

Mini-Relato de Caso

Displasia Septo-Óptica plus

Septo-Optic Dysplasia plus

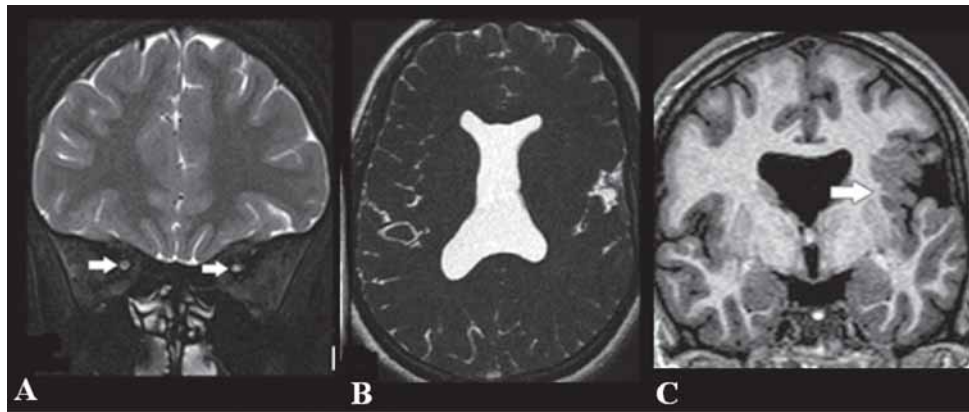
Chan Tiel(*), Lídia B. Conforto(*), Emerson Gasparetto(**)

Paciente de 20 anos, universitária, com história de amaurose congênita no olho esquerdo e cefaléia em pressão holocraniana, sem náuseas ou vômitos. Refere que nunca apresentou crises epilépticas ou equivalentes convulsivos. O exame neurológico apresentava apenas uma pupila de Marcus Gunn à esquerda com atrofia do disco óptico. Foi solicitada Ressonância Magnética de crânio que evidenciou as alterações e feito diagnóstico neuro-radiológico. Após punção lombar que evidenciou pressão de abertura de 22 cm de água, a cefaléia da paciente melhorou com uso de topiramato.

De Morsier, em 1956, descreveu a síndrome, na qual 9 dos 36 pacientes que possuíam agenesia do septo

pelúcido apresentavam uma associação com hipoplasia do nervo óptico. Posteriormente deu o nome de Displasia Septo-Óptica¹. O termo Displasia Septo-Óptica plus (DSO plus) foi proposto recentemente para descrever a associação com displasia cortical².

O caso relatado apresenta extensa lesão cortical, porém com pouca representação clínica, o que é raro na DSO plus. Embora a paciente apresentasse cefaléia com características do tipo hipertensão intracraniana idiopática, acreditamos que seja uma associação fortuita, pois não há relatos até o presente momento da síndrome com qualquer tipo de cefaléia.



(A) RM STIR coronal mostra hipoplasia do nervo óptico (flecha no A), principalmente a esquerda;

(B) RM CISS 3D axial mostra ausência do septo pelúcido;

(C) RM pesada em T1- sequência isotrópica MPRAGE com reconstrução coronal mostra extensa área de malformação ao nível da cisura silviana esquerda, envolvendo a ínsula (além dos lobos frontal e temporal), caracterizada por sulcos rasos e córtex levemente mais espesso, sugestivo de polimicrogyria.

Referências

1. De Morsier G. Études sur les dysraphies crânio-encéphaliques. III. Agénésie du septum pellucidum avec malformation du tractus optique: la dysplasie septo-optique. [Studies on malformation of crânio-encephalic sutures.III. Agensis of the septum lucidum with malformation of the optic tract]. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr.* 1956;77(1-2):267-92.
2. Miller SP, Shevell MI, Patenaude Y, et al. Septo-optic dysplasia plus: spectrum of malformations of cortical development. *Neurology* 2000;54:1701-1703

(*) Médico Residente do INDC-UFRJ

(**) Neuro-Radiologista – Depto. Radiologia-HUCFF