



Trabalhos Científicos

Título: Um Caso Raro De Síndrome De Emaciação Diencefálica De Russel Associada A Ependimoma De Fossa Posterior

Autores: ANA PAULA MATZENBACHER VILLE (FACULDADES PEQUENO PRÍNCIPE), LETICIA STASZCZAK (FACULDADES PEQUENO PRÍNCIPE), EMERSON FARIA BORGES (FACULDADES PEQUENO PRÍNCIPE), JACQUELINE MARTINS SIQUEIRA (FACULDADES PEQUENO PRÍNCIPE), MARINA RAMOS (FACULDADES PEQUENO PRÍNCIPE), BRUNA SCHUSTER FRANCO DE OLIVEIRA (FACULDADES PEQUENO PRÍNCIPE - FPP), ALCEU CORREIA (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), ANDRÉIA CARPENEDO RHEINHEIMER WASEM (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), CAROLINA MARTINS DE ALMEIDA PEIXOTO (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), ADRIANO LUIS GARCIA DE LIMA (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), DÉBORA SILVA CARMO (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), TIAGO HESSEL TORMEN (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), LENIZA COSTA LIMA (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), MARA ALBONEI DUDEQUE PIANOVSKI (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), RODRIGO LEITE DE MORAIS (HOSPITAL ERASTO GAERTNER), SAMUEL DOBROWOLSKI (HOSPITAL ERASTO GAERTNER)

Resumo: Introdução: A síndrome de Russel, caracterizada por emaciação, caquexia, distúrbios gastrointestinais e hiperatividade, geralmente causada por neoplasia diencefálica, tem pico de ocorrência entre 14-27 meses. Descrição do Caso: Feminina, 1 ano e 8 meses, 6kg, 72cm, histórico de hidrocefalia aos 5 meses com implante de DVP, encaminhada à oncopediatria após ressecção parcial aos 1a5m por volumosa expansão na fossa posterior (46x33x41mm) com intensa impregnação pelo contraste, atingindo cisternas magnas, bulbo e regiões ponto-cerebelar, pré-pontina e pré-bulbar e implantação lesional junto à transição bulbo-medular. Atualmente, regressão do desenvolvimento, espasmos musculares noturnos, edema bipalpebral e desnutrição severa. A ressonância demonstrou formação expansiva na linha média na fossa posterior, com focos de degeneração cística central, ocupando principalmente o assoalho do quarto ventrículo, medindo 48x43x43mm, obliterando a cisterna magna com compressivo sobre vérmis cerebelar e face dorsal da ponte e do bulbo. Na ressonância de neuroeixo, observam-se sinais de disseminação neoplásica em grande extensão da coluna vertebral, demonstrando disseminação leptomeníngea. Ao anatomopatológico, neoplasia fusocelular com edema, áreas de padrão mixoide e vasos glomeruloides e à imunohistoquímica ependimoma, com plano de radioterapia emergencial em neuroeixo com prognóstico reservado. Discussão: Síndrome diencefálica apresenta-se por sinais inespecíficos como baixo ganho ponderal e crescimento inadequado, chegando ao diagnóstico tardio quando há presença de nistagmo, atrofia óptica, papiledema e alteração dos níveis de GH. Mesmo sendo incomum, nos diagnósticos diferenciais de desnutrição, ela deve ser lembrada. Os mais relacionados são os gliomas de linha média em região hipotalamoquiasmática, contudo pode-se ver no caso ependimoma em fossa posterior, além do fato de que a hidrocefalia, a desnutrição e a regressão do desenvolvimento progressivos foram sinais precoces do crescimento tumoral lento, sinais específicos que retardaram diagnóstico. Conclusão: Nos pacientes com causa obscura de desnutrição massiva e progressiva, a síndrome diencefálica precisa ser considerada, possibilitando diagnóstico e tratamento precoces.