura [TCC residência Clínica Médica]. São Paulo: Hospital do Servidor Público Municipal; 2011. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/sms-sp/2011/sms-3721/sms-3721-2329.pdf>.

Submetido: 08.09.2020

Aceito: 20.05.2021