



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome De Prader-willi Associado à Cetoacidose Diabética

Autores: SUSY VASCONCELOS GOMES (CENTRO UNIVERSITÁRIO DE CARATINGA); CAMILA BELTRAME DE SOUZA CALDEIRA (CENTRO UNIVERSITÁRIO DE CARATINGA); CELSO SIMÕES CALDEIRA JÚNIOR (CENTRO UNIVERSITÁRIO DE CARATINGA)

Resumo: Introdução: Considerada uma desordem genética rara, causada pela deleção de genes do cromossomo 15, a Síndrome de Prader-Willi (SPW) pode acometer crianças independente de raça, sexo ou condição social. A SPW está comumente associada à diminuição do movimento fetal, hipotonia, hipogonadismo, hiperfagia e obesidade, com disfunção hipotalâmica, retardo mental, fâscies característica, estrabismo e lento crescimento de mãos e pés. Ressalta-se a grande relação da SPW com a Diabetes Mellitus, estando diretamente associada com a obesidade já característica da SPW. Descrição do caso: J.G.J., 10 anos, sexo masculino, quadro de agitação, dispnéia importante e lesões de pele. Ao ser atendido, com torpor, taquipnéia, taquicardia, glicemia capilar 596 mg/dl, foi internado e transferido à UTI para tratamento. Ao dar entrada na UTI foi feito o diagnóstico da SPW utilizando critérios maiores e menores e anamnese através da mãe. A criança iniciou há 2 meses quadro de poliúria, polidipsia, polifagia e perda de peso. Ao exame físico apresentava-se torporosa, com hálito cetônico e padrão respiratório de Kusmaull, FC: 122 bpm, PA: 103/61 mmHg, FR: 35 irpm, glicemia 415 mg/dl, gasometria arterial: pH 6,87, pCO₂ 11mmHg, pO₂ 226 mmHg, SaO₂ 99%, HCO₃⁻ 2 mmol/L caracterizando uma acidose metabólica consideravelmente grave. A conduta traçada se fez pela hidratação, controle glicêmico com uso de insulina regular em bombas de infusão, com posterior insulina subcutânea. A criança permaneceu internada por 4 dias na UTI e ao receber alta apresentava glicemia de jejum de 70 mg/dl, sendo encaminhado à pediatria para posterior alta hospitalar. Conclusão: O manejo convencional da hiperinsulinemia associada à SPW inclui controle dietético, mudanças comportamentais e hipoglicemiantes orais. Não existe um consenso bem definido acerca do manejo da cetoacidose em crianças, entretanto, existe um ponto concordante no que se refere à abordagem mais precoce da doença de base e dos processos geradores da acidose metabólica.