



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Diencefálica Causada Por Astrocytoma Pilocítico

Autores: LIMA DOS; ALVES C

Resumo: Introdução: Uma apresentação incomum de tumores hipotalâmicos é a acentuada e generalizada perda de tecido celular subcutâneo (TCSC), conhecida como síndrome diencefálica (SD). Um quadro clínico semelhante é observado em crianças com lipodistrofia adquirida generalizada idiopática (LAGI). O diagnóstico diferencial é difícil, principalmente na ausência de alterações metabólicas. O presente relato descreve um menino com quadro clínico sugestivo de LAGI, posteriormente diagnosticado como tendo um astrocytoma pilocítico. Descrição do caso: Menino de 5 anos e 6 meses, avaliado devido a deficiente ganho ponderal desde os 3 anos. Exame físico mostrou perda generalizada do TCSC, hipertrofia muscular aparente, com ausência de acantosis nigricans, hepatoesplenomegalia ou déficit neurológico. Avaliação laboratorial mostrou glicemia, insulina, HbA1c, lipídeos, ácido úrico e enzimas hepáticas normais. RNM para investigar a possibilidade de SD mostrou tumoração sólida medindo 2,6x2,4x1,9 cm na região óptico-quiasmática. Estudo anatômopatológico da biópsia tumoral revelou: astrocytoma fibrilar difuso, grau I da OMS. Na idade de 6 anos e 4 meses, durante o curso de quimioterapia, o menor desenvolveu puberdade precoce central, sendo iniciada terapia com a LHRH. Um ano após o inicio da terapia, o ganho ponderal foi de 8 Kg. Comentários: As teorias para explicar a perda generalizada de TCSC em pacientes com tumores hipotalâmicos são: destruição de vias hipotalâmicas aferentes e lipólise induzida pela produção tumoral de beta-lipotrofina ou citocinas. Esse relato chama a atenção para a necessidade de se investigar tumores hipotalâmicos em crianças com perda adquirida e generalizada do TCSC, principalmente na ausência de anormalidades metabólicas.