



Vera Fernandes¹, Maria Joana Santos¹, Mariana Cruz², Rui Ramos³, Sérgio Vilarinho⁴, Rui Almeida^{3,5}, Olinda Marques^{1,5}

¹Serviço de Endocrinologia ²Serviço de Anatomia Patológica, ³Serviço de Neurocirurgia, ⁴Serviço de Otorrinolaringologia, ⁵Consulta Grupo Hipófise; Hospital de Braga

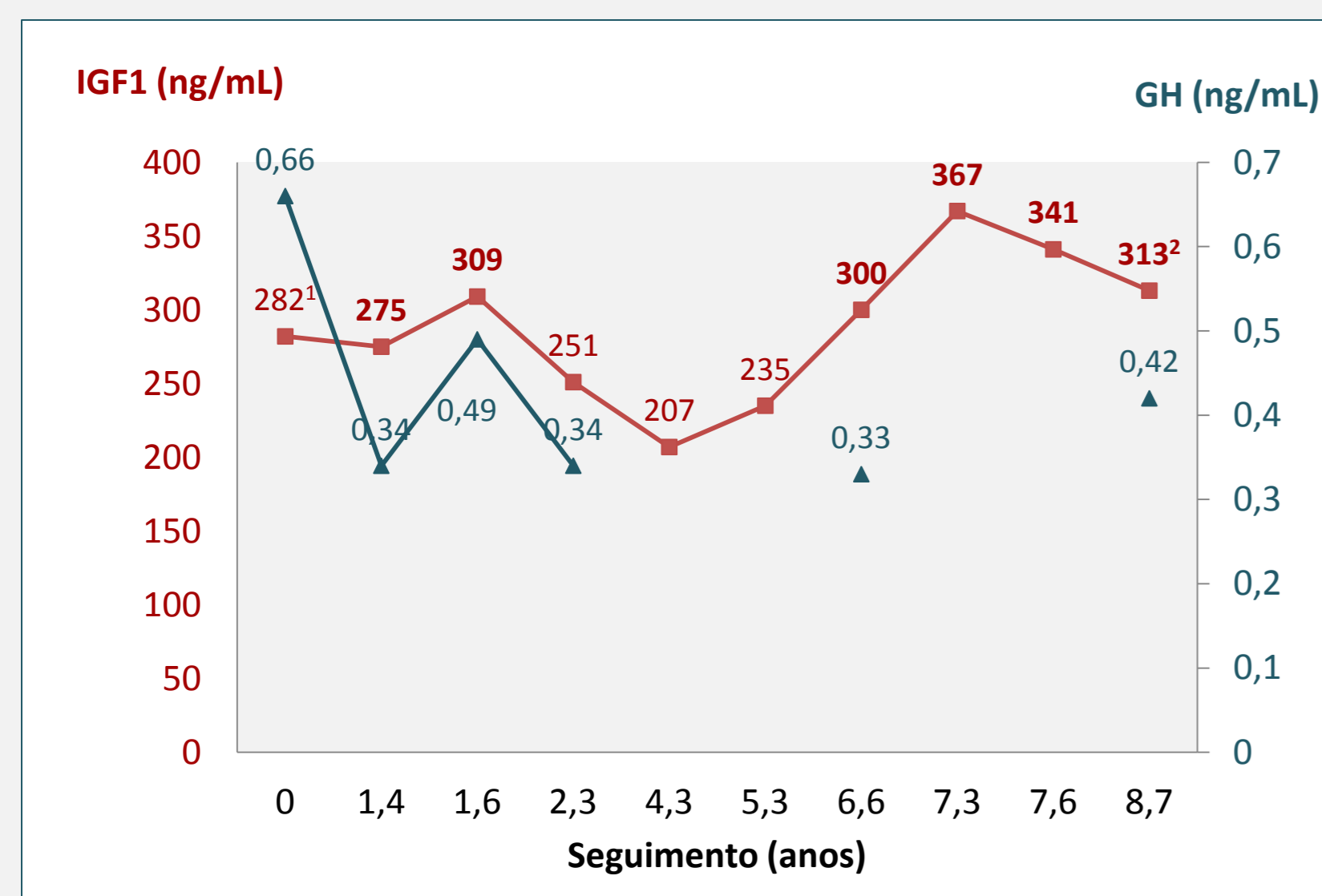
INTRODUÇÃO

Os gangliocitomas são tumores neuronais benignos, de crescimento lento, sendo a localização hipofisária extremamente rara. O diagnóstico é histológico e associam-se frequentemente a adenomas hipofisários. A hipersecreção de pelo menos uma hormona hipofisária está presente em cerca de 75% dos casos, sendo a GH a mais encontrada. Contudo estão descritos casos involuáres de hipersecreção de prolactina e ACTH.

CASO CLÍNICO

Mulher de 48 anos, orientada para a Consulta Grupo Hipófise por macroadenoma hipofisário, diagnosticado em exame de imagem realizado por cefaleias. Imagiologicamente apresentava adenoma hipofisário lateralizado à esquerda com 21x15mm e invasão seio cavernoso ipsilateral (fig.1 A). Clinicamente sem estigmas de doença endócrina e analiticamente não secretor. Antecedentes pessoais de dislipidemia e asma.

Eixo GH/IGF1



1: vr IGF1: 101-303; 2: vr IGF1: 81-225; todos os restantes vr: 78-258.

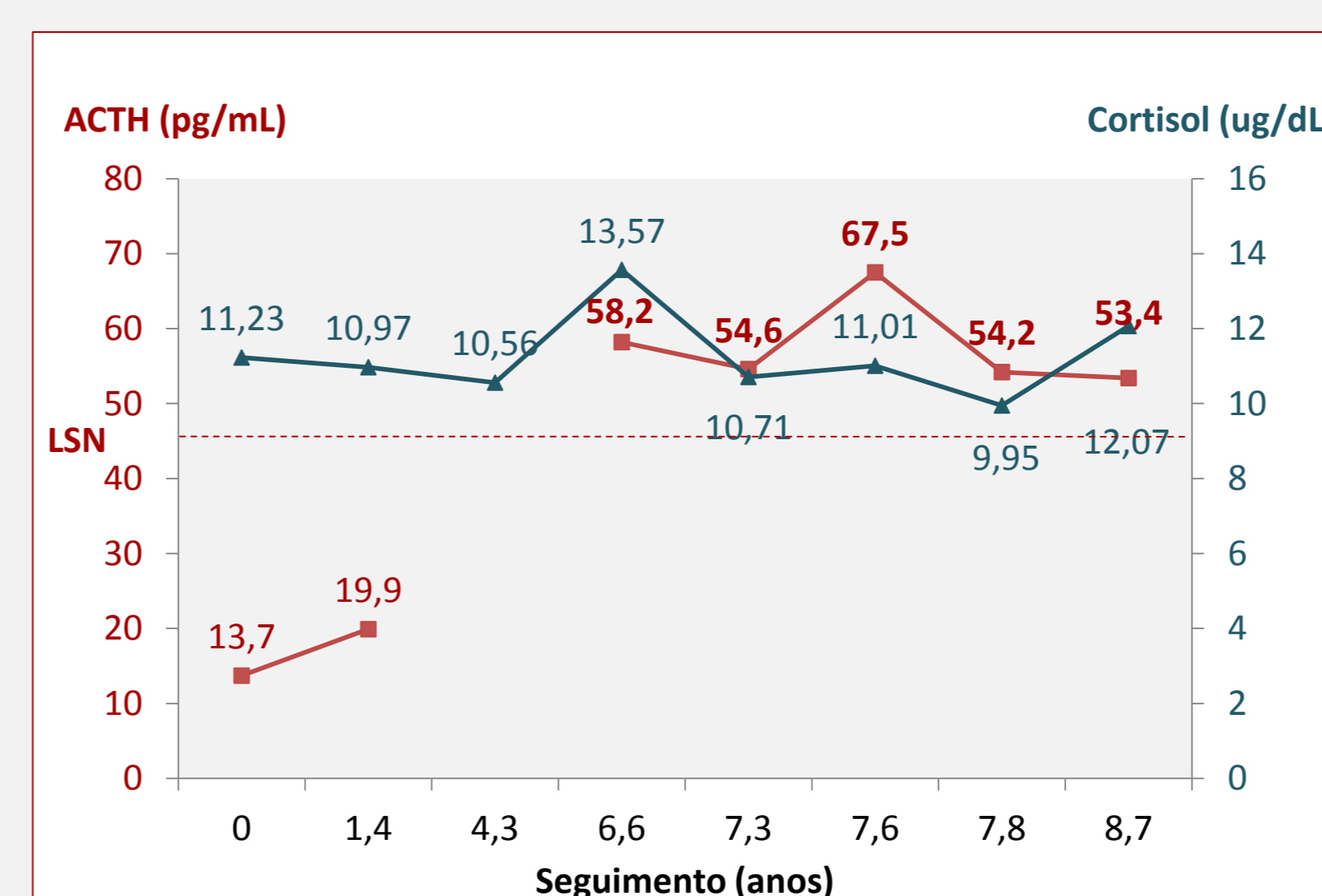
Tabela 1. PTGO com doseamento GH	
GH /ng/mL	
Basal	Nadir
0,49	0,41

* 1,6 anos de seguimento

Tabela 2. Perfil GH	
Horas	GH (ng/mL)
0	0,76
10	0,58
11	0,41
12	0,62
13	0,53

* 7,6 anos de seguimento

Eixo ACTH/cortisol



LSN: Limite Superior do normal (46 pg/mL)

Tabela 3. Determinação do cortisol livre urinário (CLU)

Seguimento (anos)	CLU (vr)
7,6	299,16 (55,5-286)

Tabela 4. Prova de frenação com 1mg de dexametasona

Seguimento (anos)	Cortisol (8h)
7,8	4,17ug/dL

Diagnóstico de Diabetes após um ano de seguimento.

Imagiologicamente:

- Lesão estável durante 8 anos
- Após 8 anos: Aumento de dimensões. RM hipofisária com adenoma de 23x19mm, invasão do seio cavernoso esquerdo e expressão supra-selar (fig. 1B).



Figura 1. Evolução imagiológica do adenoma hipofisário. A: Imagem de RM hipofisária ao diagnóstico; B: Imagem após 8 anos de seguimento, onde se pode constatar aumento das suas dimensões; C: Imagem 6 meses após intervenção cirúrgica, com resíduo tumoral.

Sem alteração da campimetria visual. Manteve-se sem estigmas de doença endócrina e teve agravamento da dislipidemia.

Cirurgia transesfenoidal com remoção parcial do macroadenoma. **Relato cirúrgico:** "lesão selar de consistência dura, sangrativa, não aspirável e bastante aderente a estruturas envolventes". Exame **imunohistopatológico:** gangliocitoma no seio do qual se identificam células epiteliais com marcação para ACTH, GH e LH, e pela escassa representação não permitem distinguir tratar-se de células nativas da adenohipófise ou de adenoma hipofisário (fig. 2). Índice proliferativo (Ki-67) <3%.

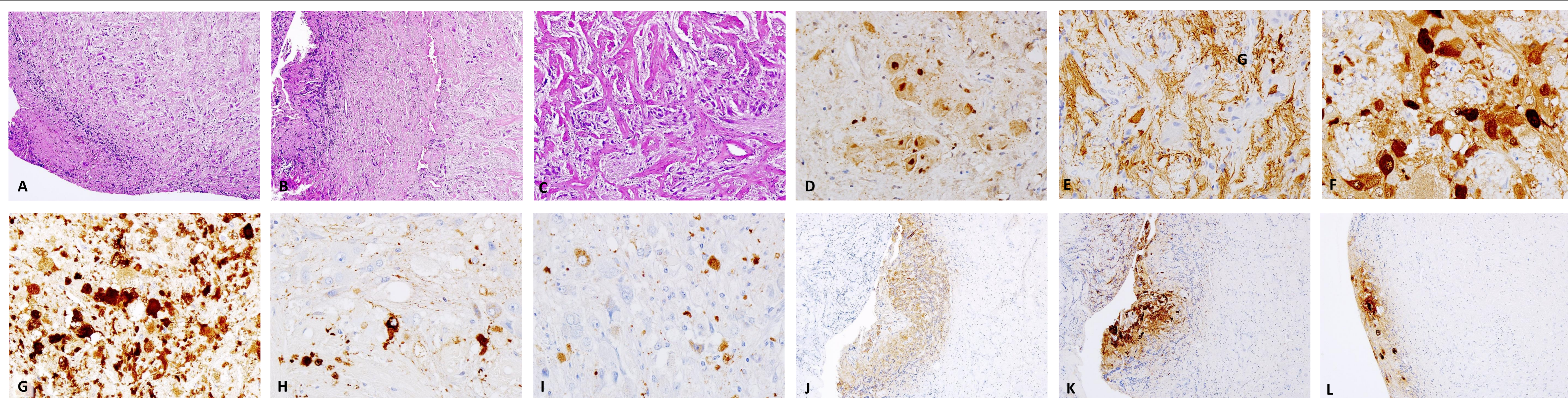


Figura 2.

A e B: Componente de gangliocitoma à direita e, na sua periferia, à esquerda, escasso componente de células de menores dimensões interpretado como adenohipófise/adenoma hipofisário (100x, H&E).

C: Células ganglionares no seio do estroma denso desmoplásico.

D, E, F, G, H, I: Estudo imuno-histoquímico no gangliocitoma. D: Expressão nuclear das células ganglionares para NeuN; E: Expressão para neurofilamentos (NF); F: Expressão citoplasmática para Proteína S-100; G: Expressão difusa e intensa para FSH; H: Expressão focal para prolactina; I: Expressão focal para subunidade-alfa.

J, K, L: Estudo imuno-histoquímico do componente adenohipófise/adenoma hipofisário. J: Expressão para ACTH; K: Expressão para GH; L: Expressão para LH.

Cerca de **6 meses após intervenção cirúrgica** permanece com elevação sérica dos níveis de ACTH e IGF1, e na RM apresenta resíduo tumoral (fig. 1C).

DISCUSSÃO

Os autores apresentam um caso clínico de uma entidade rara. Apesar do exame histopatológico não ser totalmente conclusivo, acreditam tratar-se de um gangliocitoma associado a adenoma secretor. O seguimento clínico será a chave para responder de forma definitiva a esta questão. Entretanto levantam-se questões acerca da abordagem terapêutica dado que após cirurgia, permaneceu com elevação de IGF1 e ACTH, provavelmente na sequência do resíduo tumoral remanescente.