

HAMARTOMA TUBER CINERIUM: UMA RARA ENTIDADE NA INFÂNCIA

Congresso Online Brasileiro de Medicina, 2ª edição, de 28/03/2022 a 31/03/2022
ISBN dos Anais: 978-65-81152-56-7

RODRIGUES; João Paulo Carmo¹, FILHO; Haroldo Brasil Barroso², CARVALHO; Marcus Duarte de³, VILCHEZ; Carlos Alberto Santillán⁴, GUIZARDI; Camilla Tavares de Azevedo⁵, JUNIOR; Antonio Gomes Lima⁶

RESUMO

Hamartomas hipotalâmicos, também conhecidos como hamartomas do tuber cinerium, são lesões congênitas raras, pequenas e sem características neoplásicas ou de expansividade, localizadas na região do hipotálamo contígua com o tuber cinerium e corpos mamilares. Prevalência equivale a 1 para cada 100.000 nascimentos. Costumam ter apresentação clínica bem típica, caracterizada por uma tríade clássica de convulsões gelásticas, puberdade precoce e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. A ressonância magnética configura principal método diagnóstico. Embora trate-se de uma lesão benigna e que usualmente não cresce, os sintomas podem se apresentar de forma progressiva. O caso relatado é de uma criança de 3 anos, do sexo masculino, acompanhado por neuropediatra em decorrência de transtorno do espectro autista severo, além de puberdade precoce com caracteres sexuais secundários. Além disso, apresenta déficit no desenvolvimento neuropsicomotor. Solicitado ressonância magnética de crânio a fim de investigar possíveis causa da puberdade precoce, onde foi evidenciado formação expansiva contígua ao tuber cinerium localizada entre os corpos mamilares e a haste hipofisária, sem realce ao contraste paramagnético, compatível com hamartoma de tuber cinerium. Hamartomas hipotalâmicos, também conhecidos como hamartomas do tuber cinerium, são lesões congênitas raras, pequenas, usualmente medindo entre 0,5 e 2,0 cm, sem características neoplásicas ou de expansividade, localizadas na região do hipotálamo contígua com o tuber cinerium e corpos mamilares. Prevalência equivale a 1 para cada 100.000 nascimentos, acometendo principalmente crianças do sexo masculino, sem predileção de raça ou etnia, bem como predominância familiar. Os hamartomas hipotalâmicos costumam ter apresentação clínica bem típica, caracterizada por três principais achados: Convulsões gelásticas, caracterizadas por risos incontroláveis; Puberdade precoce, a qual pode ser de componente central ou periférico; e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Outro achado comum é o surgimento de sintomas psiquiátricos diversos. Algumas crianças apresentam o surgimento dos caracteres sexuais secundários entre 1 a 3 anos de vida, enquanto quadros convulsivos nos primeiros anos de vida não são tão típicos, com início e posterior agravamento com o decorrer dos anos. A ressonância magnética configura principal método utilizado para diagnóstico dessas lesões, onde se evidencia uma massa nodular, de localização supra selar, com iso a hipointensidade nas ponderações em T1 e iso a hiperintensidade nas ponderações em T2. Calcificações ou formações císticas são pouco usuais. Na fase contrastada, não há realce, configurando importante fator para diferenciação de outras patologias com localização semelhantes, tais como craniofaringioma, tumores de células germinativas, astrocitoma hipotalâmico, dentre outros. Embora trate-se de uma lesão benigna e que usualmente não cresce, os sintomas podem se apresentar de forma progressiva. O objetivo no tratamento dessas crianças é de preservar a estatura, além de prevenir e reverter mudanças físicas relacionadas a puberdade precoce por meio de tratamento farmacológico. A cirurgia está indicada na ausência de resposta medicamentosa e em casos de refratariedade das crises convulsivas.

PALAVRAS-CHAVE: Hamartoma, Tuber cinerium, Neurorradiologia, Neurorradiologia Pediátrica

¹ Hospital Antônio Prudente, med.joaopaulocr@gmail.com

² Hospital Antônio Prudente, Haroldobrasil@hotmail.com

³ Hospital Antônio Prudente, marcusdc7@msn.com

⁴ Hospital Antônio Prudente, carlossantillanpe@gmail.com

⁵ Hospital Antônio Prudente, camillaquizardi@gmail.com

⁶ Icahn School of Medicine at Mount Sinai, juniorgomesneuro@gmail.com

¹ Hospital Antônio Prudente, med.joaopaulocr@gmail.com
² Hospital Antônio Prudente, Haroldobrasil@hotmail.com
³ Hospital Antônio Prudente, marcusdc7@msn.com
⁴ Hospital Antônio Prudente, carlossantillanpe@gmail.com
⁵ Hospital Antônio Prudente, camilaguardi@gmail.com
⁶ Icahn School of Medicine at Mount Sinai, juniorgomesneuro@gmail.com