

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Prader-Willi: Uma Abordagem Multidisciplinar

Autores: LUIZA FERNANDES NONATO (UNIVERSIDADE VALE DO RIO DOCE), HANNA CLARA SOUZA STEIN (UNIVERSIDADE VALE DO RIO DOCE), LOURRANNY GOMES PENA ALMEIDA (UNIVERSIDADE VALE DO RIO DOCE), TIARA GROSSI ROCHA (UNIVERSIDADE VALE DO RIO DOCE)

Resumo: A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é, sobretudo, um distúrbio genético, causado pela deleção proximal no cromossomo 15 paterno. Caracterizada por dismorfismos faciais, alterações endócrinas e comportamentais, que acarretam em hiperfagia e obesidade. Paciente do sexo feminino, 14 anos, diagnosticada com Síndrome de Prader-Willi aos três dias de vida, necessitou de permanecer internada na unidade de terapia intensiva por dois meses. E devido a apneia fez uso de oxigenioterapia domiciliar por dois anos. Portadora de epilepsia, hipotireoidismo e apneia do sono. A mãe informou que o aumento ponderal excessivo iniciou aos 5 anos. Em uso de Neuleptil 400 mg, Topiramato 50mg, Venvanse 70mg, Atensina 150mg, Puran T4 50 mcg e Ozempic 1 mg/semana. Tem histórico de uso de Sibutramina há dois anos, na qual interrompeu o uso devido a irritabilidade. A mãe relata que mesmo com as otimizações dos fármacos e tentativas de mudança no estilo de vida, com dieta e exercícios, a adolescente permanece com oscilações frequentes do humor e episódios de irritabilidade devido à compulsão alimentar. Realiza acompanhamento com Neurologista e Endocrinologista. Ao exame, a paciente apresentou um ganho ponderal de três quilos em três meses, baixa estatura para idade (percentil < 3), apresentando um IMC com percentil maior que 97, fácies sindrômica, e obesidade grau III. A pesquisa foi realizada através da análise e busca de informações no prontuário e entrevistas concedidas por familiares de uma paciente portadora da Síndrome de Prader-Willi e fundamentada através de dados da literatura científica. O tratamento da SPW é desafiador, os problemas são multidimensionais, incluem endocrinopatias, obesidade grave, alterações cognitivas e comportamentais, exigem abordagem multiprofissional. O principal objetivo é melhorar a qualidade de vida do paciente e reduzir possíveis complicações endócrino-metabólicas através da regularização do peso corporal e estatura, já que a obesidade e suas complicações são as principais causas de morbimortalidade nesses indivíduos. A terapia com GH tem benefícios como a melhora da composição corporal, da velocidade de crescimento e da estatura final, e da cognição. Evidências sugerem que o benefício é maior quando usado precocemente. Devido ao risco de morte súbita por apneia do sono, a família da paciente optou por não realizar o tratamento com GH. Entretanto aderiu a outras possibilidades de tratamento, além das mudanças nos hábitos de vida, como intensificação dos exercícios físicos, optou pelo uso de agonista de receptor do GLP-1, para auxiliar na perda de peso e redução do apetite. Neste contexto, A SPW é uma doença complexa, envolve problemas multidimensionais, portanto, o diagnóstico precoce permite a possibilidade de controle das complicações da doença. Assim, o monitoramento do paciente aliado ao tratamento multiprofissional são imprescindíveis para melhorar a qualidade de vida do paciente.