



Trabalhos Científicos

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

Autores: GABRIELA FRANCO FABRES (UNIVERSIDADE VILA VELHA); DANIELA FRANCO HILÁRIO (UNIVERSIDADE VILA VELHA); DANILO SANTOS PIANCA (UNIVERSIDADE VILA VELHA); GABRIELA DE LIMA CARLESSO (UNIVERSIDADE VILA VELHA); KARENINA XIMENES RODRIGUES GOLDBERG (UNIVERSIDADE VILA VELHA E HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL E MATERNIDADE ALZIR BERNARDINO ALVES); LAÍS BISSOLI PERINI (UNIVERSIDADE DE VILA VELHA)

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. Descrição do caso: 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. Discussão: 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. 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 incoerssíveis com desnutrição excessiva, ocorre atraso no diagnóstico neurológico. Entender as manifestações que o tumor leva incluirá a Síndrome de Russel como diagnostico diferencial.