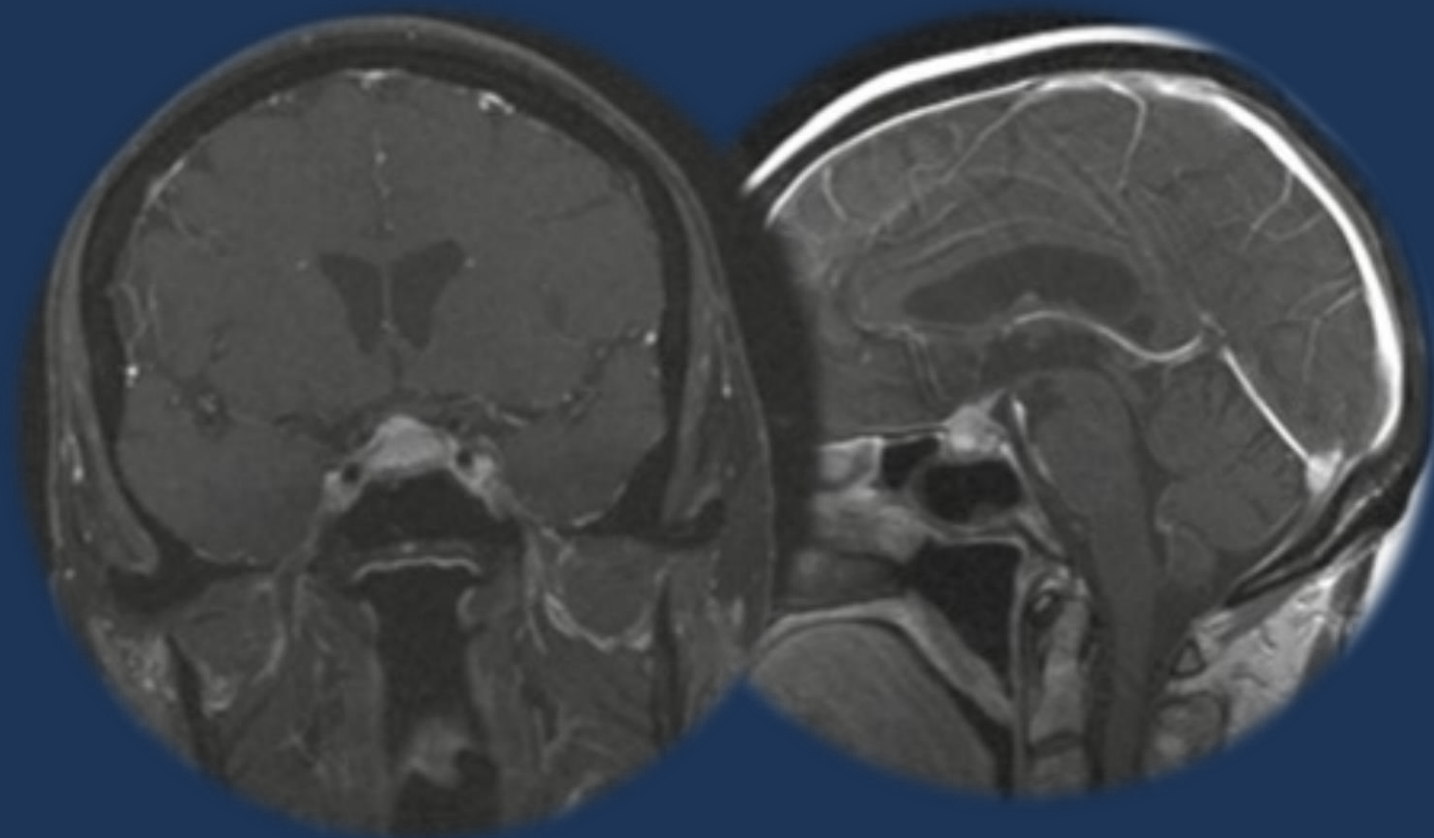


Hipofisite - o espectro crescente de uma doença hipofisária rara

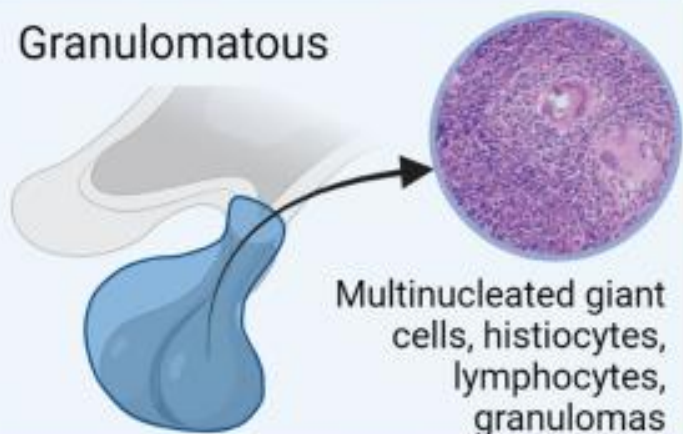


Mulher de 73 anos com histórico de colite ulcerativa em remissão) apresenta hiponatremia, fraqueza e episódios pré-síncopais no último ano.



Glândula hipofisária com dimensões aumentadas e com realce heterogêneo, além de leve efeito de massa no quiasma óptico e uma haste ligeiramente espessada.

Granulomatous

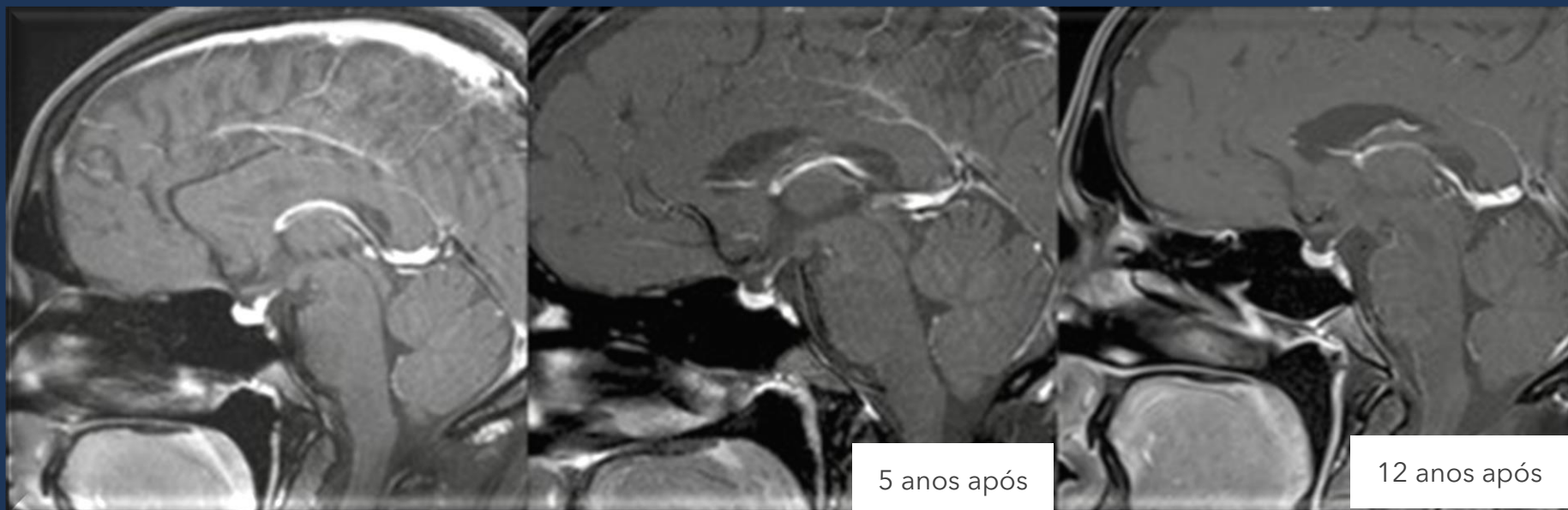


Multinucleated giant cells, histiocytes, lymphocytes, granulomas

Hipofisite - o espectro crescente de uma doença hipofisária rara

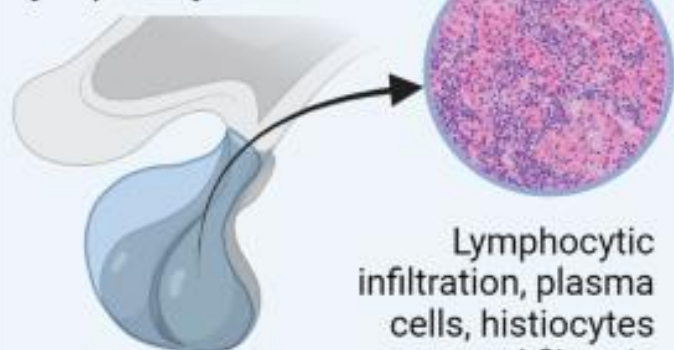


Uma mulher de 30 anos apresenta polidipsia e poliúria, e os achados laboratoriais são consistentes com DI.



Espessamento nodular da haste hipofisária – Neurohipofisite isolada

Lymphocytic



Lymphocytic
infiltration, plasma
cells, histiocytes
and fibrosis

Hipofisite: Classificação e Patogênese

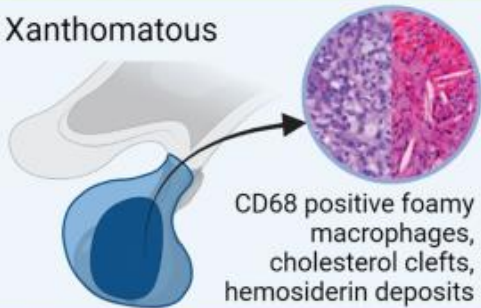


Hipofisite é um termo abrangente que abrange uma ampla gama de distúrbios inflamatórios que afetam a glândula pituitária. A inflamação pode afetar apenas a hipófise anterior (adeno-hipofisite), o infundíbulo e a hipófise posterior (infundíbulo-neuro-hipofisite) ou toda a hipófise (pan-hipofisite)

Etiologicamente, a hipofisite é caracterizada como primária ou secundária.

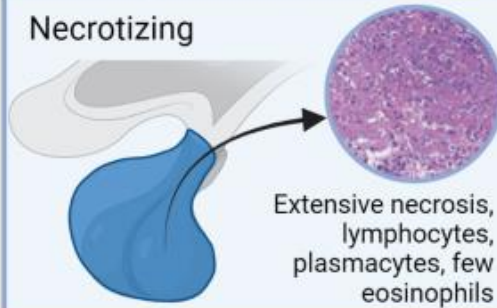
Resumo dos DEMAIS tipos de hipofisite

Xanthomatous



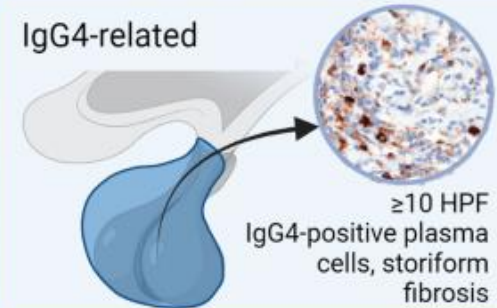
CD68 positive foamy macrophages, cholesterol clefts, hemosiderin deposits

Necrotizing



Extensive necrosis, lymphocytes, plasmacytes, few eosinophils

IgG4-related



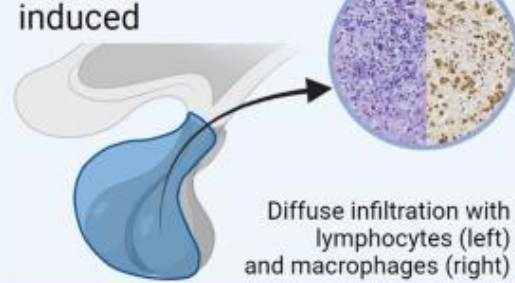
≥10 HPF IgG4-positive plasma cells, storiform fibrosis

Other autoimmune



Pathology not well described; lymphocytic infiltration

Immunotherapy induced



Diffuse infiltration with lymphocytes (left) and macrophages (right)

Como a hipofisite normalmente se apresenta?



Classicamente, a hipofisite se apresenta com sintomas relacionados a deficiências hipofisárias com ou sem dores de cabeça e alterações na visão, relacionadas ao efeito de massa de uma glândula hipofisária e infundíbulo aumentados. Aproximadamente metade dos pacientes com hipofisite primária apresenta cefaleia, enquanto 10% a 30% apresentam distúrbios visuais relacionados ao efeito de massa.

Os sintomas relacionados à perda de hormônios hipofisários anteriores e/ou posteriores dependem da etiologia e extensão do dano hipofisário.

Uma biópsia é sempre necessária para confirmar um diagnóstico de hipofisite?

A biópsia estabelece o tipo histopatológico de hipofisite e descarta outras etiologias, como neoplasia. No entanto, este é um procedimento invasivo, e os riscos e benefícios devem ser cuidadosamente ponderados.

Quais são as características radiológicas da hipofisite?



A hipofisite possui várias características de imagem. O achado de RM mais frequente é um infundíbulo espessado e sem desvios significativos, que pode ser isolado (infundíbulo-neurohipofisite) em um terço dos pacientes ou associado a aumento simétrico leve a moderado da glândula em mais de 80% dos pacientes.

A captação de contraste é geralmente intensa, homogênea e menos frequentemente heterogênea.

Uma hipófise aumentada assemelha-se a um macroadenoma hipofisário em aproximadamente metade dos pacientes com hipofisite primária. Embora o assoalho selar possa estar erodido nos adenomas hipofisários, ele geralmente está intacto na hipofisite.

Outros sinais de hipofisite incluem perda do hipersinal da hipófise posterior, causada pela depleção dos grânulos de vasopressina na hipofisite.

A inflamação dural pode causar um sinal da cauda dural, semelhante ao observado em pacientes com meningioma. Nos estágios tardios da doença, a hipófise pode parecer atrófica e a RM pode mostrar aracnoidocele selar ou sela vazia.

Que outros exames podem ser realizados para elucidar um diagnóstico de hipofisite e um diagnóstico diferencial?



A biópsia hipofisária pode ser a única modalidade que permite um diagnóstico definitivo. No entanto, uma minoria dos pacientes será submetida a um procedimento cirúrgico, pois uma avaliação clínica cuidadosa pode orientar para um provável diagnóstico.

A tomografia computadorizada de corpo inteiro ou a tomografia por emissão de pósitrons com fluorodesoxiglicose (FDG-PET) pode identificar outros locais afetados em doenças sistêmicas, incluindo sarcoidose, tuberculose (TB), granulomatose com poliangeíte, malignidade e doença relacionada a IgG4, incluindo outros locais acessíveis para potencial biópsia tecidual. O FDG-PET pode revelar lesões hiperfuncionais multissistêmicas.

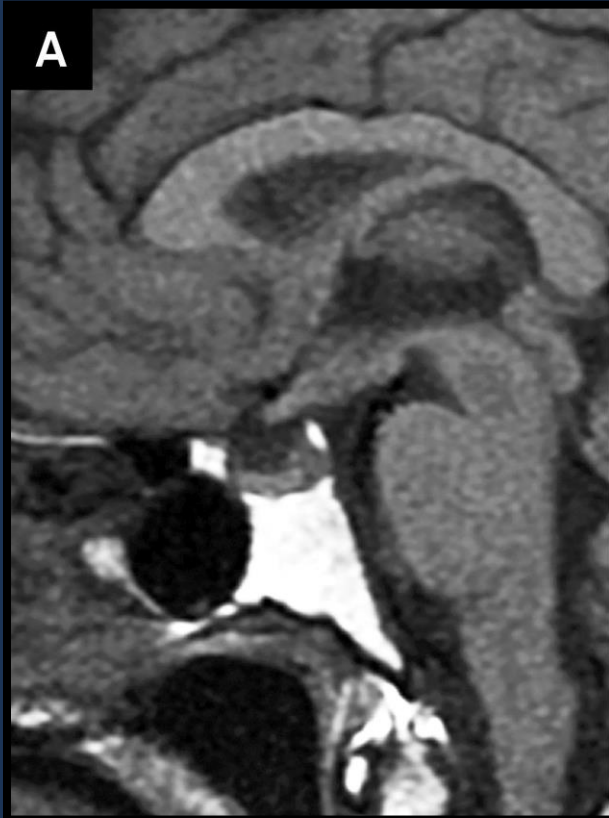
A análise do LCR para citologia, citometria de fluxo, imunoquímica (incluindo ECA, gonadotrofina coriônica humana e alfa-fetoproteína) e cultura também pode ser útil se as investigações iniciais forem negativas e houver suspeita de processo neoplásico ou infecção.

Outras hipofisites...



Histiocitose

A histiocitose é uma doença sistêmica que geralmente afeta vários órgãos, incluindo o sistema nervoso central (SNC). Esse grupo de doenças é caracterizado por uma proliferação histiocitária descontrolada, geralmente de etiologia desconhecida, que desencadeia um processo inflamatório mediado imunologicamente.



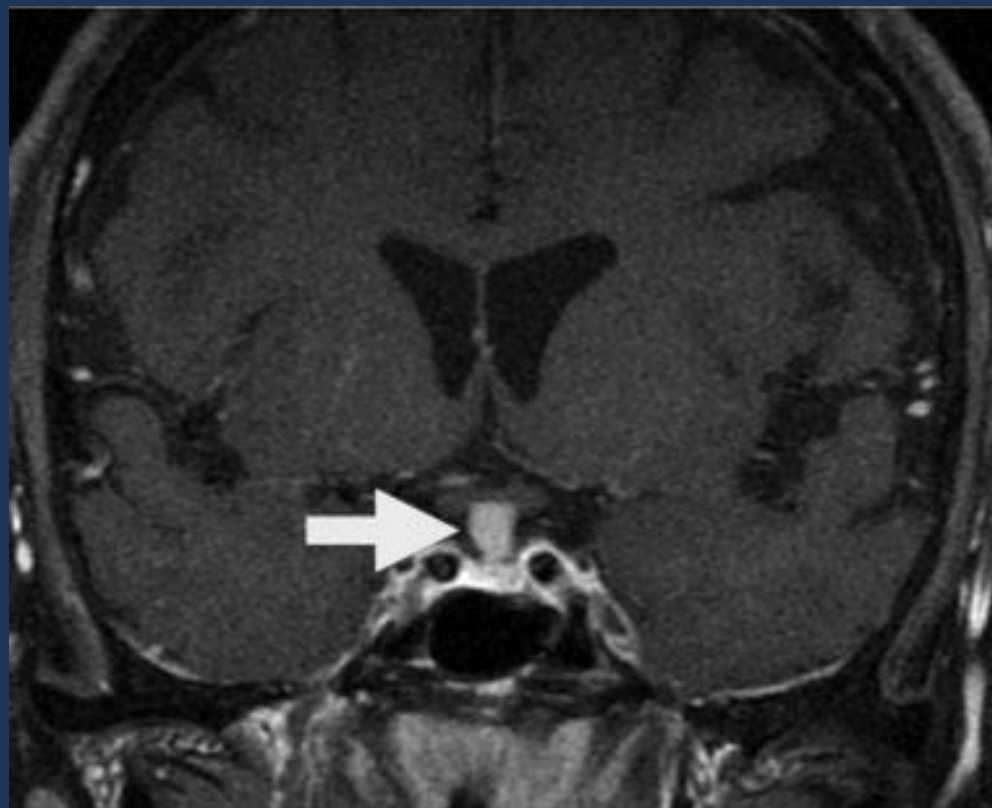
A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença granulomatosa sistêmica rara do sistema dendrítico com curso clínico variável que pode ser encontrada em qualquer idade e pode afetar praticamente qualquer órgão. O envolvimento do SNC na HCL tem sido reconhecido desde os primeiros relatos da doença devido ao frequente envolvimento dos ossos cranianos e da região hipotálamo-hipofisária com diabetes insípido como manifestação chave.

Outras hipofisites...



Hipofisite relacionada a IgG4

O diagnóstico de hipofisite relacionada a IgG4 também pode ser sugerido com base em doença relacionada a IgG4 comprovada por biópsia em outros órgãos quando os achados de imagem clássicos de hipofisite estão presentes, incluindo massa selar/haste hipofisária espessada com realce homogêneo



A doença relacionada a IgG4 (IgG4-RD) é uma doença multiorgânica rara, recentemente reconhecida, caracterizada por uma tendência a formar lesões tumefativas em vários locais em todo o corpo. O envolvimento hipofisário, hipofisite IgG4, é menos comumente relatado e, quando descrito, geralmente está associado a IgG4-RD em outras partes do corpo.



Langlois, Fabienne, Elena V. Varlamov, and Maria Fleseriu. "Hypophysitis, the growing spectrum of a rare pituitary disease." *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 107.1 (2022): 10-28.