

**Seção de NEUROPEDIATRIA**  
**Mini-Relato de Caso**

# Síndrome Diencefálica (Síndrome de Russel)

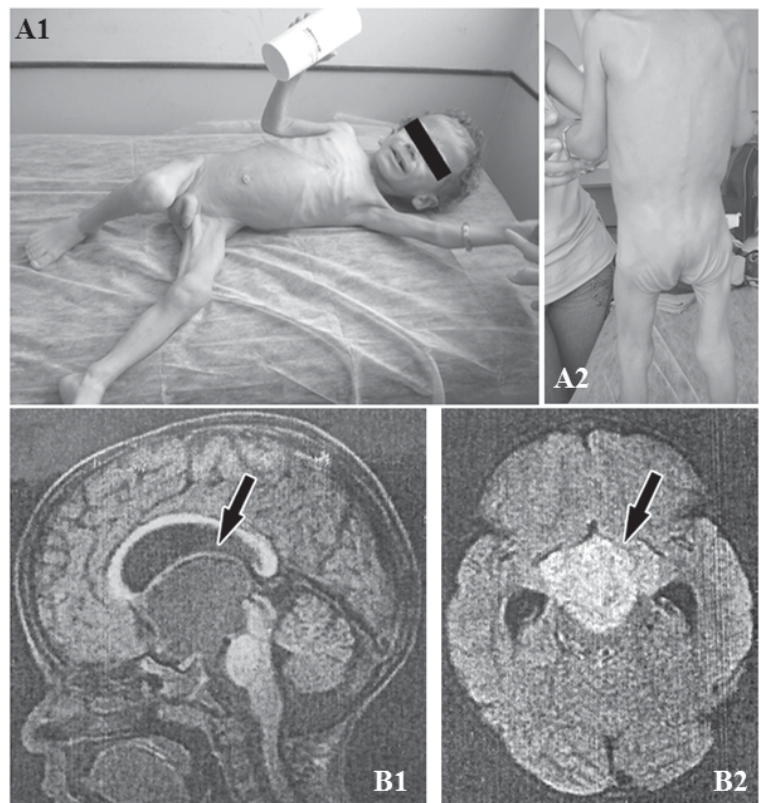
Diencephalic Syndrome (Russel's Syndrome)

Pires MEP.<sup>1</sup>, Maranhão-Filho PA.<sup>2</sup>

Menino, 1 ano e 6 meses de idade, há cerca de 12 meses vem apresentando diarreia, vômitos, perda de tecido adiposo e redução ponderal com índice de crescimento mantido (Figura 1. A1 e A2). Ao exame: profundamente emaciado, pálido, irritado e com nistagmo. Ausência quase completa de tecido adiposo subcutâneo. A ressonância magnética (RM) do crânio evidenciou volumosa lesão expansiva com fulcro diencefálico (Figura 1. B1 e B2). O estudo patológico pós-biópsia revelou se tratar de astrocitoma grau II.

A síndrome diencefálica, foi clinicamente caracterizada por Russel em 1951 [1]. É rara, apresenta ectoscopia estereotípica e é potencialmente letal. Deve sempre ser considerada quando nos depararmos com crianças apresentando a curiosa associação de: profunda emaciação com crescimento linear preservado (100%); nistagmo (83%); vômitos (74%); hidrocefalia (58%); aumento do hormônio de crescimento (44%), além de irritabilidade, hipervigilância ou euforia<sup>2</sup>. Tal complexo sintomático relaciona-se com neoplasias diencefálicas envolvendo o hipotálamo anterior.

Foi obtido o consentimento para publicação da imagem.



**Figura 1.** A1 e A2. Criança com emaciação exuberante. Observar o pregueamento cutâneo devido ausência de tecido adiposo subcutâneo. B1 e B2. RM de crânio. Corte sagital T1 (esquerda) e axial FLAIR (direita), mostrando lesão expansiva diencefálica (setas).

## Referências

1. Russell A. A diencephalic syndrome of emaciation in infancy and childhood. *Arch Dis Child.* 1951;26:274.
2. Fleischman A. Diencephalic Syndrome: A Cause of Failure to Thrive and a Model of Partial Growth Hormone Resistance. *Pediatrics* 2005;115:e742-e748

Agradecimento: Os autores são gratos ao Péricles Maranhão Neto pelo auxílio técnico na elaboração das imagens.