



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Diencefálica

Autores: JÚLIA PIANO SEBEN (UFFS, HSVP), GIANI CIOCCARI (UFFS, HSVP), SIMONE MEDEIROS BEDER REIS (UFFS, HSVP), LAÍS ANTUNES DE LIMA (UFFS, HSVP), NATÁLIA PIANO SEBEN (UNISUL), PAULO CASTELLI CANAL (UFFS, HSVP), MARIANA GROSSI (UFFS, HSVP), MARIA LUIZA SFACIN KRUMMENAUER (UFFS, HSVP), MARCOS VINÍCIUS DALLA LANA (UFFS, HSVP), FERNANDA ZENI DA ROSA (UFFS, HSVP)

Resumo: A Síndrome Diencefálica, também chamada de Síndrome de Russel, é uma patologia pouco frequente que acomete crianças, tendo como sintoma inicial identificado a perda de peso excessiva mesmo com aporte alimentar adequado e tardiamente achados neurológicos como nistagmo, atrofia óptica e a presença de lesão expansiva em região diencefálica. Seu diagnóstico é habitualmente tardio devido à necessidade de exclusão de alterações nutricionais mais prevalentes, contudo, é imprescindível a lembrança dessa síndrome como hipótese diagnóstica em pacientes com extrema emaciação. Paciente masculino de 1 ano e 8 meses de idade, foi trazido pela mãe para atendimento na emergência pediátrica do Hospital São Vicente de Paulo por queixa de perda de peso e recusa alimentar progressiva há 3 meses. Ao exame físico paciente apresentava-se hipoativo, hipocorado, desnutrido com aspecto marasmático, abaixo do percentil - 3 nas curvas de crescimento e peso de 7,35kg. Criança com desenvolvimento neuropsicomotor normal até 1 ano de idade, entretanto, apresentou declínio importante após introdução alimentar. Suscitou-se a hipótese de doença celíaca, sendo prescrita dieta hiperproteica e hipercalórica via sonda e prosseguindo-se investigação com endoscopia. A pesquisa de antitransglutaminase tecidual e antiendomísio não reagentes, bem como a análise da biópsia de duodeno afastaram essa patologia. Prosseguiu-se a investigação com a realização de ressonância magnética sendo identificada hidrocefalia com extravazamento líquórico e lesão radiologicamente sugestiva de astrocitoma, sendo então aventado o diagnóstico de Síndrome de Russel ou Diencefálica. Posteriormente, através da biópsia da lesão, confirmou-se o diagnóstico de glioma. Paciente seguiu tratamento com realização de derivação ventrículo-peritoneal e tentativas de ressecção cirúrgica de tumor craniano. Apesar de incomum, a Síndrome de Russel deve ser investigada e excluída em crianças com quadro de desnutrição severa e retardo do crescimento, uma vez que o diagnóstico e tratamento precoce são decisivos na avaliação prognóstica.