



1º CONGRESSO SUL-AMERICANO, 2º CONGRESSO BRASILEIRO E 3º CONGRESSO PAULISTA DE  
**Urgências e Emergências Pediátricas**  
02 a 05 de maio de 2018 - Centro de Convenções Frei Caneca - São Paulo - SP

## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Russel: Um Relato De Caso De Um Tumor Diencefálico Em Uma Criança.

**Autores:** THAIS MENESES WYATT; GABRIELA FRANCO FABRES; LAIS BISSOLI PERINI; GABRIELA ALVES MARTINS DE SOUZ; THAIS SIMOES LACERDA; FILIPE ALVARENGA CAETANO VITORIN; EMMYLI NUNES DE FREITAS; BARBARA FREITAS PINTO; KARENINA XIMENES RODRIGUES GOLDB; JULIA CAROLINY NOGUEIRA BORGES; GUSTAVO COSTA MARELLI; THAIS BONE MANTOVANELLI

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A síndrome de Russel apresenta quadro de desnutrição, euforia, hipercinesia, nistagmo, atrofia óptica e palidez em criança menor de 1 ano. Devido a um tumor no hipotálamo anterior e no assoalho do terceiro ventrículo. OBJETIVO: Paciente, masculino, 7 meses, internado por 18 dias para investigação do quadro de desnutrição grave e vômitos recorrentes, iniciados no 3º mês de vida, associado a sibilância e secreção em vias aéreas superiores e inferiores. Na investigação diagnóstica foram realizados: Endoscopia Digestiva Alta demonstrou granulosidade em duodeno, no histopatológico apresentou duodenite crônica leve e inativa associada à hiperplasia de glândulas de brunner's; Seriografia Esofago Gastro Duodenal descartou fístulas ou mal formação congênita; Avaliação endocrinológica descartou doenças da tireóide, paratireoide, adrenal ou imunodeficiências associadas à poliendocrinopatias; Teste para fibrose cística negativo; Níveis baixos de IgE, e sem restrições alimentares, e tratado para doença do refluxo gastroesofágico sem melhora; Tomografia Computadorizada de tórax normal; Alterações na primeira amostra na pesquisa para erro inato do metabolismo e normal na segunda amostra, sendo considerado pouco provável pelo geneticista. Teve piora significativa e atraso no desenvolvimento psicomotor, com impossibilidade de deambulação. Foi observado macrocrania com Perímetro Cefálico de 48,5 cm, fontanelas amplas e abauladas pela neurologista. METODOLOGIA: Análise retrospectiva do prontuário médico e registros fotográficos dos exames de imagem corroboraram para as informações adquiridas. RESULTADOS: RNM de crânio demonstrou presença de volumoso tumor de linha média com hidrocefalia e sinais de transudação líquórica, suspeitando de Síndrome de Russel (ou diencefálica). Encaminhado ao serviço de neurocirurgia para microdissecção de tumoral intraventricular. Biópsia constatou Astrocitoma Pilocítico grau I. Em seu segundo procedimento neurocirúrgico para ressecção tumoral evoluiu ao óbito no pós-operatório. CONCLUSÃO: Devido a procura por explicações gastrointestinais ou endocrinológicas para elucidar a etiologia dos vômitos incoerentes com desnutrição excessiva, ocorre atraso no diagnóstico neurológico. Entender as manifestações que o tumor leva incluirá a Síndrome de Russel como diagnóstico diferencial.