

SÍNDROME DE RUSSEL

APRESENTAÇÃO DE UM CASO COM DESENVOLVIMENTO DE PUBERDADE PRECOZE

*ELIANA MARIA DE CASTRO **

*IVANI NOVATO SILVA ***

*FRANCISCO OTAVIANO LIMA PERPÉTUO ****

A síndrome de emaciação diencefálica na infância foi relatada pela primeira vez por Goebel em 1932 e melhor sistematizada por Russel, em 1951, com a descrição de 5 casos, passando a ser reconhecida por seu nome²⁸. As principais características clínicas da síndrome são a emaciação, a euforia e a hiperatividade da criança, decorrentes de processo expansivo hipotalâmico^{9,10,25,31,32}.

Nosso propósito é apresentar o acompanhamento de uma criança com a síndrome, com desenvolvimento de puberdade precoce, raramente citada na literatura.

OBSERVAÇÃO

K.E.F., branca, nasceu em maio de 1977, de parto normal, sem complicações, após gestação normal, a termo, pesando 3100g. É a primeira filha de pais saudáveis, não consanguíneos. Aos três meses parou de ganhar peso e foram notados movimentos irregulares do olho esquerdo (E) e, em seguida, do direito (D) (15 dias após). Aos 5 meses pesava 5300g, aceitava pouca dieta, dormia mal e era hiperativa. Aos 7 meses foi internada para esclarecimento diagnóstico. A internação apresentava-se com pâncreo adiposo escasso, extremamente emagrecida (6200g), mas com estatura normal para sua idade. E: 71cm; PC: 45,5cm; PT: 43cm; Pulso: 140; PA: 80/40 mmHg; TA: 37°C. Mucosas levemente hipocoradas (+/4). Presença de manchas «café au lait» na região lombar. Alegre, contactando bem como o ambiente, sem dificuldades ou retraimento. Hiperativa. O exame neurológico mostrava acuidade visual aparentemente preservada. F.O. normais. Nistagmo rotatório; estrabismo convergente bilateralmente, mais acentuado à E. Hipotonia muscular discreta generalizada. Sinais de incoordenação motora nos membros superiores semelhantes a movimentos coreicos. Fontanela anterior aberta e normotensa. Não havia alterações no restante do exame físico. Os dados laboratoriais iniciais mostraram-se dentro dos limites de normalidade: Hb 12,8%; Hem 5110000/mm³; Ht 38%; leucócitos 12900 (bastonetes 4, segmentados 39, linfócitos 52, monócitos 2, eosinófilos 3); plaquetas 190000; anisocitose, microcitose, normocromia; rotina de urina: sem alterações; glicemia 72mg%; em mEq/l: Na 134, Cl 98, K 4,6; uréia 28mg%; creatinina 1,1mg%; proteínas totais 6,9g%; colesterol 198mg%; lipídeos totais 400mg%. O hormônio de crescimento (GH) em dosagem basal por radioimunoensaio mostrava-se elevado: 81,4ng%. Eletrencefalograma dentro dos limites da normalidade. RX de ossos

* Professora Assistente de Neurologia do Departamento de Psiquiatria e Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (FMUFMG); ** Professora Assistente e Membro do Grupo de Endocrinologia Infantil do Departamento de Pediatria da FMUFMG; *** Professor Adjunto de Neurocirurgia do Departamento de Psiquiatria e Neurologia da FMUFMG.

longos mostravam grande diminuição do tecido subcutâneo. A idade óssea (IO) era de 6 meses (15) RX de crânio não mostrava alterações. Exame oftalmológico sob anestesia geral evidenciou apenas nistagmo horizontal conjugado em ambos os olhos. Cintilografia mostrou zona hipercaptante na base, linha média, ocupando a fossa anterior e média em projeções laterais. A ventriculografia sugeriu processo expansivo na região diencefálica (III ventrículo), mostrando defeito de enchimento. Procedeu-se, então, à remoção cirúrgica da maior parte de massa tumoral da região do III ventrículo, cujo exame anátomo-patológico revelou ser astrocitoma com discreto grau de anaplasia (grau I).

Aos 10 meses a criança submeteu-se a 30 aplicações de radioterapia, numa dose total de 4500 rads. Evoluiu bem, com ganho de peso e crescimento satisfatórios, mantendo apenas movimentos nistagmóides bilaterais. A tomografia computadorizada (CT) mostrava lesão hipotalâmica e no ápice da órbita E, além de cisto na porção anterior do lobo temporal E. Houve queda acentuada no valor do GH basal (6,3ng/ml) e após estímulo com L Dopa (19,2ng/ml). A criança evoluiu bem até três anos de idade (Fig. 1).

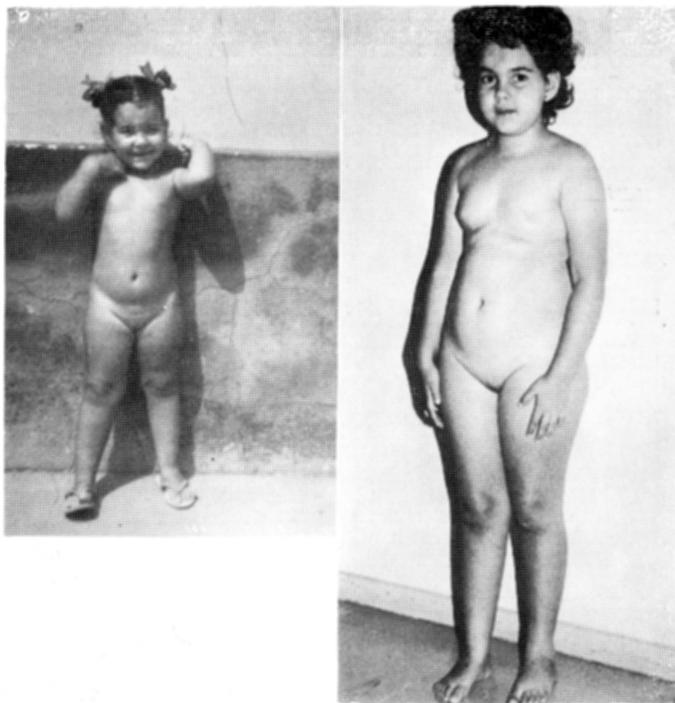
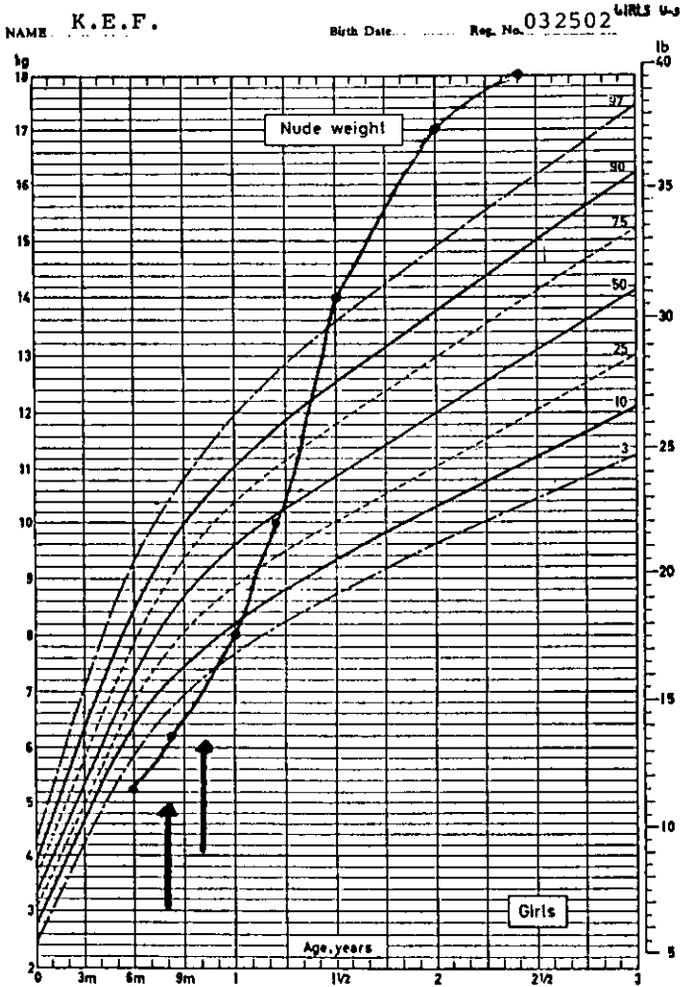


Fig. 1 — Caso K.E.F.: à esquerda, paciente aos 3 anos de idade; à direita, paciente aos 4 anos e 10 meses de idade.

Aos 3 anos e 7 meses apresentou baixa acuidade visual à E, associada a perda de equilíbrio. Novo CT sugeriu crescimento do tumor e a paciente submeteu-se a 50 aplicações de radioterapia (3750 rads), que levou a acentuada melhora. No exame de controle havia extensa atrofia do lobo temporal E. O exame oftalmológico revelou atrofia ótica bilateral, em especial à E. A criança desenvolveu amaurose à E, mas persistiu em bom estado geral. A idade óssea estava próxima a 2 anos e 10 meses. Após episódio de status epilepticus tipo psicomotor aos 4a. 3m., passou a fazer uso de



→ CIRURGIA
 → RADIOTERAPIA

Fig. 2 — Caso K.E.F.: curva ponderal da paciente, segundo o Gráfico de Evolução Ponderal (Illingworth, R.S. — *The Normal Child*. Ed. 6. Churchill Livingstone, London, 1975).

carbamazepina 10mg/Kg/dia com controle das crises. A partir desta mesma época não se conseguiu resposta plasmática de aumento do GH após estímulos com L Dopa e exercício (Tabela 1).

| Idade | GH (ng%) | | LH (mUI/ml) | | FSH (mUI/ml) | | Estradiol (pg/ml) |
|-------|----------|--------------------------|-------------|-----------|--------------|-----------|-------------------|
| | Basal | Após L Dopa + exercícios | Basal | Após LHRH | Basal | Após LHRH | |
| 8m | 81,4 | | | | | | |
| 11m | 6,3 | 19,2 | | | | | |
| 42m | 45,0 | | | | | | |
| 51m | 2,3 | 2,5 | 16,9 | | | | |
| 58m | 3,9 | 4,4 | 10,0 | | 21,0 | | 70,0 |
| 62m | | | 11,0 | 130,0 | 13,0 | 24,0 | |
| 65m | 2,5 | 4,4 | 15,0 | | 15,5 | | |
| 72m | | | 4,4 | | 19,0 | | 65,0 |

Tabela 1 — Caso K.E.F.: seguimento laboratorial hormonal por radioimunoensaio desde o diagnóstico até a época do desenvolvimento de puberdade precoce. Valores normais (crianças) — GH: basal 0-10ng%; após estímulo, aumento > 7,0ng%; LH basal até 5 mUI/ml; FSH basal até 5 mUI/ml; estradiol < 35 pg/ml.

Aos 4a. 10m. foi diagnosticada puberdade precoce, baseada em crescimento de mamas e pêlos pubianos e axilares, além de sinais de hiperestrogenismo na citologia vaginal (Fig. 1). Apresentava: estatura, 118 cm; peso, 25500 g; IO, 6a. 10m.; LH, 11,0 mUI/ml, após LHRH, 130; FSH, 13,0 mUI/ml, após LHRH, 24; estradiol, 70 pg/ml. O tratamento com acetato de ciproterona (70mg/m2/dia) controlou a evolução da puberdade, promovendo a regressão das mamas, impedindo o aparecimento de menarca e mantendo os outros sinais estacionários. Aos 5 anos e 8 meses, quadro de vômitos, cefaléia e irritabilidade sugeriu novo crescimento tumoral que foi comprovado pela CT. A criança foi mantida em observação e houve regressão espontânea dos sintomas. Atualmente, aos 9 anos a criança persiste em bom estado geral; seu apetite é exagerado. Tem pouca tolerância para ruídos e grande dificuldade para socializar; seu DNPM é atrasado, compatível ao de criança de três anos. Recebe ajuda psicoterápica. Mantém déficit visual à D e amaurose à E.

COMENTARIOS

O caso apresentado mostra uma série de manifestações clínicas e laboratoriais superponíveis às já descritas na literatura. A nossa paciente apresentou as primeiras manifestações da síndrome aos 3 meses de idade, quando parou de ganhar peso, como é observado em cerca de 92% dos casos que, segundo Addy & Hudson, apresentam as manifestações iniciais nos primeiros 12 meses de vida¹. Existe, no entanto, um relato na literatura, de aparecimento tardio,

aos 10 anos⁸. A predominância do sexo masculino é observada numa proporção de 1,8:1. A emaciação ou profunda caquexia está geralmente acompanhada de apetite normal ou diminuído, como no presente relato, e raramente aumentado, tendo como causa a lesão do núcleo lateral do hipotálamo anterior por processo expansivo primário ou invasivo¹⁹. Braun & Forney relatam que, de acordo com Spiegel, a natural timidez e hostilidade das crianças desta faixa etária dão lugar a hiperatividade e euforia em decorrência da interrupção do trato fronto-tálamo-hipotalâmico ou por lesão do núcleo dorso medial do tálamo⁴. Russel, em 1951, referiu-se a crescimento linear inicial acelerado e posterior normalização desse ritmo²⁸. Nossa paciente mostrava crescimento apropriado para a idade, apesar de alto nível de GH. Tal fato não ocorre, por exemplo, na acromegalia. Não foi possível explicar o achado de crescimento normal com o hormônio aumentado^{24,29}. Palidez cutâneo-mucosa, sem anemia concomitante pode aparecer em 50% dos casos. Outras manifestações clínicas como vômitos persistentes ou irregulares, diarreia, hipertermia, hipotensão são encontrados ocasionalmente, em decorrência de lesão ou disfunção autonômica³. Convulsões só se manifestam tardiamente¹. Manchas "café au lait" foram observadas em alguns casos¹². Danziger & Bloch e Waga & col. descreveram associação da síndrome de Russel com a doença de Von Recklinghausen^{8,31}.

Ao exame neurológico, além do distúrbio de humor já descrito, podemos encontrar em cerca de 50-60% dos casos, nistagmo que pode ser rotatório, horizontal, ou vertical e, que segundo Pelc, decorreria de deficiência de fixação do olhar por baixa da acuidade visual²², o que não foi observado inicialmente em nossa paciente. Facies de espanto e alerta, que também pode ser encontrado, seria explicado por retração palpebral (sinal de Collier) decorrente de lesão diencefálica ou por proptose bilateral^{1,22}. Nossa paciente apresentou inicialmente sinais de incoordenação motora e movimentos coreiformes dos membros superiores, possivelmente devido a lesão do subtálamo. A marcha atáxica e o tremor que podem estar presentes são devidos, segundo Pelc, à extensa lesão de vias tálamo-rubro-cerebelares²². Hemianopsias, hemiparesias, hiperreflexia, paresias do VI par, hipotonia, alterações de FO, como raramente palidez de papila, são sinais clínicos às vezes observados. É interessante notar que, inicialmente, o quadro de hipertensão intracraniana não é comum.

Em relação ao exame hematológico descreve-se eosinofilia, de origem desconhecida, e hipo ou hiperclorcmia¹. Inicialmente, na grande maioria dos casos, não são encontradas alterações à radiografia simples de crânio. A ventriculografia revela geralmente discreta dilatação dos ventrículos laterais e processo expansivo na região anterior do assoalho do III ventrículo, sem sinais de obstrução do aqueduto e de hidrocefalia franca. A cintilografia cerebral mostra área hipercaptante na região correspondente ao processo expansivo²³. O CT é atualmente o método ideal para investigar a presença de lesão expansiva intracraniana, tendo sido de grande utilidade no seguimento de nossa paciente²⁰. Pelc sugere para auxiliar o diagnóstico, o estudo radiológico dos buracos ópticos, pois boa percentagem (cerca de 70%) dos tumores ou são primários ou invasivos do nervo óptico²². O desaparecimento da gordura

subcutânea é dado importante observado na síndrome, como também pudemos constatar em RX de extremidades. Este desaparecimento foi descrito pela primeira vez por Poznanski & Manson em 1963, que o consideraram característico da síndrome pois, em outras patologias como progeria, doença de Mórquio, Hurler, hipofosfatemia, há apenas diminuição de tecido gorduroso²⁶. O líquido cefalorraqueano pode mostrar hiperproteínoorraquia com valores entre 40-250mg% e número de células normal ou discretamente aumentado^{16,22}. O traçado eletrencefalográfico é normal no início do quadro, podendo mostrar mais tarde alterações difusas²¹.

A etiologia do processo é tumoral. O exame histopatológico dos tumores que produzem a síndrome diencefálica revela que 90% são gliomas e, na sua grande maioria, astrocitomas. Também são encontrados espongiblastomas, oligodendrogliomas, astroblastomas em menor freqüência; há relato de ependimoma, ganglioglioma e disgerminoma⁵. Existem controvérsias quanto à escolha do método terapêutico mais efetivo para estes pacientes: as opções são por cirurgia e/ou tratamento radioterápico. A quimioterapia foi utilizada por Choux & col. num de seus pacientes com resultado inesperadamente favorável⁷. Salmon considera que a cirurgia é impossível e opta pela radioterapia²⁹. Bain & col. têm a mesma opinião³. Outros autores consideram a radioterapia ineficaz devido à baixa sensibilidade tumoral⁸. Entretanto, Burr & col. em análise retrospectiva de 64 casos, mostraram que os pacientes submetidos a tratamento cirúrgico seguido de irradiação tiveram maior sobrevida (média de 29 meses até o relato) que os submetidos a um dos dois isoladamente⁵. A paciente que apresentamos, além de ter sido submetida à exérese parcial do tumor, recebeu dois cursos de radioterapia, apresentando, até o momento, sobrevida de 9 anos. O curso da patologia é variável em que pudemos constatar e depende do diagnóstico precoce e do método terapêutico usado. Nossa paciente foi tratada com remoção cirúrgica extensa que talvez tenha tido influência positiva na evolução relativamente favorável. A maior sobrevida relatada ainda é de 12 anos, de um dos pacientes visto por Russel¹.

Como descrito por quase todos os autores que até o momento têm publicado casos de síndrome de Russel, também são observadas alterações do ponto de vista endocrinológico^{2,11,13,18,24}. O GH encontra-se elevado na maioria dos casos e, às vezes, apresenta resposta paradoxal aos estímulos. O possível papel do hipotálamo na patogênese dos quadros de hipersecreção deste hormônio, como na acromegalia e gigantismo, não está definido²⁷. Foi sugerida a influência do processo tumoral sobre os fatores hipotalâmicos de liberação e/ou inibição do GH na síndrome de Russel¹⁸. Em nossa paciente o GH basal mostrava-se elevado, à época do diagnóstico, caindo para níveis normais (basal e após estímulo com L-Dopa e exercício), após o tratamento cirúrgico seguido de irradiação. Coincidentemente à piora dos sinais neurológicos, aos 3 anos e 6 meses, observamos aumento isolado de GH que não se repetiu após a segunda série de radioterapia. Concomitantemente à queda do hormônio de crescimento, observamos melhora clínica com bom ganho de peso; manteve-se o padrão normal de estatura que a criança já apresentava desde o início. Este achado

vem reforçar a possível relação entre os níveis de GH e o grau de emaciação, já citado por vários autores^{2,17,24}. Drop & col. descreveram um caso em 1980, com persistência de altos níveis do GH acompanhado de persistente diminuição da gordura subcutânea¹¹. Em seu trabalho sugeriram a possibilidade de produção anormal de fatores mobilizadores de lípidos, por estímulo tumoral ou pelo próprio tumor, responsáveis pela emaciação e pelos altos níveis de GH. Já autores como Pinstone & col., Andler & col., tentam explicar o achado pelo efeito lipolítico do próprio GH, amplamente reconhecido^{2,24}. Salmon relata ter encontrado altos níveis urinários de fatores mobilizadores de lípidos em sua paciente de 23 meses, correlacionando-os à síndrome²⁹. O autor comenta a possibilidade destes fatores urinários serem produtos de degradação do hormônio. Até o momento, esta relação entre aumento de GH e diminuição do tecido adiposo parece ser uma constante.

É interessante observar que, aproximadamente a partir de 18 meses, nossa paciente passou a ganhar peso de forma desproporcional ao ganho estatural, desenvolvendo obesidade (Fig. 2). Este achado, descrito também por outros autores, está possivelmente ligado à lesão diencefálica, como se observa em crianças maiores com patologias desta área³⁰. Observamos que, concomitantemente à reativação do processo tumoral e desenvolvimento de puberdade precoce, não mais obtivemos boa resposta do GH aos estímulos feitos. Apesar disto, notamos que o crescimento estatural não sofreu desaceleração, e que, pelo contrário, acelerou-se, possivelmente devido ao estirão da puberdade, desencadeada aproximadamente aos 3 anos. Diferentemente de Fishman & Peake que relatam crescimento paradoxal de seu paciente com baixos níveis de GH, apesar de ter descrito nele evidentes sinais puberais¹³, nós atribuímos a aceleração estatural e de idade óssea ao desenvolvimento puberal, com aumento dos hormônios sexuais. Raramente, puberdade precoce pode coexistir com deficiência de GH¹⁴. Na literatura são raras as descrições de puberdade precoce associada à síndrome de Russel⁶. Fishman & Peake descreveram, em 1970, um caso com quadro clínico muito sugestivo, mas sem confirmação laboratorial¹³. Andler & col. observaram níveis basais de testosterona e LH aumentados em seu paciente de 10 meses e evocaram possível superestimulação temporária do LH para explicar seus resultados². Nossa paciente apresentou-se aos 4,5 anos em franca puberdade, com níveis aumentados de LH, FSH e estradiol, citologia vaginal característica e aceleração da IO. É provável que a invasão da área do hipotálamo posterior, tuber cinereum e corpos mamilares pelo crescimento tumoral, conforme sugerido pelo CT, tenha sido responsável pelo desencadeamento da maturação do eixo hipotálamo-hipófise-gônadas com aparecimento da puberdade. O estudo das funções tireoidiana e do eixo hipófise-suprarrenal não mostrou alterações, em concordância com os dados da literatura².

RESUMO

A síndrome de Russel é caracterizada por emaciação e hiperatividade da criança e é decorrente de processo expansivo hipotalâmico. O caso relatado apresenta os sinais típicos da síndrome associados a distúrbios na secreção do

hormônio do crescimento e quadro de puberdade precoce desenvolvido aos 4 anos de idade. A patogênese das alterações é discutida e relacionada com a disfunção do eixo hipotálamo-hipofisário, produzida pela evolução do crescimento tumoral.

SUMMARY

Russel's syndrome: a case with precocious puberty development.

The Russel's syndrome is characterized by emaciation and hyperactivity in children and is caused by hypothalamic expansive process. This report presents the typical signs of the syndrome associated with growth hormone secretion disorders and precocious puberty pattern appearing at the age of four. The pathogenesis of the disorder is discussed and related to the hypothalamus-pituitary axis dysfunction caused by the tumor growth.

REFERÊNCIAS

1. ADDY, D.P. & HUDSON, F.P. — Diencephalic syndrome of infantile emaciation. Arch. Dis. Child. 47:388, 1972.
2. ANDLER, W.; STOLECK, H. & SIRANG, H. — Endocrine dysfunction in the diencephalic syndrome of emaciation in infancy. Helv. paediatr. Acta. 33:393, 1978.
3. BAIN, H.W.; DARTZ, J.M.M.; KEITH, W.S. & KRUYFF, E. — The diencephalic syndrome of early infancy due to silent brain tumor: with special reference to treatment. Pediatrics 38:473, 1966.
4. BRAUN, F.C. & FORNEY, W.R. — Diencephalic syndrome of early infancy associated with brain tumor. Pediatrics 10:609, 1959.
5. BURR, I.M.; SLONIN, A.E.; DANISH, R.K.; GADOTH, N. & BUTLER, I.J. — Diencephalic syndrome revisited. J. Pediatr. 88:439, 1976.
6. CHEMALE, I.M.; MEDINA, G.R.M. & FARINATTI, F. — Síndrome de Russel: relato de um caso. Acta neurol. latinoamer. 26: 275, 1980.
7. CHOUX, M.; BAURAND, C.; PIERRON, H. & VIGOUROUX, R.P. — Lipoatrophie cachectisante par tumeur de la partie antérieure du plancher du IIIe. ventricule (Syndrome de Russel). Neuro-Chirurgie 15:59, 1969.
8. DANZIGER, J. & BLOCH, S. — Hypothalamic tumours presenting as the diencephalic syndrome. Clin. RadioI. 25:153, 1974.
9. DODS, L. — A diencephalic syndrome of early infancy. Med. J. Aust. 9:689, 1957.
10. DODS, L. — A diencephalic syndrome of early infancy. Med. J. Aust. 4:222, 1967.
11. DROP, S.L.S.; GUYDA, H.J. & COLLE, E. — Inappropriate growth hormone release in the diencephalic syndrome of childhood: case report and 4 year endocrinological follow-up. Clin. Endocrinol. 13:181, 1980.
12. FERREIRA, N.P. & OLIVEIRA, E.A. — Síndrome de Russel ou síndrome diencefálica de emagrecimento. Arq. Neuro-Psiquiatr. (São Paulo) 29:207, 1971.
13. FISHMAN, M.A. & PEAKE, G.T. — Paradoxical growth in a patient with the diencephalic syndrome. Pediatrics 45:973, 1970.
14. FRASIER, S.D. — Abnormalities of sexual development. In Pediatric Endocrinology. Grune & Stratton, New York, 1980, pg. 147.
15. GREULICH, W.W. & PYLE, S.I. — Radiographic Atlas of Skeletal Development of the Hand and Wrist. Ed. 2. Stanford Univ. Press, Stanford, 1959.
16. GUDERMAN, J.R. — The diencephalic syndrome with cerebro-spinal fluid pleocytosis. J. Flor. med. Assoc. 64:365, 1977.
17. HÄGER, A. — The diencephalic syndrome of emaciation; a case report. Eur. Neurol. 7:130, 1972.

18. HÄGER, A. & THORELL, J.I. — Studies on growth hormone secretion in a patient with the diencephalic syndrome of emaciation. *Acta paediatr. scand.* 62: 231, 1973.
19. KAGAN, H. — Anorexia and severe inanition associated with a tumour involving the hypothalamus. *Arch. Dis. Child.* 257, 1957.
20. LIN, J.P.; PAY, N.; NAIDICH, T.P.; KRICHEFF, I.I. & WIGGLI, U. — Computed tomography in the postoperative care of neurosurgical patients. *Neuroradiology* 12:185, 1977.
21. MARKESBERY, W.R. & McDONALD, J.V. — Diencephalic syndrome: long-term survival. *Amer. J. Dis. Child.* 125:123, 1973.
22. PELC, S. — The diencephalic syndrome in infants: a review in relation to optic nerve glioma. *Eur. Neurol.* 7:321, 1972.
23. PELC, S.; SEGERS-CADRANEL, A.; PIEPSZ, A. & DE COSTRE, P.L. — Brain scanning in the diencephalic syndrome. *Neuroradiology* 7:109, 1974.
24. PINSTONE, B.L.; SOBEL, I.; MEYER, E. & EALE, D. — Secretion of growth hormone in the diencephalic syndrome of childhood. *J. Pediatr.* 76:886, 1970.
25. PITLYK, P.J.; MILLER, R.H. & JOHNSON, G.M. — Diencephalic syndrome of infancy presenting with anorexia and emaciation: report of a case. *Mayo Clin. Proc.* 40:327, 1965.
26. POZNANSKI, A.K. & MANSON, G. — Radiographic appearance of the soft tissues in the diencephalic syndromes of infancy. *Radiology* 81:101, 1963.
27. REICHLIN, S. — Neuroendocrinology. In R.H. Williams, J.D. Wilson & D.W. Foster (eds.): *Textbook of Endocrinology*. Ed. 7. W.B. Saunders, Philadelphia, 1985, pg. 492.
28. RUSSEL, A. — A diencephalic syndrome of emaciation in infancy and childhood. *Arch. Dis. Child.* 26:274, 1951.
29. SALMON, M.A. — Russel's diencephalic syndrome of early childhood. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 35:196, 1972.
30. SCHULTZ, I.S. — Síndrome de Russel ou síndrome diencefálica caquetizante do lactente e da primeira infância. Tese. Rio de Janeiro. Resumo JBM 09/1974.
31. WAGA, S.; SHIMIZU, T. & SAKAKURA, M. — Diencephalic syndrome of emaciation (Russel's syndrome). *Surg. Neurol.* 17:141, 1982.
32. WHITE, Ph. T. & ROSS, A.T. — Inanition syndrome in infants with anterior hypothalamic neoplasm. *Neurology* 13:974, 1963.