



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Diencefálica Secundária A Craniofaringioma Em Escolar De 7 Anos

**Autores:** THYARA BOECHAT DE SOUZA (UFF); SAULO BANDOLI DE OLIVEIRA TINOCO (UFF); FERNANDA DIGREGORIO (UFF); CARLOS ENRIQUE CRISMATT RODRIGUEZ (UFF); ELISA CARVALHAL DE SOUZA (UFF); NAYRA RODRIGUES MAZOLLI (UFF); JULIANA DE MEDEIROS PACHECO (UFF); MARIANA MELLO DA SILVA ARAÚJO (UFF); ADRIANA LABUTO (UFF); CAIO CESAR ALVES VASCONCELLOS (UFF); RODRIGO PINA CIUFFO ALMEIDA (UFF); TATIANA GUIMARAES DE NORONHA (UFF); DANIELLE PUBINS BULKOOOL (UFF)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: Em 1951, Russell descreveu uma entidade clínica, associada a tumores diencefálicos, caracterizada por emaciação, crescimento linear preservado, ausência de tecido adiposo. É causa rara de parada do crescimento e desnutrição. DESCRIÇÃO DO CASO: Escolar, 7 anos, feminino, natural de Conceição de Macabu–RJ; início de hiporexia e perda ponderal aos 3 anos de idade, estando abaixo do percentil 3 para peso/idade, com estatura adequada à idade. Compareceu à consulta de pediatria em hospital universitário do Rio de Janeiro, em abril/2017, encaminhada pela atenção básica. Apresentava-se muito emagrecida, dentes em mau estado de conservação, hipocorada (+2/+4), apesar de hematócrito sem alterações, massa muscular preservada com panículo adiposo reduzido, dermatite em região extensora de MMSS. Hirsurtismo marcante; estágio de Turner M2G2P2. Ao exame neurológico, apresentava nistagmo horizontal e opsoclônus em olho direito. Atitude afetiva exacerbada e claustrofobia. Foi internada em enfermaria pediátrica para elucidação, sendo investigados puberdade precoce, hipertireoidismo, síndrome de hiperIgE, desnutrição por erro alimentar, anorexia nervosa e doença celíaca. Hormônios tireoideanos normais; FSH pouco aumentado; GH aumentado; biópsia de pele evidenciou dermatite atópica; anticorpos antiendomíio e antitransglutaminase normais; aumento importante de IGE; finalmente, tomografia de crânio com imagem sugestiva de craniofaringioma, fronto-temporal esquerda, com desvio de linha média. Identificou-se síndrome diencefálica secundária a craniofaringioma, com necessidade de abordagem neurocirúrgica, realizada em outro serviço em maio/2017. Aspecto macroscópico do tumor característico de craniofaringioma; material enviado a histopatológico. Após 2 semanas do procedimento, apresentou oftalmoplegia em olho direito, pouco responsiva ao comando, com piora gradativa, evoluiu com óbito 2 meses após procedimento cirúrgico. DISCUSSÃO: Desnutrição, por hiporexia, com crescimento linear preservado, alterações comportamentais e achados de exame neurológico criterioso foram cruciais para suspeição da Síndrome de Russel e investigação diagnóstica. CONCLUSÕES: Síndrome diencefálica mesmo rara, deve ser considerada em pacientes com desnutrição. Diagnóstico precoce permite melhor prognóstico.