

SINDROME DE RUSSELL O EMACIACION DIENCEFALICA. PRIMER CASO REPORTADO EN LA LITERATURA DOMINICANA

* Dr. José A. Peguero C.

Resumen

Se reporta un caso de emaciación diencefálica debido a un glioma en el area supraselar que obstruía los agujeros de Monro en una niña de 6 años que se presentó con un cuadro de pérdida de peso, concomitantemente con una pérdida de la visión. El tumor fue removido parcialmente y la niña falleció tres semanas despues de complicaciones pulmonares. En nuestra revisión de la literatura nacional, no hemos encontrado ningún caso reportado de esta patología.

Sindrome de Russell o emaciación diencefálica

Abstract

We report a case of diencephalic emaciation due to a glioma in the suprasellar region that was obstructing the foramens of Monro in a 6 years old girl, that presented with a clinical picture of weight loss and progresive blindness. The tumor was partially removed and the girl expired three weeks later because of pulmonary complications. In our review of the national literature we found no previous report of this pathology.

Russell syndrome or diencephalic emaciation

INTRODUCCION

El síndrome de Russell o emaciación diencefálica, descrito por Russell en 1951, se caracteriza por síntomas de una emaciación marcada no obstante existir un crecimiento lineal normal y un aumento marcado de la hormona de crecimiento en la infancia y la adolescencia y es causado usualmente por un glioma de bajo grado, mas a menudo un astrocitoma de la variedad poloide de la porción anterior del 3er ventrículo, incluyendo el nervio y el quiasma óptico, aunque raramente puede ser producido

por astrocitomas de la fosa posterior y el tronco cerebral. Se reporta un caso y se revisa la literatura.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente femenina de 6 años de edad, la cual se presenta con una historia de pérdida progresiva de peso asociada a una disminución también progresiva de la visión. Debido a la pérdida marcada de peso la niña fue vista primero por un pediatra y luego por un gastroenterólogo, ninguno de los cuales encontró una causa local

* Jefe del Departamento de Neurocirugía, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Bacz, Santiago, Republica Dominicana.

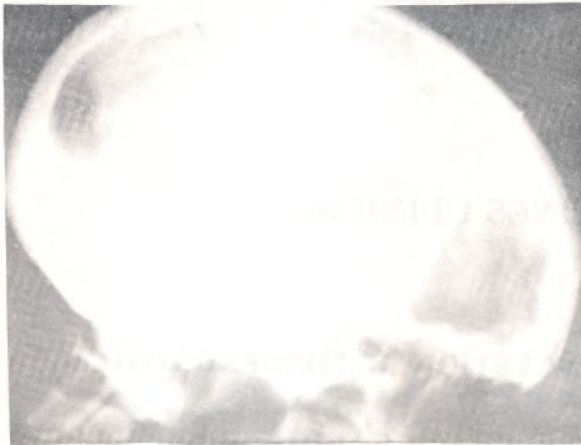


FIGURA No. 1.- VENTRICULOGRAFIA CON CONTRASTE POSITIVO, MOSTRANDO MASA VOLUMINOSA EN EL AREA SUPRASELAR OBSTRUYENDO LOS AGUJEROS DE MONRO.

que justificara el cuadro clínico y posteriormente fue referida al Hospital Regional Universitario José María Cabral y Baez (HRUJMCB).



FIGURA No. 2.- ESPECIMEN DE CEREBRO EN VISTA POSTERIOR, OBTENIDO EN LA AUTOPSIA DE NUESTRA PACIENTE, MOSTRANDO UN GRAN REMANENTE TUMORAL PARCIALMENTE QUISTICO.

Además de lo arriba mencionado, el examen neurológico mostró una niña somnolienta que respondía a comandos verbales con un perímetro cefálico por encima de lo normal y una atrofia óptica primaria bilateral.

Una ventriculografía con contraste positivo (Figura No.1), mostró una masa voluminosa en el área supraselar obstruyendo los agujeros de Monro. El tumor fue parcialmente removido a través de un abordaje combinado

trans y subfrontal. La niña se recobró pobremente de la cirugía y falleció tres semanas más tarde de complicaciones pulmonares.

Una autopsia reveló un gran remanente tumoral parcialmente quístico en su aspecto posterior. (Figura No. 2)

DISCUSION

El Síndrome de Russell es bastante infrecuente.¹⁻³ Muchos trastornos hipotalámicos pueden estar asociados con este síndrome, incluyendo un fallo en la variación diurna y la respuesta a la metapirona en el cortisol sérico, aumento de la hormona luteinizante en respuesta a la hormona liberadora luteinizante, imbalance electrolítico, baja temperatura corporal, diabetes insípida, sudoración anormal, aumento de tamaño de los genitales, manos y pies, etc.⁴

Pelc reportó que aproximadamente un 70% de estos casos tenían un glioma afectando el nervio y quiasma ópticos y consideró que el síndrome de emaciación diencefálica era producto de un glioma hipotalámico de la infancia temprana.

La edad de comienzo es generalmente antes de los 2 años y el desarrollo poco común de este síndrome después de esa edad es porque el síndrome es específico de un trastorno lento y progresivo de un tálamo anterior inmaduro.

La causa de la emaciación es desconocida.

Una lesión en el núcleo hipotalámico lateral produce emaciación en animales debido a la anorexia producida, pero en el Síndrome de Russell el niño se emacia a pesar de una buena alimentación.

La elevación de la hormona de crecimiento es un hallazgo constante en el Síndrome de Russell, sin embargo, estos tumores no secretan esta hormona, por lo cual la causa de el aumento de ella permanece desconocida. No obstante puede que la elevación de la hormona de crecimiento sea uno de los factores importantes como causa de emaciación, ya que todos los pacientes con normalización de la hormona de crecimiento después de tratamiento exitoso, volvieron a ganar peso y restauraron su pérdida de grasa subcutánea.

REFERENCIAS

- 1.- Addy D P, Hudson F P. Síndrome diencefálico de emaciación infantil. Reporte de tres casos. Arch Dis Child 1972; 47: 338-43
- 2.- Andler D, et al. Disfunción endocrina en el síndrome de emaciación diencefálica en la infancia. Helv Paediatr Acta 1978; 33: 393-400
- 3.- Síndromes quirúrgicos del hipotálamo. Clínica Neuroquirúrgica 1980; 27: 133-59
- 4.- Connors M H. Sintomatología hipotalámica y su relación con el síndrome diencefálico en la infancia. Child's Brain 1977; 3: 31-36