

De Caso Social à Neurocirurgia: A Propósito de um Caso de Pan-Hipopituitarismo *From Social Issue To Neurosurgery: A Case Of Panhypopituitarism*

Ana Margarida Fernandes¹, Pedro Mesquita Oliveira¹, Gustavo Rocha², Manuela Sequeira¹, Fernando Rosas Vieira¹

Resumo

O pan-hipopituitarismo resulta da diminuição/ausência de função hipofisária e o seu reconhecimento é desafiante. Apresentamos o caso de uma doente do sexo feminino, 42 anos, parcialmente dependente, oligofrénica, obesa, de baixa estatura, foi trazida ao Serviço de Urgência por gonartrose. Após alta médica, ficou internada por motivos sociais. A constatação de polidipsia, poliúria e amenorreia primária levou ao estudo complementar que favoreceu pan-hipopituitarismo. A ressonância magnética cerebral revelou uma lesão quística, compatível com quisto aracnoideu congénito volumoso, responsável pelo quadro. Iniciou tratamento médico, cirúrgico e reabilitação motora, encontrando-se em vigilância em consulta multidisciplinar. A abordagem precoce do atraso de crescimento e alterações cognitivas poderia ter alterado o percurso de vida desta doente. O contexto socioeconómico deficitário permitiu arrastar este quadro mas foi também o desencadeante da investigação clínica. Pretendemos salientar o polimorfismo clínico do pan-hipopituitarismo e a necessidade de um elevado índice de suspeição, mesmo em contextos sociais difíceis.

Palavras-chave: Diabetes Insípida; Hipernatremia; Hipopituitarismo; Poliúria

Introdução

O pan-hipopituitarismo resulta da produção inadequada de hormonas pituitárias e pode ser o resultado final de diversas patologias que interferem com a hipófise ou com o eixo hipotálamo-hipofisário. O quadro clínico é variado, podendo existir atingimento multissistémico de gravidade variável, e o diagnóstico implica um índice elevado de suspeição.¹ Não obstante, o tratamento atempado é fulcral no prognóstico funcional e vital do doente.

Abstract

Panhypopituitarism results from a low or absent pituitary function and its recognition is challenging. We report the case of a 42-year old female, mentally handicapped overweight, short stature that was brought to the emergency room for gonarthrosis. After medical discharge, she was admitted as a social case. It was then noticed that she displayed polydipsia, polyuria and primary amenorrhea. Complementary exams showed panhypopituitarism and cerebral magnetic resonance imaging study showed an arachnoid cyst of congenital nature. She was submitted to surgical and medical care with positive evolution. An early approach could have dramatically altered the life-course of this patient. Her low economic status allowed for this clinical picture to go unnoticed, however it was also the event that led to the current clinical investigation. We wish to emphasize the clinical polymorphism of panhypopituitarism and the need for a high index of suspicion, even in difficult social contexts.

Keywords: Diabetes Insipidus; Hypernatremia; Hypopituitarism; Polyuria

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 42 anos, parcialmente dependente nas atividades de vida diária (AVD). Tinha antecedentes de meningite aos 3 anos, oligofrenia, baixa estatura (137 cm) e obesidade (índice de massa corporal de 41 kg/m²), com limitação progressiva da deambulação. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por diminuição da força dos membros inferiores e agravamento de gonalgia bilateral com incapacidade para a deambulação. A avaliação por Ortopedia permitiu diagnosticar gonartrose com anos de evolução, já que

1. Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia/Espinho, Portugal
2. Serviço de Endocrinologia, Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia/Espinho, Portugal

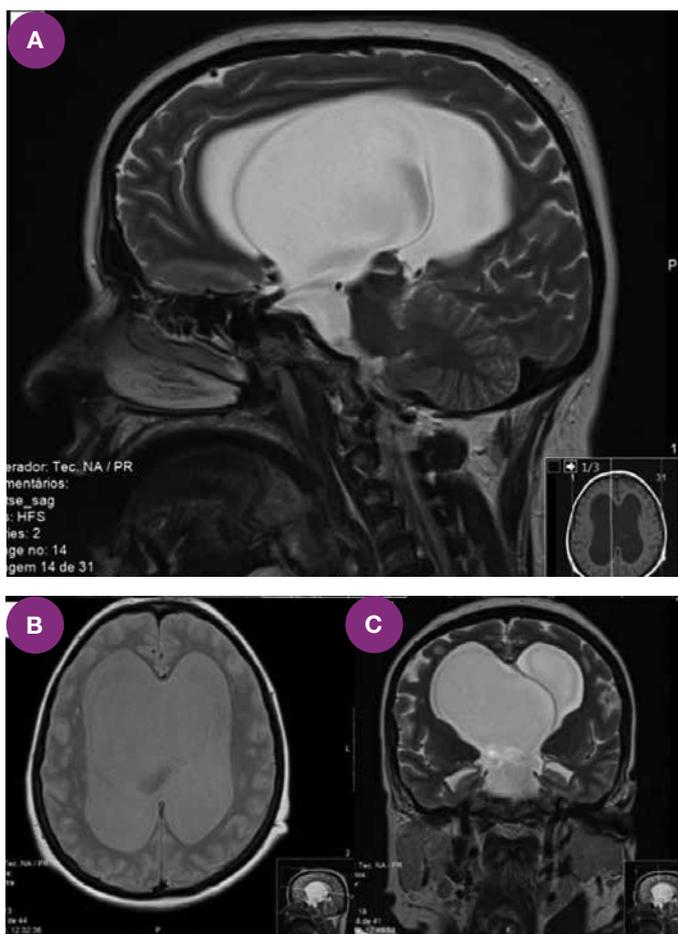


Figura 1: RM cerebral com volumosa lesão quística ocupando a região selar, as cisternas supra e para selares, pré-pôntica e interpeduncular, com extensão superior ao III ventrículo e ao buraco de Monro direito com 76 x 100 x 74 mm, comprimindo inferiormente a glândula hipofisária (A- corte sagital; B- corte axial; C – corte coronal).

em exames prévios evidenciava gonartrose evoluída, tendo tido alta com orientação para consulta.

A mãe da doente não aceitou a alta, pelo que a doente foi internada no SU como caso social. Em estudo efetuado posteriormente destacou-se um sódio sérico de 154 mmol/L, motivando o seu encaminhamento para o serviço de Medicina Interna.

Nas primeiras 48 horas de internamento verificou-se poliúria franca (diurese superior a 5 L/dia) e polidipsia marcada. Associadamente, tinha história com anos de evolução de amenorreia e baixa estatura com desenvolvimento pubertário normal. Apresentava hipernatremia de 157 mmol/L, diminuição do sódio urinário (6 mmol/L) e osmolaridade urinária (56 mOsm/kg) com osmolaridade sérica aumentada (302 mOsm/kg), sugestivos de diabetes insípida.

O teste de restrição de água com administração de desmopressina revelou uma redução do volume urinário com aumento da osmolaridade urinária após desmopressina, concluindo-se por uma diabetes insípida central.

Realizou ressonância magnética (RM) cerebral, que demonstrou lesão quística com cerca de 76x100x74 mm ocupando a região selar, cisternas supra e parassellares, pré-pôntica e interpeduncular, com extensão ao III ventrículo e buraco de Monro direito. Ocupava

o corpo e corno frontal do ventrículo lateral direito e parcialmente o corpo do ventrículo lateral esquerdo, comprimindo a glândula hipofisária. Condicionava obstrução da drenagem dos ventrículos laterais, com características de hidrocefalia crónica. A imagem sugeria um quisto aracnoideu de provável natureza congénita (Fig. 1).

Considerando ainda os antecedentes de baixa estatura e amenorreia primária, foram doseadas hormonas hipofisárias: apresentava níveis baixos da hormona folículo-estimulante (FSH) (0,16 mUI/mL) e hormona luteinizante (LH) (0,10 mUI/mL); níveis baixos de tiroxina (T4) livre (0,80 ng/dL) com níveis normais de hormona estimulante da tireoide (TSH) (1,61 uUI/mL) e hormona de crescimento (GH) não doseável (0,0 pg/mL). A corticotrofina (ACTH) estava normal (18,4 pg/mL) com cortisol sérico normal (7,3ug/dL). A prova de provocação com ACTH foi negativa para insuficiência suprarrenal.

Concluiu-se por um quadro de pan-hipopituitarismo com diabetes insípida central (DIC) e hipogonadismo hipogonadotrófico com amenorreia primária, nanismo e hipotireoidismo central.

Iniciou tratamento com desmopressina nasal e levotiroxina com boa resposta. Foi avaliada por Ginecologia, sem necessidade de reposição hormonal, e Neurocirurgia, que realizou fenestração e coagulação endoscópica do quisto com restabelecimento da circulação do líquido. A RM cerebral de controlo mostrou redução do quisto mas persistência de ventriculomegalia (Fig. 2).

Foi integrada na Rede Nacional de Cuidados Continuados para reabilitação e manteve seguimento em consulta multidisciplinar, com melhoria cognitiva mas persistência de dependência para AVDs.

Encontra-se atualmente sob terapêutica de substituição com levotiroxina 37,5 ug id, desmopressina 0,06 mg 3id e prednisolona 5 mg id, com função tiroideia, função renal e ionograma controlados.

Discussão

No caso apresentado, o mesmo fator etiológico, quisto aracnoideu congénito, foi responsável pelo pan-hipopituitarismo com DIC, nanismo e amenorreia.

A poliúria, definida como débito urinário superior a 3 L/dia no adulto, de urina diluída (osmolaridade urinária < 250 mOsm/kg), como no caso descrito, foi a primeira pista investigada. Neste contexto, três causas devem ser consideradas: polidipsia primária, diabetes insípida nefrogénica (DIN) e DIC.²

A diferenciação entre DIN e DIC pode ser conseguida pelo teste de restrição de água com administração de desmopressina: o aumento da osmolaridade urinária após a administração de desmopressina confirma DIC (ausência de produção de ADH).²

A diabetes insípida central (défice de ADH) é rara (1:25 000), ocorrendo sobretudo no contexto de doença hipotalâmica (tumoral, inflamatória, autoimune, congénita ou traumática).^{3,4} A RMN cerebral é o exame de eleição para observação de lesões hipotalâmicas.⁵ A terapêutica de substituição inclui a administração de desmopressina, habitualmente intra-nasal, inicialmente com 5 ug ao deitar, podendo ser titulada até uma dose de manutenção de 10 – 20 ug, uma a duas vezes por dia.⁶

O prognóstico depende da causa da DIC, mas é geralmente favorável, uma vez que a mortalidade por DIC é rara desde que haja água disponível. Porém, ocasionalmente, pode advir desidratação, febre e colapso cardiovascular, sobretudo em grupos de risco como crianças e idosos. O nanismo, caracterizado pela deficiência de hormona de crescimento, tem como causa mais frequente a presença de lesões pituitárias, e a concomitância com outros défices de hormonas

hipotalâmicas é comum.⁷ À baixa estatura soma-se ainda o aumento da massa gorda, propensão para dislipidémia e aumento de risco cardiovascular e mortalidade.⁷

A amenorreia primária é definida pela ausência de menarca a partir dos 15 anos na presença de características sexuais secundárias normais.⁸ Na prática clínica, causas comuns incluem síndrome do ovário poliquístico, hiperprolactinémia, amenorreia hipotalâmica e falência ovárica.⁸ Como no nosso caso, uma história clínica e exame físico atento aos sinais de desenvolvimento pubertário e aparelho reprodutivo, associada ao doseamento de FSH, LH, TSH e prolactina permitem a identificação das causas mais comuns.⁸

Abordar a saúde no paradigma biopsicossocial faz-nos reconhecer uma lacuna de apoio aos doentes e/ou famílias com recurso inadequado aos cuidados de saúde. O internamento por motivos sociais é o exemplo mais evidente. Por outro lado, o mesmo contexto socioeconómico é determinante na compreensão das patologias, sua sinalização e acompanhamento.

A investigação precoce do atraso de crescimento e alterações cognitivas poderia ter alterado radicalmente o percurso de vida desta doente. O internamento, por motivos sociais, permitiu a avaliação global da doente, e foi o fator desencadeante de uma investigação clínica que culminou num diagnóstico relevante com intervenção terapêutica obrigatória. ■

Protecção de Seres Humanos e Animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais

Direito à Privacidade e Consentimento Informado: Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo

Correspondência:

Ana Margarida Fernandes - amargarida@portugalmail.pt

Serviço de Medicina Interna, Interno de Formação Específica de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia/Espinho, Portugal

Recebido: 19.02.2016

Aceite: 27.03.2016

Referências

- Larson A, Nokoff NJ, Meeks NJ. Genetic causes of pituitary hormone deficiencies. *Discov Med*. 2015; 19: 175-83.
- Rose BD, Post TW. *Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders*. 5th ed. New York: McGraw-Hill; 2001.
- Carmody D, Hannon MJ, Thompson C. Vasopressin, diabetes insipidus and the syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion. In: Jameson JL, De Groot LJ, editors. *Endocrinology: Adult and Pediatric*. 6th ed. Vol. 21. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. p. 386-99.
- Hannon MJ, Thompson C. Hyponatremia and Hypernatremia. In: Jameson JL, De Groot LJ, editors. *Endocrinology: Adult and Pediatric*. 6th ed. Vol. 21. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. p. 2053-62.
- Robinson AG, Verbalis JG. Posterior pituitary. In: Kronenberg HM, Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, editors. *Williams Textbook of Endocrinology*. 11th ed. Vol.9. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008. p. 263-95.
- Oiso Y, Robertson GL, Norgaard JP, Juul KV. Clinical review: Treatment of neurohypophyseal diabetes insipidus. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013; 98:3958.
- De Boer H, Blok GJ, Van Der Veen EA. Clinical aspects of growth hormone deficiency in adults. *Endocr Rev*. 1995; 16:63.
- Practice Committee of the American Society for Reproductive Medicine. Current evaluation of amenorrhea. *Fertil Steril*. 2008; ; 90(5 Suppl):S219-25.

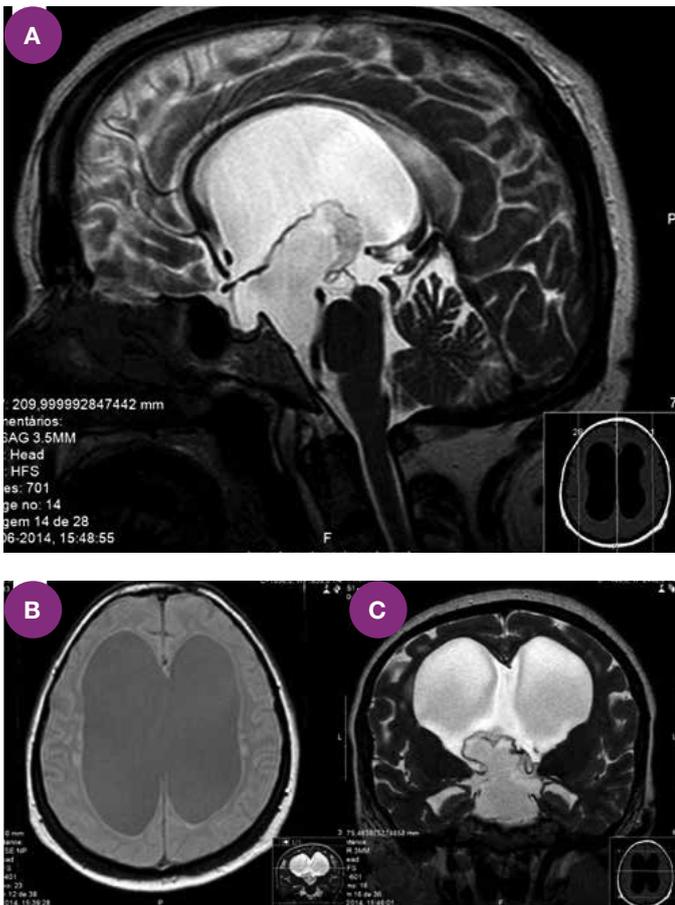


Figura 2: RM cerebral de controlo após tratamento RM com franca redução do quisto intraventricular mas persistência de ventriculomegalia (A- corte sagital; B- corte axial; C – corte coronal).