



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Wolfram Em Ambulatório De Cirurgia Pediátrica: Relato De Caso

Autores: DOUGLAS DA SILVA RODRIGUES (UEPA)

Resumo: A síndrome de Wolfram é uma doença neurodegenerativa, autossômica, recessiva, com mutação no gene WFS1 e associada ao diagnóstico de diabetes mellitus, podendo cursar com atrofia óptica e prejuízo nos tratos urinário e gastrointestinal. A prevalência dessa doença pode chegar a cerca de 1:100.000. Paciente do sexo masculino, 16 anos, natural de Itupiranga-PA, procedente de Marabá-PA, deu entrada no ambulatório de cirurgia pediátrica acompanhado da mãe, com queixa de visão turva, polidipsia, noctúria e cefaleia. Mãe refere que menor tem apresentado comportamento depressivo há cerca de um ano. Tem histórico de consulta oftalmológica há quase 3 meses, na qual foi observada uma alteração no nervo óptico bilateralmente, o que motivou um diagnóstico de glaucoma. Insatisfeita com o resultado, mãe resolveu trazer o paciente ao ambulatório de cirurgia pediátrica para melhor abordagem e verificar se havia necessidade de cirurgia. Por falta de especialistas em endocrinologia pediátrica e em neurologia pediátrica na cidade pela rede, alguns exames foram realizados para melhor discussão do diagnóstico e foi solicitado um parecer de endocrinologista adulto. Os exames laboratoriais evidenciaram: Hb de 14,1 g/dl, Ht de 47%, plaquetas de 231.000, leucócitos de 3.744/mm³, glicemia de jejum de 228, hemoglobina glicada de 7,9%, urina EAS sem alterações significativas. Foi realizado também um USG de vias urinárias que não observou alterações anatômicas, nem resultados sugestivos de infecção ou doença urológica. Após análise dos resultados, o endocrinologista confirmou o diagnóstico de síndrome de wolfram e iniciou o tratamento com esquema de insulina, utilizando asparte e degludeca. Além disso, foi realizado encaminhamento para o psiquiatra que iniciou fluoxetina para os quadros depressivos. Os exames de seguimento evidenciaram melhora dos índices glicêmicos, com valores de glicemia de jejum entre 90-102 e de hemoglobina glicada entre 5,8%-6,1%. A síndrome de wolfram é um tipo de doença atípica que pode ocorrer em crianças ou adultos, com diagnóstico normalmente precoce e taxa de sobrevida baixa. A maioria dos casos cursam com atrofia óptica, o que indica a queixa de visão turva, além de serem associados a queixas psiquiátricas, como ansiedade, depressão e irritabilidade. A prevalência em indivíduos adultos pode chegar a 1:770.000, porém, a média de idade que esses pacientes chegam é 30 anos. Nesse sentido, verifica-se a grande importância em se tratar adequadamente pacientes com DM1 e chegar ao diagnóstico de forma precoce.