

Papiledema bilateral por síndrome do pseudotumor cerebral em paciente com achado fortuito de microadenoma hipofisário

Bilateral papilledema by cerebral pseudotumor syndrome in a patient with a fortuitous finding of pituitary microadenoma

Carolina Tagliari Estacia¹ , André Luca Boeira Rovani² , Bruna Walter Pasetti³ 

¹ Hospital de Clínicas de Passo Fundo, Passo Fundo, RS, Brasil.

² Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

³ Faculdade de Medicina, Universidade de Passo Fundo, Passo Fundo, RS, Brasil

Como citar:

Estacia CT, Rovani AL, Pasetti BW. Papiledema bilateral por síndrome do pseudotumor cerebral em paciente com achado fortuito de microadenoma hipofisário. Rev Bras Oftalmol. 2023;82:e0047.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20230047>

Descritores:

Pseudotumor cerebral;
Papiledema; Adenoma
hipofisário

Keywords:

Pseudotumor cerebri;
Papilledema; Pituitary adenoma

Recebido:
06/10/2022

Aceito:
14/6/2023

Autor correspondente:

Carolina Tagliari Estacia
Rua Uruguai, 1.954/Sala 801 – Centro
CEP 99010-111 – Passo Fundo, RS, Brasil
E-mail: carolinaatag@gmail.com

Instituição de realização do trabalho:

Hospital de Clínicas de Passo Fundo,
Passo Fundo, RS, Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:
não financiado.

Conflitos de interesse:
não há conflitos de interesses.



Copyright ©2023

RESUMO

O presente relato descreve um raro caso de papiledema bilateral decorrente da síndrome do pseudotumor cerebral relacionado com achado de microadenoma hipofisário. Relatamos um caso de paciente do sexo feminino, 21 anos, referindo baixa acuidade visual para longe, associada à cefaleia de início há 2 meses. Ao exame oftalmológico, a fundoscopia mostrou presença de papiledema bilateral significativo. A ressonância magnética de encéfalo evidenciou imagem nodular na hipófise, medindo 7 mm, sem qualquer evidência de compressão intracraniana, insuficiente para causar os sintomas do quadro clínico. Após diagnóstico de síndrome do pseudotumor cerebral, instituiu-se tratamento clínico com acetazolamida e orientou-se perda de peso, com evolução satisfatória. A descrição de ambas as patologias presentes de forma mútua foi citada apenas uma vez durante extensa revisão da literatura. Dessa forma, chamamos a atenção para essa ocorrência incomum, enfatizando as características de ambas as patologias, a fim de facilitar o diagnóstico diferencial, bem como elucidar a melhor abordagem terapêutica. Ressaltamos que o achado de pequenos adenomas hipofisários não deve confundir o diagnóstico etiológico em pacientes com queixas visuais e papiledema bilateral.

ABSTRACT

The present report describes a rare case of bilateral papilledema due to cerebral pseudotumor syndrome (CPT) related to an occasional finding of pituitary microadenoma. We report the case of a 21-year-old female patient presenting low far visual acuity, associated with headache beginning 2 months ago. On ophthalmological examination, funduscopy showed significant bilateral papilledema. Magnetic resonance imaging of the brain showed symmetrical and normal-sized ventricles, besides a nodular imaging in the pituitary, measuring 7 mm, without any evidence of intracranial compression, insufficient to cause the symptoms of the clinical presentation. After the diagnosis of cerebral pseudotumor syndrome, clinical treatment with acetazolamide was instituted and weight loss was advised, with satisfactory evolution. The description of both pathologies mutually present was mentioned only once during extensive literature review. Thus, we call attention to this unusual occurrence, emphasizing the characteristics of both pathologies in order to facilitate the differential diagnosis, as well as to elucidate the best therapeutic approach. We emphasize that the finding of small pituitary adenomas should not confuse the etiological diagnosis in patients with visual complaints and bilateral papilledema.

INTRODUÇÃO

A hipertensão intracraniana idiopática, também chamada de síndrome do pseudotumor cerebral (SPC), é caracterizada por sinais e sintomas de hipertensão intracraniana, pressão intracraniana elevada com líquido cefalorraquidiano (LCR) de composição normal e nenhuma causa evidente em neuroimagem ou outras avaliações. O papiledema ocorre quando o aumento da pressão intracraniana é transmitido à bainha do nervo óptico, causando edema do disco óptico.^(1,2) Os adenomas hipofisários são os tumores mais comuns da região selar e são chamados de microadenomas quando menores que 10mm.⁽³⁾

A relação entre as duas patologias permanece com poucos dados na literatura. O objetivo do presente relato é discutir sobre a SPC e sua possível relação ou apenas coincidência com adenomas hipofisários, além de lembrar sobre a necessidade de considerar a SPC diante de um caso de tumor hipofisário.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 21 anos, caucasiana, natural de Passo Fundo (RS), índice de massa corporal 28,7 kg/m², procurou atendimento oftalmológico com queixa de embaçamento visual episódico associado à cefaleia com início há 2 meses. Paciente hígida, em primeira consulta na oftalmologia. Referiu estar acima do peso ideal há cerca de 1 ano. História oftalmológica prévia e história familiar sem particularidades. Negava história pessoal ou familiar de trombose; infecção por coronavírus e uso de medicamentos ou hormônios. Ao exame oftalmológico apresentava acuidade visual sem correção de 20/20 em ambos os olhos, reflexos e motilidade ocular preservados, sem alterações à biomicroscopia bilateral, pressão intraocular de 12/12 mmHg e fundoscopia com presença de papiledema bilateral significativo (Figura 1A).

Foram solicitadas campimetria visual computadorizada (CVC), que evidenciou constrição difusa bilateral

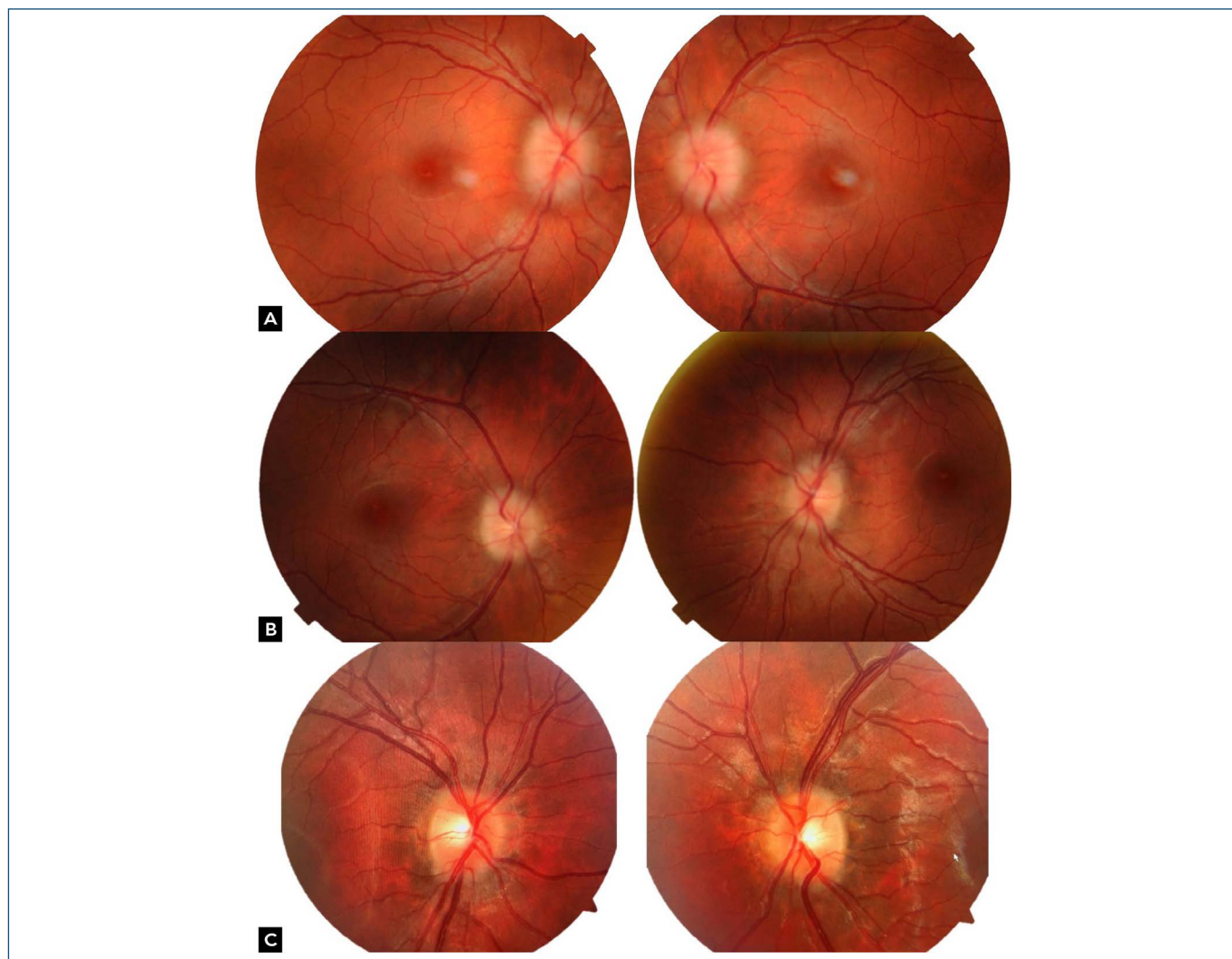


Figura 1. (A) Retinografia evidenciando borramento dos bordos do disco óptico bilateralmente; (B) exame após 2 meses do início do tratamento, evidenciando melhora em relação ao anterior; (C) exame após 1 ano do início dos sintomas.

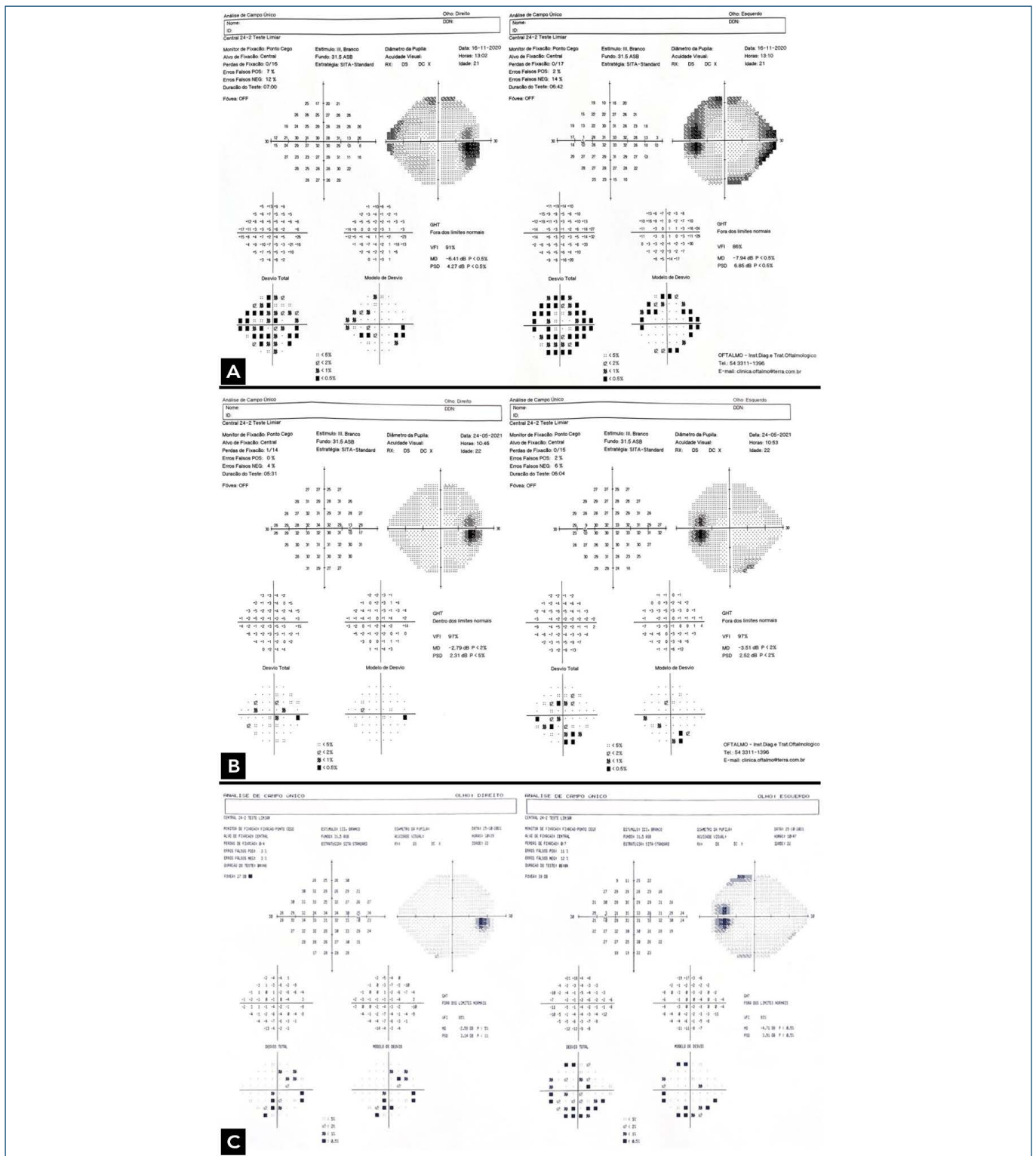


Figura 2. (A) Campimetria visual computadorizada evidenciando constrição difusa bilateral. (B) Exame repetido 2 meses após o início do tratamento, mostrando melhora significativa bilateral. (C) Exame após 1 ano do início dos sintomas.

(Figura 2A), e tomografia de coerência óptica (OCT) de nervo óptico, a qual não quantificou o edema, devido à extensão dele. A paciente foi encaminhada para avaliação neurológica (exame normal, sem sinais focais), e foi solicitada ressonância magnética (RM) de encéfalo (Figura 3),

sendo identificada imagem nodular na hipófise, medindo 0,7cm, sugerindo a possibilidade de adenoma hipofisário; sistema ventricular de topografia, morfologia e dimensões normais; e quiasma óptico sem anormalidades evidentes.

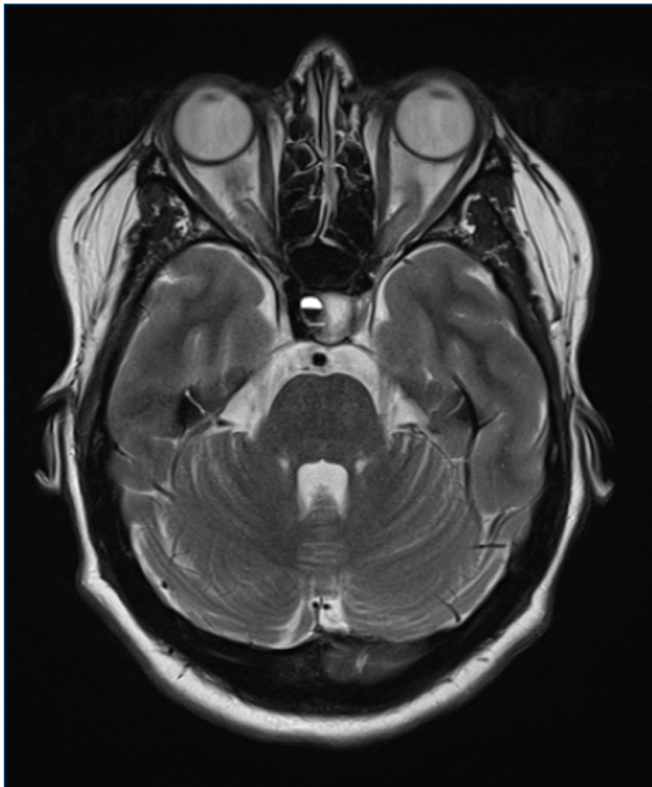


Figura 3. Ressonância magnética de encéfalo evidenciando imagem nodular na hipófise, medindo cerca de 0,7 cm, sugerindo adenoma hipofisário.

Em consulta com a equipe da neurologia, a paciente foi encaminhada para realização de punção lombar, a qual não pôde ser realizada devido à pandemia da doença pelo coronavírus 2019 (Covid-19). Também não foi realizada avaliação hormonal. Desse modo, optou-se por iniciar o tratamento clínico com uso de acetazolamida 250mg, três vezes ao dia, com retorno em 30 e 60 dias, além de orientação em relação à perda de peso. No primeiro retorno, já apresentou melhora, e, no seguimento, após 2 meses, não referiu mais cefaleia, mantendo acuidade visual sem correção de 20/20 em ambos os olhos. Cessou o uso de acetazolamida por intolerância, porém apresentou perda de peso de 7,2% (5kg; IMC de 26,6kg/m²) no período. Realizou novamente retinografia (Figura 1B) e CVC (Figura 2B), com melhora significativa do papiledema e da constrição difusa bilateral. Paciente encaminhada à avaliação com endocrinologista e neurologista, para investigação do microadenoma hipofisário. Retinografia (Figura 1C) e CVC (Figura 2C) foram realizadas para controle 1 ano após o início dos sintomas. Atualmente, segue em acompanhamento multidisciplinar.

DISCUSSÃO

A SPC é uma desordem caracterizada pelo aumento da pressão intracraniana sem causa aparente, sendo o

papiledema o primeiro achado ocular. Na ausência do tratamento adequado, a SPC progressivamente leva à atrofia do nervo óptico e cegueira.⁽⁴⁾ Acomete com maior predominância mulheres jovens obesas, sendo fatores de risco o sexo feminino, a idade entre 15 e 30 anos, o IMC >25kg/m², o aumento ponderal recente, a síndrome dos ovários policísticos e o tabagismo.^(4,5)

Os critérios diagnósticos são: sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (cefaleia, náusea, vômito, obscurecimento transitório da visão e papiledema); ausência de sinais neurológicos focais, com exceção apenas de paralisia ou paresia unilateral ou bilateral de abducente; LCR com aumento da pressão, entretanto, mantendo os parâmetros bioquímicos e citológicos dentro dos limites normais; ventrículos simétricos com tamanho normal ou reduzido ao exame de imagem.^(6,7) A paciente em questão apresentava três dos quatro critérios, excetuando-se a composição do LCR, visto que não foi realizada a punção lombar em razão da pandemia da Covid-19.

O principal objetivo do tratamento consiste no controle dos sintomas e na preservação da acuidade visual.⁽⁸⁾ Medidas gerais, como perda de peso, foram associadas com diminuição de cefaleia, papiledema e hipertensão intracraniana (HIC).⁽⁴⁾ A terapia medicamentosa de primeira escolha é a acetazolamida, um inibidor da anidrase carbônica, e, em casos refratários, pode-se utilizar topiramato ou furosemida.⁽⁴⁾ A abordagem cirúrgica é reservada para pacientes que apresentam maior gravidade.⁽⁸⁾ Para a paciente, o tratamento de escolha foi a associação de mudanças no estilo de vida, objetivando perda de peso, com o fármaco acetazolamida, com resultado satisfatório até o momento.

O adenoma hipofisário, achado ocasional na paciente em questão, é um dos tumores primários mais comuns do sistema nervoso central, com prevalência estimada em 17%.⁽⁹⁾ Pode apresentar diferentes sintomatologias — como efeito de massa, em adenomas maiores, e disfunção na produção e secreção dos hormônios hipofisários — ou serem assintomáticos, como relatado no caso acima.⁽¹⁰⁾ Apesar de histologicamente benigno, esse tumor pode acarretar significativa morbidade e diminuição da expectativa de vida, principalmente devido ao descontrole das secreções hormonais e localização anatômica próxima a estruturas neurovasculares importantes.⁽⁹⁾ O manejo inclui abordagem multidisciplinar e pode variar entre terapêutica farmacológica, cirúrgica ou até mesmo terapias de radiação.⁽⁹⁾ Quando menores que 10mm, são considerados microadenomas,⁽³⁾ como no caso relatado, cujo nódulo media 7mm. Desse modo, o achado incidental do

microadenoma não guarda relação com as queixas de baixa acuidade visual e cefaleia apresentadas pela paciente, visto seu tamanho insuficiente para causar efeito de massa (compressivo).

Dessa forma, diante do quadro clínico descrito e exames de imagem, observa-se que as alterações constatadas são características da SPC, considerando a apresentação de sinais e sintomas de HIC, como cefaleia e papiledema bilateral significativo; ausência de sinais neurológicos focais e ventrículos simétricos, com tamanho normal no exame de imagem. Somado à história clínica, mencionamos o achado ocasional do microadenoma, pelo qual foi necessário encaminhamento ao endocrinologista para mais investigações.

Após extensa revisão da literatura, os autores encontraram apenas um relato⁽¹¹⁾ de PTC pseudotumor cerebral associado à prolactinoma, sendo que, devido à ausência de evidências de compressão do seio cavernoso pelo tumor hipofisário, o caso foi descrito como coincidência, não uma associação. Assim como o caso citado, os autores deste relato não acreditam em concordância entre as duas patologias, mas num achado incidental de grande poder de confusão diante dos achados clínicos.

Assim, é de extrema relevância ressaltar a importância do diagnóstico diferencial das duas patologias, bem como chamar atenção para essa ocorrência incomum, enfatizando as características de ambas, a fim de instituir a melhor abordagem terapêutica. Além disso,

ressaltamos que o achado de pequenos adenomas hipofisários não deve confundir o diagnóstico etiológico em pacientes com queixas visuais e papiledema bilateral, devendo ser consideradas as diversas causas de hipertensão intracraniana.

REFERÊNCIAS

1. Bienfang D. Overview and differential diagnosis of papilledema. UpToDate. 2021 [cited 2023 May 23]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/overview-and-differential-diagnosis-of-papilledema>
2. Lee A, Wall M. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebral): Clinical features and diagnosis. UpToDate. 2021 [cited 2023 May 23]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/idiopathic-intracranial-hypertension-pseudotumor-cerebri-clinical-features-and-diagnosis>
3. Karimian-Jazi K. Hypophysentumoren. *Der Radiologe*. 2019;59(11):982-91.
4. Boyd K. What is Idiopathic Intracranial Hypertension? *American Academy of Ophthalmology*. 2020 [cited 2023 May 23]. Disponível em: <https://www.aaopt.org/eye-health/diseases/what-is-idiopathic-intracranial-hypertension>
5. Saavedra A. Pseudotumor Cerebral. *Revista Uruguaya de Medicina Interna*. 2021;3:52-61.
6. Friedman D, Liu G, Digre K. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebral syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81(13):1159-65.
7. Ramos L, Mattos P, Akel P, Peixoto I, Blos F. Pseudotumor cerebral associado ao uso de isotretinoína. *J Port Soc Dermatol Venereol*. 2014;72(3):407-9.
8. Thurtell M. Idiopathic Intracranial Hypertension. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*. 2019;25(5):1289-309.
9. Mehta G, Lonser R. Management of hormone-secreting pituitary adenomas. *Neuro Oncology*. 2016;130.
10. Lim CT, Korbonits M. Update on the clinicopathology of pituitary adenomas. *Endocr Pract*. 2018;24(5):473-88.
11. Jamjoom BA, Sharab MA, Nasser TA, Jamjoom AB. Pseudotumor cerebral and prolactin secreting pituitary adenoma. Association or coincidence? *Neurosciences (Riyadh)*. 2010;15(3):200-3.