



22º CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA IX SIMPÓSIO INTERNACIONAL de Medicina Fetal da SGOB

CENTRO DE CONVENÇÕES
ULISSES GUIMARÃES . BRASÍLIA . DF
19 A 22 DE NOVEMBRO DE 2014

Trabalhos Científicos

Título: Sequência De Pierre Robin E Síndrome De Prader-willli: Relato De Caso

Autores: RENATO RESENDE MUNDIM (HOSPITAL REGIONAL DE TAGUATINGA-DF); DEBORA ALENCAR MENES ATHAYDE (HOSPITAL REGIONAL DE TAGUATINGA-DF); ROBERTA KELLY MENEZES MACIEL FALLEIROS (HOSPITAL REGIONAL DE TAGUATINGA-DF)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Sequência de Pierre Robin (SPR) é caracterizada por micrognatia (>90%), glossoptose (70-85%) e fissura de palato (15%), podendo apresentar-se na forma isolada, outras malformações não-sindrômicas, problemas neurológicos, entre outras. A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma condição multissistêmica, caracterizada por hipotonia, retardo mental, hiperfagia, sendo resultado da perda de parte do cromossomo 15 paterno, em razão da deleção, dissomia uniparental materna (24%), ou por causa de metilação. O uso de hormônio de crescimento recombinante humano (hrGH), nestas crianças, tem por objetivo primário a mudança da composição corpórea e a melhora da atividade física e da qualidade de vida. Por outro lado, muitos pacientes com SPW são, de fato, deficientes em hormônio de crescimento (GH), ocorrendo melhora no padrão de crescimento com o tratamento. RELATO DE CASO: Relata-se o caso da paciente, sexo feminino, portadora de SPW (dissomia uniparental materna) e SPR; pais hígidos e consanguíneos, irmãos saudáveis. Mãe fez pré-natal. Nascida de parto cesáreo, Idade Gestacional:41s6d, Peso:2115g(-2,91z), Comprimento:46cm(-1,52z), Perímetro Cefálico:34cm, Apgar:5/7/8, sendo necessária reanimação. Ao nascimento: hipoatividade, micrognatia, glossoptose, hipertrofia gengival maxilar, palato em ogiva, fissura de palato, baixa implantação de orelha. Tem acompanhamento com nutricionista, fonoaudiólogo e pediatra. Aos 2 anos 3 meses iniciou quadro de obesidade, apesar da mãe não referir compulsão alimentar. Desde março de 2013 está em consulta no serviço de endocrinologia pediátrica. Neste período aos 6 anos 2 meses, estava com Peso: 29,6kg(0,96z), Estatura:111cm(-2,23z), IMC 24(>3z). Após um ano, encontra-se com P:37 kg(2,54z), E:114cm(-1,69z) e velocidade de crescimento no último ano de 3 cm/ano, com Estatura-alvo de 162 cm. Curva de GH com insulina não foi responsiva e radiografia de idade óssea de 12 anos, com previsão de altura final de 123,6 cm. Foram então solicitados exames laboratoriais e curva de GH com clonidina, segundo Protocolo do Ministério da Saúde para Deficiência de GH. CONCLUSÃO: O uso do hrGH na deficiência de GH é importante não somente para melhorar a estatura final, mas seu uso proporciona redução da massa gorda, melhora da força muscular e da qualidade de vida. Com o tratamento, também ocorre melhora da massa óssea e do perfil lipídico dos pacientes.