

SÍNDROME INTRA-SELAR

ANALISE DE 506 CIRURGIAS TRANSESFENOIDAIS

PEDRO SAMPAIO *

A sela túrcica, apesar de seu tamanho diminuto, constitui área de patologia peculiarmente importante. As lesões aí havidas, ao mesmo tempo que propiciam sérias desendocrinias, podem comprometer o sistema visual de modo irreversível e fazer pressão no diafragma da sela levando a cefaléia persistente. Com base em nossa experiência, individualizamos uma "síndrome intra-selar", cuja existência não foi ainda devidamente valorizada. Esta síndrome se manifesta sobretudo em presença de tumores hipofisários, cistos intra-selares e sela vazia.

Os tumores hipofisários, quando do tipo embrionário, os craniofaringeomas, raramente se situam dentro da sela⁶. A maioria tem localização supra-selar. Os adenomas, porém, nascem intra-selares e não raro aí se confinam, constituindo os microadenomas, pioneiramente estudados por Hardy⁵. As neoplasias da hipófise ganharam hoje classificação especial, graças à grande sensibilidade dos exames endócrinos⁷. Assim é que, com base na produção ou não de hormônios específicos nomeiam-se: *funcionantes* e *não funcionantes*. Os tumores funcionantes compreendem: adenomas produtores de somatotrofina, manifestando-se por acromegalia; produtores de prolactina ou prolactinomas, exibindo a síndrome de galactorréia-amenorréia; produtores de ACTH com aumento de cortisol, compondo a síndrome de Cushing; os produtores de ACTH em doentes supra-adrenalectomizados, externando-se pela síndrome de Nelson e raros casos com produção de tireotrofina, expressando-se por hipertiroidismo secundário¹. Os tumores não funcionantes manifestam-se apenas por compressão de estruturas vizinhas, vale dizer, comprometimento do quiasma óptico. O mesmo acontece com os cistos intra-selares². A sela vazia constitui entidade a parte. A forma secundária aparece após cirurgia ou irradiação¹⁰ e a primária tem sua origem em defeito congênito do diafragma da sela³. Encontra-se em cerca de 5% das pessoas normais sem causar qualquer dano. Nos raros casos sintomáticos⁹, surge comprometimento visual ou hipopituitarismo discreto⁴.

MATERIAL E MÉTODO. RESULTADOS

Nosso material proveniente da Universidade do Estado do Rio de Janeiro e da Clínica Santa Marta consta de 506 casos de cirurgias transesfenoidais, assim distribuídos:

Trabalho realizado no Serviço de Neurocirurgia da Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ): * Professor Titular de Neurocirurgia e Membro Titular da Academia Nacional de Medicina.

396 tumores hipofisários, 4 cistos intra-selares, 4 selas vazias, 92 hipofisectomias totais e 8 reoperações (Tabela 1). Excluiremos deste estudo as hipofisectomias totais porque foram realizadas, não por patologia intra-selar, mas para alívio das dores de metástases ósseas de câncer da mama e da próstata. Serão também excluídas as fistulas líquóricas e as reoperações, por fugirem ao escopo deste trabalho. Os tumores estão assim distribuídos: não funcionantes, 120; secretantes de prolactina, 155; secretantes de somatotrofina, 80; secretantes de ACTH, 6; secretantes de ACTH com aumento de cortisol, 30; craniofaringeomas, 5 (Tabela 2).

Os 4 cistos intra-selares compunham-se de uma cápsula fibrosa tendo como conteúdo líquido xantocrômico. Três eram não comunicantes e um comunicante, conformando-se com os achados de Baskim (2). As 4 selas vazias eram do tipo primário. O quadro clínico ora se apresentou mono-sintomático ora mais de um sintoma acometeu o mesmo paciente. Encontramos 42 casos de hipopituitarismo, 62 de galactorrêia-amenorréia, 93 de amenorréia, 80 de acromegalia, 30 de síndrome de Cushing, 6 de síndrome de Nelson e 102 pacientes com problemas visuais (Tabela 3). Todos os pacientes foram submetidos a exame endocrinológico.

Os exames complementares realizados foram: RX simples da sela túrcica, politomografia, tomografia computadorizada, angiografia cerebral e pneumocisternografia. O critério de escolha dos exames baseou-se no quadro clínico apresentado. Todos os pacientes foram operados pelo autor por via transesfenoidal, havendo número muito reduzido de complicações (Tabela 4).

Cirurgias Transesfenoidais	Número de casos
Tumores hipofisários	396
Cistos intra-selares	4
Sela vazia	4
Hipofisectomias totais	92
Fistulas líquóricas	2
Reoperações	8
Total	506

Tabela 1 — Cirurgias transesfenoidais em 506 casos.

Tumores hipofisários	Número de casos
Não secretantes	120
Secretantes de prolactina	155
Secretantes de somatotrofina	80
Secretantes de ACTH	6
Secretantes de ACTH com aumento de cortisol	30
Craniofaringeomas	5
Total	396

Tabela 2 — Tipos de tumor hipofisário em 396 casos de síndrome intra-selar.

Quadro clínico	Número de casos
Hipopituitarismo	42
Galactorréia-amenorréia	62
Amenorréia	93
Acromegalia	80
Síndrome de Cushing	30
Síndrome de Nelson	6
Síndrome visual	102
Cefaléia	109
Total	404

Tabela 3 — Quadro clínico em 404 pacientes com síndrome intra-selar.

Complicações	Número de casos
Diabete insípido transitório	6
Rinoliquorréia	6
Meningite	2
Lesão da carótida	1
Lesão do seio cavernoso	1
Lesão do seio intercavernoso	4
Óbito	1

Tabela 4 — Complicações em 506 cirurgias transesfenoidais.

COMENTARIOS

Apesar da importância da "síndrome intra-selar" não tem a literatura corrente dado ênfase específica ao assunto⁸. Há descrições exaustivas de afecções intra-selares mas tem faltado um denominador comum para topografar a lesão. Concluimos de nosso material que existe uma triade que compõe a síndrome intra-selar: cefaléia, desendocrinias e desordens visuais. Até bem pouco tempo só se compreendia patologia intra-selar com aumento da sela, visto à radiologia simples. Hoje podemos fazer o diagnóstico de um adenoma hipofisário pelo simples perfil endocrinológico, mesmo com a sela de dimensões normais¹¹. Por sua vez, o aumento da sela, nem sempre corresponde a patologia significativa. Pode tratar-se de sela vazia assintomática, achada por acaso ao se explorar um traumatismo de crânio ou buscar-se a causa de uma cefaléia pertinaz. Quanto às desordens do aparelho visual, nem sempre se delinea hemianopsia bitemporal com sua clássica simetria. Vezes há onde o campo visual tem características bizarras e necessita de exame apurado para se inferir da etiologia da lesão. Do nosso material concluimos que os tumores da hipófise contribuem com o maior contingente de patologia intra-selar, sendo as formas secretantes as mais frequentes. Entre estas, avultam os prolactinomas. A cefaléia foi o sintoma mais comum. Sabemos hoje que seu aparecimento se deve à compressão do diafragma da sela, de baixo para cima. Quando o diafragma se rompe

e o tumor ultrapassa os limites da sela, geralmente a cefaléia se amaina. Em seguida, apareceram, como proeminentes, as desordens visuais. Se constituem o sintoma inicial, o paciente procura o oftalmologista e este deve estar alertado para a patologia intra-selar. Não é raro se encontrarem quadros graves e às vezes irreversíveis de deficiência visual, por falta de diagnóstico precoce. Queremos enfim nos reportar às desendocrinias que são os sintomas mais comuns em conjunto, embora não o sejam separadamente. Aos endocrinologistas compete então o diagnóstico. Mas, muitas vezes, no início da doença, o paciente procura o neurologista por cefaléia persistente, e a este compete, por indagação minuciosa, inteirar-se dos sintomas endócrinos.

Por constituir-se hoje a cirurgia transesfenoidal um tratamento simples e com mortalidade muito baixa, é de todo pertinente que se diagnostique precocemente a síndrome intra-selar. Mais ainda, já existem tratamentos clínicos promissores para controle de alguns adenomas hipofisários, ensejando portanto maior conforto terapêutico para tais pacientes.

RESUMO

Entre 506 cirurgias transesfenoidais realizadas pelo autor, foram selecionados para análise 404 casos assim distribuídos: 396 tumores hipofisários, 4 cistos intra-selares e 4 selas vazias. Com base nos sintomas apresentados pelos pacientes delineou-se a "síndrome intra-selar" caracterizada por cefaléia, desordens visuais e desendocrinias. Esta tríade pode às vezes aparecer incompleta. Chama-se atenção para casos de tumor intra-selar com RX da sela túrcica normal, onde o diagnóstico se faz apenas pelo perfil endocrinológico. Mostra o autor que o reconhecimento da síndrome intra-selar pode ser feito precocemente se está atento para ela. Enfim o tratamento pela cirurgia transesfenoidal é simples e de excelentes resultados. A mortalidade na casuística do autor foi de 0,2%.

SUMMARY

Intrasellar syndrome: analysis of 506 transsphenoidal surgeries.

The author has performed 506 transsphenoidal surgeries but has analyzed in this study only 404 cases. There were 396 hypophyseal tumors, 4 intrasellar cysts and 4 empty sellas. Based in the symptoms presented by the patients he describes an "intrasellar syndrome", characterized by headache, visual disorders and hormonal abnormalities. He calls attention for intrasellar tumors with normal sella, as seen by x-ray. The diagnosis of these tumors were made only by endocrinological studies. At last he shows the advantages of transsphenoidal surgery in this pathology and the excellent results obtained. The mortality of his cases was only 0.2%.

REFERÊNCIAS

1. ASA, A.L. & KALMAN, K. — Histological Classification of Pituitary Disease. Clinics in Endocrinology and Metabolism. Saunders, London, 1983, pg. 567.
2. BASKIN, D.S. & WILSON, C.B. — Transsphenoidal treatment of non neoplastic intrasellar cysts. A report of 38 cases. J. Neurosurg. 60:8, 1984.
3. BUSCH, W. — Die Morphologie der Sella turcica and ihre Beziehungen zur Hypophyse. Virchows Arch. path. Anat. 320:437, 1951.
4. Empty sella and benign intrasellar cysts. Divitiis, E; Spaziante, R. & Stella, I. — Advances and Technical Standards in Neurosurgery. Springer Verlag, Wien, 1981, pg. 1.
5. HARDY, J. — Transsphenoidal microsurgery of the normal and pathologic pituitary. Clin. Neurosurg. 16:185, 1969.
6. KOOS, W. Th. & MILLER, M.H. — Intracranial Tumors of Infants and Children. G. Thieme, Stuttgart, 1971, pg. 199.
7. LANDOLT, Am. — Progress in Pituitary Adenoma Biology. Advances and Technical Standards in Neurosurgery. Springer Verlag, New York, 1978, pg. 1.
8. NEEDHAM, C.W. — Neurosurgical Syndromes of the Brain. Charles C. Thomas, Springfield, 1973.
9. OLSON, D.R.; GUIOT, D.D. & DEROME, P. — The symptomatic empty sella. Prevention and correction via the transsphenoidal approach. J. Neurosurg. 37:533, 1972.
10. SACHDEV, Y.; EVERED, D.C.; APPLEBY, A. & HALL, R. — Empty sella syndrome. Postgrad. med. J. 52:703, 1976.
11. THOMAS, J.P. & HALL, R. — Medical Management of Pituitary Disease. Clinics in Endocrinology and Metabolism. Saunders, London, 1983, pg. 771.

Rua São João Batista, 80 - 22270, Rio de Janeiro, RJ - Brasil.