

# MANEJO DAS COMPLICAÇÕES ENDÓCRINAS E METABÓLICAS NA SÍNDROME DE PRADER-WILLI

III CONBRAPED - Congresso Brasileiro Digital de Atualização em Pediatria, 3<sup>a</sup> edição, de 24/07/2023 a 26/07/2023  
ISBN dos Anais: 978-65-5465-048-9  
DOI: 10.54265/XPPG3430

SALAZAR; Geovanna Camargo<sup>1</sup>, ALVES; Iago José da Silva<sup>2</sup>, CARVALHO; Carolina Silva<sup>3</sup>, MENDANHA;  
Vinicius Coutinho<sup>4</sup>, JUNIOR; Jorge Alberto Durgante Colpo<sup>5</sup>, BRITO; Marina Angelica Magalhães de<sup>6</sup>

## RESUMO

**INTRODUÇÃO** A síndrome de Prader-Willi (SPW) é um distúrbio genético decorrente da ausência de expressão de genes paternos localizados no cromossomo 15, que acomete 1/15.000 – 1/30.000 nascidos vivos. Como repercuções a curto e longo prazo, destacam-se hipotonia neonatal, dismorfismos faciais variados, déficit cognitivo, baixa estatura, hiperfagia e obesidade grave, em virtude de múltiplas anormalidades endócrinas. **OBJETIVOS** Detalhar os aspectos metabólicos relacionados à síndrome, com ênfase na patogênese da obesidade, e a conduta nutricional na SPW. **MÉTODOS** Realizou-se um levantamento bibliográfico nas bases de dados PUBMED, LILACS E SCIELO, com a seleção de trabalhos científicos publicados entre os anos de 2010 e 2023, utilizando os seguintes termos: "síndrome de Prader-Willi", "complicações endócrinas e metabólicas" e "tratamento com hormônio de crescimento". **RESULTADOS** Durante o período neonatal, uma característica marcante é a hipotonia e indivíduos afetados com a síndrome apresentam dificuldade de sucção, letargia e choro fraco, sendo necessário, em muitos casos, nutrição enteral por sonda ou por gastrostomia. Após o primeiro ano, há uma melhora importante do apetite, proporcionando recuperação do crescimento. Ao completar 2 anos de idade inicia-se um processo de ganho excessivo de peso, ocasionado por hiperfagia e ausência de saciedade, secundário a uma disfunção no centro hipotalâmico da saciedade. Dentre as alterações metabólicas existentes na SPW está o aumento de grelina, um peptídeo considerado orexígeno, que pode contribuir para o comportamento compulsivo desses indivíduos, especialmente quando associado com a redução das taxas de substâncias anorexígenas, como GLP-1, peptídeo YY, leptina e colecistocinina, também alteradas nestes pacientes. A deficiência do hormônio do crescimento (GH) também está envolvida na patogênese da doença e a sua reposição representa, atualmente, um dos principais pilares do tratamento. Dentre as suas ações metabólicas, destacam-se o aumento da massa magra, a redução do tecido adiposo, do colesterol total, LDL-colesterol e triglicerídeos, e aumento da velocidade de crescimento e da estatura final. O tratamento deve ser iniciado nos primeiros meses de vida. A realização de uma dieta proporcionalmente adequada, com distribuição de 25% de proteínas, 20% de lipídeos e 55% de carboidratos, associada à redução do consumo de açúcares simples também tem sido essencial para a redução do Índice de Massa Corporal (IMC). Além disso, a prática de exercícios físicos também promovem perda de peso e estimulam o condicionamento cardiorrespiratório. Os agonistas do receptor GLP-1, conhecidos no tratamento do diabetes mellitus tipo 2, quando usados em pacientes com SPW, promovem redução do apetite e do IMC, melhora da saciedade e redução dos níveis de grelina. Já a cirurgia bariátrica não tem sido recomendada para pacientes com SPW, devido às complicações, como: necrose e risco aumentado de ruptura gástrica. **CONCLUSÃO** Conclui-se que o desenvolvimento da obesidade em indivíduos com SPW relaciona-se com a hiperfagia decorrente do desbalanço entre hormônios orexígenos e anorexígenos. Para o tratamento, uma das medidas adotadas é a utilização do GH e a conduta nutricional baseia-se na distribuição adequada de macronutrientes, exercício físico regular e, em alguns casos, o uso de medicações. Resumo simples - sem apresentação.

<sup>1</sup> Universidade Evangélica de Goiás, geovannacamargo2412@gmail.com

<sup>2</sup> Universidade Evangélica de Goiás, iagoalvesrm@gmail.com

<sup>3</sup> Universidade Evangélica de Goiás, carol\_goo@hotmail.com

<sup>4</sup> Universidade Evangélica de Goiás, viniciuscm47@gmail.com

<sup>5</sup> Universidade Evangélica de Goiás, juniorcolpo@hotmail.com

<sup>6</sup> Universidade Federal da Grande, marinabrito16@hotmail.com

