

recomendações

Atualização de Condutas em Pediatria

Departamentos Científicos SPSP
Gestão 2022-2025

99

Março
2023



**Departamento de
Otorrinolaringologia**

Importância da
higienização
nasal na
prevenção e
manejo das IVAS

**Departamento de
Nutrição**

Importância dos
neuronutrientes
nos primeiros
mil dias de vida

**Departamento de
Endocrinologia**

Atualização
sobre manejo
da síndrome de
Prader-Willi



Diretoria de Publicações
Sociedade de Pediatria de São Paulo

www.spsp.org.br

família respira



A família completa para os cuidados diários com o nariz: cuida por dentro¹⁻⁵ e por fora.¹⁻⁶



Limpar e hidratar o nariz todos os dias auxilia na **prevenção e tratamento** dos sintomas de **gripes, resfriados** e outras **doenças respiratórias**.⁷⁻¹⁰

Todo dia é dia de **respirar bem**⁷⁻¹¹

Referências bibliográficas: 1. Salsep[®] 360. São Paulo: Libbs Farmacêutica Ltda. Bula do medicamento. 2. Salsep[®]. São Paulo: Libbs Farmacêutica Ltda. Bula do medicamento. 3. Salsep[®] Jet Kids. São Paulo: Libbs Farmacêutica Ltda. Bula do medicamento. 4. Salsep[®] Jet. São Paulo: Libbs Farmacêutica Ltda. Bula do medicamento. 5. Maxidrate[®]. São Paulo: Libbs Farmacêutica Ltda. Bula do medicamento. 6. Data on file. Relatório final - Estudo pré-clínico para avaliação da eficácia de um (01) produto cosmético na atividade protetora da barreira cutânea. Campinas: Kosmosciences; 2021. 7. Chirico G, Beccagutti F. Nasal obstruction in neonates and infants. *Minerva Pediatr.* 2010;62:499-505. 8. Valero A, Navarro AM, Del Cuvillo A, Alabid I, Benito JR, Colás C, et al. Position paper on nasal obstruction: evaluation and treatment. *J Investig Allergol Clin Immunol.* 2018;28(2):67- 90. 9. Tano L, Tano K. A daily nasal spray with saline prevents symptoms of rhinitis. *Acta Otolaryngol* 2004;124(9):1059- 62. 10. Neves MCD, Romano FR, Filho SG. New Ringer's Lactate Gel Formulation on Nasal Comfort and Humidification. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2018. pii:S1808-8694(18)30498-1. 11. Slapak I, Skupá J, Strand P, et al. Efficacy of isotonic nasal wash (seawater) in the treatment and prevention of rhinitis in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;134(1):67-74.



Conheça mais sobre o Ciclo Diário da Saúde Nasal!

Aponte a câmera do seu smartphone para o código QR ao lado!



Conheça o movimento #DonosDoSeuNariz em nossos canais digitais!

@familiarespira.oficial

/familiarespiralibbs

familiarespira.com.br

família
respira **Libbs**

Importância da higienização nasal na prevenção e manejo das IVAS

A lavagem nasal é um tratamento popular e que tem sido utilizado durante séculos para tratar várias doenças nasosinusais. É um tratamento simples e barato, que alivia os sintomas de grande variedade de condições nasais e paranasais (incluindo infecciosas e entidades alérgicas), reduz o uso de recursos médicos e ajuda a minimizar a resistência ao antibiótico.¹

Além de limpar as fossas nasais e promover a remoção de antígenos e de mediadores inflamatórios do local, tais como histamina e prostaglandinas, a irrigação nasal pode melhorar a limpeza do muco, aumentando a frequência de batimento ciliar, reduzindo assim o risco de superinfecções bacterianas e melhorando a cicatrização da mucosa. Isso pode ser particularmente mais importante durante o inverno (quando as infecções de vias aéreas superiores são mais frequentes) em decorrência da coexistência de condições relacionadas com a atividade ciliar prejudicada do epitélio respiratório, como baixas temperaturas, poluição do ar, umidade do ar inspirado e desidratação.

Tem sido usado como monoterapia ou como coadjuvante a outros tratamentos, tais como anti-histamínicos orais, no tratamento de todos os tipos de rinite (alérgica, irritativa, idiopática), rinossinusite crônica e nos cuidados pós-operatórios de cirurgias nasosinusais. Pode ser recomendado para pacientes com diferentes condições das vias aéreas superiores.²

Métodos de lavagem nasal

Há pouco consenso sobre o melhor método de irrigação e tonicidade (concentração) da solução salina, assim como sobre o volume (baixo ou alto), pressão (baixa ou alta) e frequência, dispositivos, posição da cabeça ao lavar e duração do tratamento. Está disponível comercialmente em diferentes concentrações e formulações de sais e normalmente é oferecido na forma de duchas, nebulizadores e sprays de soluções salinas nasais.³ Pode ser oferecido na forma de solução nasal

Autor:

Manoel de Nóbrega

**DEPARTAMENTO DE
OTORRINOLARINGOLOGIA**

Gestão 2022-2025

Presidente:

Manoel de Nóbrega

Vice-presidente:

Ney Penteado de Castro Jr.

Secretária:

Wilma Terezinha Anselmo Lima

Expediente

**Diretoria da
Sociedade de Pediatria de
São Paulo**
Tríênio 2022 – 2025

Diretoria Executiva

Presidente:

Renata Dejtiar Waksman

1º Vice-Presidente:

Sulim Abramovici

2º Vice-Presidente:

Claudio Barsanti

Secretário Geral:

Maria Fernanda B. de Almeida

1º Secretário:

Lilian dos Santos R. Sadeck

2º Secretário:

Ana Cristina Ribeiro Zollner

1º Tesoureiro:

Aderbal Tadeu Mariotti

2º Tesoureiro:

Paulo Tadeu Falanghe

Diretoria de Publicações

Diretor:

Cléa Rodrigues Leone

Editora Chefe da Revista

Paulista de Pediatria:

Ruth Guinsburg

Editora Associada da Revista

Paulista de Pediatria:

Sonia Regina Testa S. Ramos

Membros e Editores

Executivos da Revista

Paulista de Pediatria:

Antônio Carlos Pastorino

Antônio de Azevedo Barros Fº

Celso Moura Rebello

Fabio Carmona

Luis Eduardo Procopio Calliari

Marina C. de Moraes Barros

Mário Cícero Falcão

Tamara B. Lederer Goldberg

Tulio Konstantynier

Coordenadora editorial:

Paloma Ferraz

Produção editorial:

Lucia Fontes

lf@luciafontes.com

Revisão:

Paloma Ferraz

Imagem de capa:

© Selvam Raghupathy
Dreamstime.com

caseira – solução de Parsons: preparar em um litro de água fervida ou filtrada, adicionando uma colher de chá de sal e duas colheres de chá de bicarbonato de sódio. Conservar em geladeira por até sete dias. Retirar pela manhã a quantidade de solução que se quer utilizar na criança, mantendo na temperatura do meio ambiente. Ao final do dia, desprezar o que sobrar. Lembrar que o melhor método de lavagem nasal é aquele que a criança aceita fazer.

A lavagem nasal é particularmente importante naquelas crianças que apresentam secreção nasal espessada – amarela ou amarelo-esverdeada – em grande quantidade. Pode ser feita três vezes ao dia sendo que, em cada lavagem, o processo seja repetido de três a quatro vezes até se obter melhora do fluxo nasal. Por outro lado, fazer muitas lavagens nasais durante o dia pode remover o muco nasal, retirando a proteção natural do nariz, o mecanismo de filtragem, a produção local de anticorpos e de partículas antimicrobianas contidas nesse muco.



Fonte: Getty Images

Melhor concentração

Garavello e colaboradores (2003) sugerem que a irrigação nasal pode ser útil no controle dos sintomas da rinite alérgica na infância, reduzindo a necessidade de anti-histamínicos orais ou da terapia tradicional com corticoide intranasal, em-

bora não tenha sido claramente estabelecido se a solução salina normal ou hipertônica deve ser preferida ou qual procedimento é melhor para garantir boa adesão, mesmo em crianças mais jovens. Também não está claro se a irrigação nasal pode ser eficaz na redução das comorbidades associadas à rinite alérgica na infância. As crianças que usaram a solução hipertônica necessitaram de tratamento com posologia muito menor de anti-histamínicos para controlar os sinais e sintomas de rinite alérgica sazonal do que todos os outros pacientes. A solução salina hipertônica é um tratamento eficaz, barato, seguro, bem tolerado por crianças com rinite alérgica sazonal a grama e pólen, além de ser bem aceito pelos pais. Entretanto, não foi demonstrado que a solução salina hipertônica é melhor no caso de profilaxia, e vale lembrar que ela pode ser um pouco menos tolerada, pois pode causar ardor ou sensações de queimação desconfortáveis, mesmo que raramente. Ambas as soluções são capazes de limpar os microrganismos, alérgenos e outros poluentes da nasofaringe e podem proteger as crianças contra doenças respiratórias.⁴

Efeitos adversos

Os efeitos adversos das irrigações salinas são raros, mas incluem irritação local, dor de ouvido, hemorragias nasais, dor de cabeça, queimação nasal e secreção nasal. Foi demonstrado que o uso de antisséptico/mucolítico/xampu para bebê causou congestionamentos e perda reversível de odores.³

Conclusões

Há muitos estudos avaliando a eficácia da irrigação nasal. No entanto, a qualidade dos estudos nem sempre é muito boa, o que dificulta dar uma recomendação forte. Dados mostram que a irrigação nasal com solução salina isotônica ou ringer lactato tem eficácia, principalmente em pacientes com rinosinusite crônica.³

Não há dados suficientes para mostrar que um grande volume é mais eficaz que um spray nasal. A adição de xilitol à irrigação com solução salina nasal pode ter um efeito positivo. A adição de xampu para bebê, mel ou Dexpantenol, bem como temperatura mais alta e maior concentração de sal, não conferem benefícios adicionais.³

Referências:

1. GARAVELLO W, et al. Hypersaline nasal irrigation in children with symptomatic seasonal allergic rhinitis: a randomized study. *Pediatric Allergy Immunol.* v. 14, p. 140-3, 2003.
 2. RABAGO D, et al. Saline nasal irrigation for upper respiratory conditions. *Am Fam Physician.* v. 80, n. 10, p. 1117-9, 2009.
 3. FOKKENS WJ, et al. European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2020. *Rhinology.* v. 58(Suppl. S9), p. 1-464, 2020.
 4. MARCHISIO P, et al. Nasal saline irrigation in preschool children: a survey of attitudes and prescribing habits of primary care pediatricians working in northern Italy. *Ital J Pediatr.* v. 40, 2014.
- Disclaimer: Parágrafos não referenciados correspondem à opinião e/ou prática clínica do autor.

Importância dos neuronutrientes nos primeiros mil dias de vida

Os primeiros mil dias referem-se ao período gestacional até o segundo ano de vida da criança. A nutrição ideal durante essa fase é essencial para apoiar períodos críticos de crescimento e desenvolvimento fetal, saúde materna (incluindo o período pós-parto e lactação) e para estimular o crescimento saudável de recém-nascidos e lactentes.¹

O cérebro jovem é altamente suscetível às experiências do início da vida, portanto, deve-se prestar atenção aos elementos que apoiam o desenvolvimento desse órgão. Embora o cérebro jovem seja altamente plástico e demonstre potencial para recuperação, a maior parte das evidências sugere que sua vulnerabilidade supera sua plasticidade, dessa forma, o apoio ao desenvolvimento normal por meio de nutrição adequada é muito mais eficiente do que tentar restaurar o neurodesenvolvimento após um período de privação.²

Assim, os mil dias representam uma fase da vida com excelentes oportunidades e grandes vulnerabilidades para o neurodesenvolvimento, pois o cérebro passa por rápida expansão anatômica e funcional, constituindo a fase pós-natal da “janela crítica dos mil dias”, que necessita de altas doses de nutrientes, devido ao rápido crescimento físico. Vale ressaltar que nos mil dias a velocidade de crescimento do cérebro é intensa.¹

A falha em fornecer nutrientes essenciais para o cérebro, os assim denominados neuronutrientes, durante os primeiros mil dias pode resultar em deficiências vitalícias na função cerebral. Dentre todos os nutrientes, distinguem-se cinco neuronutrientes-chave: ferro, zinco, cobre, ácido docosaexaenoico (DHA) e colina. Outros nutrientes, incluindo vitamina D e carotenoides (luteína + zeaxantina), apresentam algum impacto no neurodesenvolvimento. Ressalta-se, também, a importância do folato e do iodo na neuronutrição fetal.²

O Quadro 1 lista a ação e o local onde cada um dos cinco neuronutrientes-chave atuam e o Quadro 2 lista ações de outros nutrientes que também possuem atividade em sistema nervoso no período fetal e pós-natal.

Autor:

Mário Cícero Falcão

**DEPARTAMENTO
DE NUTRIÇÃO**

Gestão 2022-2025

Presidente:

Rosana Tumas

Vice-presidente:

Tullio Konstantyner

Secretário:

Carlos Alberto N. de Almeida

Quadro 1 – Ações e locais de ação dos cinco neuronutrientes-chave

Nutriente	Ações	Local de ação
Ferro	Sinaptogênese, síntese de fator de crescimento, mielina, síntese de monoaminas, metabolismo energético neuronal e glial	Córtex, hipocampo, substância branca, corpo estriado e lobo frontal
Zinco	Síntese de DNA, liberação de neurotransmissores	Sistema nervoso autônomo, hipocampo e cerebelo
Cobre	Síntese de neurotransmissores, metabolismo energético neuronal e glial, atividade antioxidante	Cerebelo
DHA	Sinaptogênese e mielina	Córtex e retina
Colina	Síntese de neurotransmissores e mielina, metilação de DNA	Todo o cérebro

Fonte: Adaptado de GEORGIEFF MK, 2007.³

Quadro 2 – Outros nutrientes com ações em sistema nervoso (períodos fetal e pós-natal)

Nutriente	Ações
Folato	Previne defeitos do tubo neural, desempenha papel importante na síntese de DNA e no metabolismo de aminoácidos
Iodo	Atua na produção de hormônios tireoidianos, que são transferidos para o feto desde o início da gestação e são fundamentais para o crescimento fetal
Vitamina D	Atua no crescimento do sistema esquelético e regula a homeostase do cálcio, além de auxiliar o sistema imunológico
Carotenoides (luteína e zeaxantina)	Desempenham papel fundamental no desenvolvimento cerebral e visual

Fonte: Adaptado de GEORGIEFF MK, 2007.³

O Quadro 3 sumariza as alterações cerebrais causadas pela deficiência de ferro.

O DHA constitui uma parte muito importante nas estruturas e funções cerebrais, entre as quais se destacam:²

a) 65% dos lípidios totais do cérebro são ácidos graxos polinsaturados de cadeia longa e, desta percentagem, mais de 85% é constituída por DHA.

b) DHA acumula-se principalmente nos fosfolípidos do córtex cerebral.

c) DHA é componente fundamental da mielina.

d) As maiores concentrações de DHA encontram-se no córtex cerebral e nos cones e bastonetes da retina.

e) O DHA intervém na expressão de proteínas relacionadas ao processo de aprendizado e de plasticidade cerebral.

f) O DHA tem função relevante no processo de geração de energia nos neurónios.

g) No córtex pré-frontal, o DHA tem relação com o desenvolvimento das funções executivas, particularmente durante os primeiros anos de vida.

Na página 9, o Quadro 4 resume as principais consequências do *déficit* de DHA em cérebro e retina e o Quadro 5 lista as recomendações diárias de alguns neuronutrientes, segundo a faixa etária.

Referências:

1. BELUSKA-TURKAN K, et al. Nutritional gaps and supplementation in the first 1000 days. *Nutrients*. v. 11, n. 12, p. 2891, 2019.
2. FALCÃO MC, et al. Nutrição e neurodesenvolvimento. In: FEFERBAUM R, editor. *Nutrição na consulta pediátrica – como conduzir*. Rio de Janeiro: Atheneu; 2022. p. 69-76.
3. GEORGIEFF MK. Nutrition and the developing brain: nutrient priorities and measurement. *Am J Clin Nutr*. v. 85, n. 2, p. 614S-20, 2007.
4. COLLARD KJ. Iron homeostasis in the neonate. *Pediatrics*. v. 123, n. 4, p. 1208-16, 2009.
5. CAMPOY C, et al. Omega 3 fatty acids on child growth, visual acuity, and neurodevelopment. *Br J Nutr*. v. 107 (Suppl. 2), p. S85-106, 2012.

Disclaimer: Parágrafos não referenciados correspondem à opinião e/ou prática clínica do autor.

Quadro 3 – Alterações cerebrais bioquímicas, estruturais e comportamentais na deficiência de ferro

Alterações bioquímicas

↓ metabolismo oxidativo (hipocampo e córtex frontal)
↑ concentrações neuronais intracelulares de glutamato
↓ concentrações estriatais de dopamina
Perfis de ácidos graxos e mielina alterados (todo o cérebro)

Alterações estruturais

Árvores dendríticas truncadas no hipocampo
Massa cerebral global e regional reduzidas, tanto durante a depleção de ferro quanto após a reposição

Alterações comportamentais

Déficits de curto (neonatal) e longo prazo na memória de reconhecimento
Déficits de longo prazo na memória de procedimentos
Problemas com a navegação e a identificação espacial

Considerações finais

Como já descrito, os primeiros mil dias de vida representam um período crítico para um crescimento e desenvolvimento saudáveis. Embora todos os nutrientes essenciais sejam necessários para se obter uma gravidez e os dois primeiros anos de vida saudáveis, cinco neuronutrientes são essenciais para o crescimento, maturação e metabolismo cerebral, a saber: ferro, zinco, cobre, ácido docosaenoico (DHA) e colina.¹

Quadro 4 – Consequências da deficiência de DHA no desenvolvimento cognitivo e visual

Prejuízos no desenvolvimento cognitivo	Menor número de células nervosas Menos DHA nas células nervosas Menor produção de neurotransmissores (acetilcolina, dopamina e norepinefrina) Menor deposição de mielina Menor número de sinapses
Prejuízos no desenvolvimento visual	Inadequada maturação funcional da retina Menor diferenciação dos fotorreceptores

Fonte: Adaptado de CAMPOY C, et al. 2012.⁵

Quadro 5 – Recomendação de ingestão diária dos neuronutrientes (0 a 36 meses)

Neuronutriente	Doses recomendadas		
	0 a 6 meses	7 a 12 meses	1 a 2 anos
Ferro	0,27mg/dia	11mg/dia	7mg/dia
Zinco	2mg/dia	3mg/dia	3mg/dia
Cobre	0,3mg/dia	0,3mg/dia	0,3mg/dia
DHA	0,5g/dia	0,5g/dia	0,7g/dia
Colina	125mg/dia	150mg/dia	200mg/dia

Fonte: Adaptado de BELUSKA-TURKAN K, et al. 2019¹

Atualização sobre manejo da síndrome de Prader-Willi

A síndrome de Prader-Willi (SPW) é um distúrbio genético complexo e multissistêmico causado pela falta de expressão de genes paternos do cromossomo 15q11.2-q13.^{1,2} A incidência estimada varia de um em 10.000 a um em 30.000, com igual número de homens e mulheres afetados.¹ As características clínicas da SPW se alteram com a idade e podem ser divididas em sete fases nutricionais, mas a principal característica no período neonatal é a hipotonia grave com sucção débil, dificuldades de alimentação e de ganho de peso,³ seguido por hiperfagia no final da infância com progressão para obesidade grave na adolescência, a menos que a dieta seja controlada externamente.

As características fenotípicas incluem: dolicocefalia ou formato estreito da cabeça, diâmetro bifrontal estreito, estrabismo, fenda palpebral amendoada, nariz pequeno e arrebitado, cantos da boca virados para baixo com xerostomia e anormalidade da dentição, hipopigmentação da pele e cabelos, hipoplasia de pequenos lábios, micropênis e criptorquidia, mãos e pés pequenos.⁴ Os marcos do desenvolvimento motor e da linguagem estão atrasados e todos os indivíduos apresentam algum grau de comprometimento cognitivo.⁴ Um fenótipo comportamental típico é comum, com acessos de raiva, teimosia e comportamentos manipuladores e compulsivos. A deficiência hormonal pode ser múltipla e as condições mais frequentes incluem: deficiência de hormônio do crescimento; deficiência de gonadotrofinas e/ou distúrbios gonadais; obesidade; pubarca precoce; hipotireoidismo central; insuficiência adrenal central; diabetes mellitus tipo 2 e baixa densidade mineral óssea.⁴ O estrabismo e a escoliose são comuns e há um aumento da incidência de distúrbios do sono, principalmente em pacientes com obesidade.³

As principais causas de morbimortalidade dos pacientes com SPW são consequências diretas e indiretas do excesso de peso, sendo o controle deste, essencial para maior sobrevivência e melhor qualidade de vida. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado podem melhorar significativamente o prognóstico. Atrasos no diagnóstico e intervenções inapropriadas ainda são geralmente

Autoras:

Ruth Rocha Franco e
Caroline Buff Gouveia Passone

DEPARTAMENTO DE ENDOCRINOLOGIA

Gestão 2022-2025

Presidente:

Louise Cominato

Vice-presidente:

Albertina Gomes Rodrigues

Secretária:

Renata Maria de Noronha

observadas. Há necessidade de uma abordagem multidisciplinar integrada para facilitar o diagnóstico precoce, melhorar a qualidade de vida, prevenir complicações e prolongar a expectativa de vida. O propósito deste artigo é descrever as evidências atuais sobre o manejo do distúrbio para fornecer diretrizes baseadas em evidências para o correto tratamento da SPW.

O manejo da SPW depende da idade e abrange quatro pilares principais: dieta, atividade física; hormônio crescimento e comportamento.³

Dieta

A adesão à dieta desde os primeiros anos de vida é essencial para favorecer um crescimento adequado e, posteriormente, enfrentar a hiperfagia e prevenir ou tratar o excesso de peso ao longo da vida. Atualmente, a estratégia mais promissora é uma dieta de baixa caloria bem balanceada. Uma dieta com aproximadamente 30% de gordura, 45% de carboidratos (pelo menos 20g de fibra/dia) e 25% de proteína. Além disso, no contexto de uma dieta hipocalórica equilibrada, recomenda-se o consumo de refeições pequenas e fracionadas ao longo do dia, incluindo lanches (programados e com aporte calórico adequado) para ajudar no controle da hiperfagia e dos pedidos repetidos de alimentos, roubos e comportamentos obsessivos.⁵

Atividade física

Para ser eficaz, o exercício precisa ser regular e diário. Os benefícios da atividade física independem da perda de peso.⁵

Hormônio de crescimento

O tratamento com hormônio de crescimento humano recombinante (rhGH) é benéfico, pois além de normalizar a altura, aumenta a massa magra, aumenta os níveis de atividade física e reduz a massa gorda.³ Atualmente, as pesquisas sugerem que a terapia com hormônio de crescimento seja iniciada mais cedo, (geralmente em torno de três a seis meses de idade).³ Os testes de estímulo para avaliar secreção de hormônio de crescimento não devem ser exigidos como parte do processo de tomada de decisão terapêutica em bebês e crianças com SPW. No entanto, o rhGH está contraindicado quando os pacientes apresentam uma ou mais das seguintes condições: obesidade grave, diabetes

não controlado, apneia obstrutiva grave não tratada, câncer em atividade e psicose ativa. A escoliose não deve ser considerada uma contraindicação ao tratamento com rhGH em pacientes com SPW.³

Comportamento

Problemas comportamentais correlacionam-se com níveis mais altos de estresse. Drogas psicotrópicas, especialmente antipsicóticos, antidepressivos e drogas estabilizadoras do humor são amplamente prescritas no tratamento de problemas comportamentais ou transtornos mentais que ocorrem em pacientes com SPW. Porém, devido ao seu perfil farmacológico desfavorável, como altas taxas de sintomas extrapiramidais, metabolização mais lenta e disfunções hormonais, essas medicações devem ser utilizadas com cautela e, em geral, em doses mais baixas que a dose habitual.

Peculiaridades de cada idade

A seguir algumas peculiaridades de cada idade que devem ser consideradas durante o acompanhamento.

- **Lactentes:** devido à sucção débil e a fim de garantir uma nutrição adequada, geralmente são necessários bicos especiais ou alimentação por sonda nasogástrica. Treino intensivo com fonoaudióloga é essencial para evitar a necessidade de gastrostomia. Medidas de crescimento, incluindo comprimento, peso e perímetro cefálico devem ser obtidas regularmente. Além disso, a fisioterapia é essencial para melhorar a força muscular.⁵ Os meninos com criptorquidia podem receber gonadotrofina coriônica (hCG) para melhorar o tamanho peniano e auxiliar na descida testicular para a bolsa escrotal.⁶ Os resultados relativos à descida testicular têm sido ruins, porém, doses de 500-1500UI, duas vezes por semana, de hCG, podem ajudar no desenvolvimento peniano, além de aumentar o volume testicular. A correção cirúrgica para criptorquidia deve ser concluída no primeiro ou, no máximo, no segundo ano de vida.⁶ O hormônio de crescimento pode ser iniciado precocemente aos três ou quatro meses de vida. A dose inicial diária é de 0,5mg/m², com ajustes subsequentes em direção a 1,0mg/m², de acor-

do com a resposta clínica e manutenção dos níveis fisiológicos IGF-1. Valores de IGF-1 devem ser mantidos até o máximo + 2SDS da referência para a idade. O tratamento precoce com ocitocina em lactentes com SPW tem resultados promissores ao melhorar a alimentação e habilidades sociais⁷ e pode mudar o curso da doença, mas deve ser ainda confirmado por mais estudos.

- **Na infância (após dois anos de idade):** a supervisão rigorosa da ingestão diária de alimentos é necessária para evitar ganho de peso, pois apesar da preservação da saciedade, a taxa metabólica em geral é 60% menor do que a das crianças da mesma idade sem SPW. Nessa fase, quando o ganho de peso começa a se elevar, é fundamental reajustar as necessidades calóricas para evitar o ganho de peso excessivo.
- **Puberdade e vida adulta:** o acompanhamento regular se faz necessário e o controle dos comportamentos e do peso para prevenir a obesidade grave são os pontos importantes desta fase. O hipogonadismo está presente em homens e mulheres e tem uma etiologia primária e/ou central, sendo a última mais frequente. No entanto, não existe consenso sobre o esquema mais adequado para indução puberal e para reposição hormonal em adultos.⁶ A reposição de hormônios sexuais é benéfica para produzir características sexuais secundárias e preservar a massa óssea. Alguns autores recomendam o tratamento com testosterona intramuscular em homens com puberdade atrasada ou incompleta, geralmente entre 15 e 16 anos de idade e começando com uma dose de 50 a 100mg, administrada a cada 28 dias com aumento gradual em direção às doses típicas de homens adultos.⁶ É recomendado que as mulheres recebam terapia com estrogênio de baixa dose, naquelas com amenorreia/oligomenorreia.⁶ O tratamento cíclico com progesterona é sugerido para mulheres com sangramento vaginal irregular/oligomenorreia e níveis normais de estradiol, enquanto a combinação de estrogênio/progesterona é preferida para mulheres com amenorreia e baixos níveis de estradiol.⁶ Reposição de cálcio e vitamina D devem ser considerados para otimizar obtenção do pico de massa óssea.⁶ As doen-

ças cardiovasculares são as que mais impactam na saúde nesta fase; avaliação com cardiologista pode ser necessária. O envolvimento de outros profissionais ajuda na transição para a independência em áreas como o autocuidado e a realização de outras atividades da vida diária. Adultos com SPW devem receber uma dose inicial GH de 0,1–0,2mg/dia. Titulação de dosagem subsequente deve basear-se na resposta clínica, níveis de IGF-1 apropriados para idade e sexo na faixa de SDS de 0 a +2.⁸ A função da tireoide deve ser avaliada e levotiroxina deve ser fornecida antes do tratamento com GH, se for observado hipotireoidismo. Embora o tratamento com GH possa resultar em aumento da glicemia de jejum e resistência à insulina, geralmente não acelera o início do diabetes, que é mais influenciado pela obesidade.⁸ O monitoramento de problemas respiratórios, como a apneia do sono, deve ser feito com a polissonografia antes de iniciar o tratamento com GH e periodicamente após seu início. A velocidade de crescimento, concentração de glicose, concentração de IGF-1, função tireoideana, desenvolvimento e/ou progressão da escoliose fazem parte do acompanhamento de rotina. Outros efeitos colaterais potenciais incluem dor nas articulações, edema e hipertensão intracraniana.⁸ N-acetilcisteína ou topiramato pode ser usado para reduzir a escoriação da pele.⁹ O tratamento medicamentoso da obesidade ainda é uma das grandes dificuldades na SPW, pois até o momento nenhuma medicação se mostrou efetiva e segura. Alguns estudos com análogos de GLP-1 mostraram redução nos escores de hiperfagia, porém mais estudos ainda são necessários nessa população.¹⁰ Os efeitos colaterais mais frequentes destas medicações devem ser cuidadosamente pesquisados em pessoas com SPW, já que os episódios de vômito e dor abdominal são infrequentes devido ao alto limiar de dor e hipotonia, o que pode acarretar um risco potencial de ruptura gástrica.⁶

Referências:

1. CASSIDY SB, et al. Prader-Willi and Angelman syndromes: sister imprinted disorders. *Am J Med Genet.* v. 97, n. 2, p. 136-46, 2000.
 2. BUTLER MG. Prader-Willi syndrome: obesity due to genomic imprinting. *Curr Genomics.* v. 12, n. 3, p. 204-15, 2011.
 3. PASSONE CBG, et al. "Prader-willli syndrome: what is the general pediatrician supposed to do?-a review." *Rev Paul Pediatr.* v. 36, p. 345-52, 2018.
 4. ALVES C, et al. Prader-Willi syndrome: endocrine manifestations and management. *Arch Endocrinol Metab.* v. 64, n. 3, p. 223-34, 2020.
 5. BARRERA L, et al. Prader-willli syndrome in adults: an update on nutritional treatment and pharmacological approach. *Curr Obes Rep.* v. 11, n. 4, p. 263-76, 2022.
 6. NAPOLITANO L, et al. Hypogonadism in patients with Prader-willli syndrome: a narrative review. *Int J Mol Scienc.* v. 22, n. 4, 2021.
 7. BOULANOUAR K, et al. The use of oxytocin to improve feeding and social skills in infants with Prader-Willi syndrome. *Pediatrics.* v. 139, n. 2, p. e20162976, 2017.
 8. DEAL CL, et al. Growth hormone research society workshop summary: consensus guidelines for recombinant human growth hormone therapy in Prader-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* v. 98, n. 6, p. E1072-87, 2013.
 9. MILLER JL, et al. An open-label pilot study of N-acetylcysteine for skin-picking in Prader-Willi syndrome. *Am J Med Genet Part A.* v. 164A, n. 2, p. 421-4, 2014.
 10. GWENAËLLE D, et al. Liraglutide for weight management in children and adolescents with Prader-willli syndrome and obesity. *J Clin Endocrinol Metabol.* v. 108, n. 1, p. 4-12, 2022.
- Disclaimer: Parágrafos não referenciados correspondem à opinião e/ou prática clínica do autor.

Conclusão

A síndrome de Prader-Willi é um distúrbio complexo que afeta a função hipotálamo-hipofisária, resultando em vários distúrbios endocrinológicos. O diagnóstico precoce é fundamental

para o início oportuno do tratamento com GH, uma dieta restrita e balanceada, atividade física regular e acompanhamento da saúde mental e do desenvolvimento são necessários (ver Tabela 1). Os endocrinologistas pediátricos e adultos, em cooperação com outros especialistas, têm um papel crucial no cuidado de pacientes com SPW. Com o tempo, a saúde de crianças e adultos com SPW melhorou e as opções de tratamento aumentaram. O conhecimento sobre SPW continua a crescer e vários estudos relacionados a problemas físicos e mentais estão em andamento.

Tabela 1 – Resumo do tratamento

Dieta	Hipocalórica adequada ao peso	Refeições pequenas/fracionadas Lanches programados	<ul style="list-style-type: none"> • 30% gordura • 45% carboidrato • 25% de proteína • 20g de fibra/dia
Atividade física	Exercícios aeróbicos: melhoram o condicionamento cardiovascular e também melhoram o humor	Exercícios de resistência: melhoram força e resistência muscular, também ajudam na saúde óssea	Equilíbrio e flexibilidade ajudam nas tarefas da vida cotidiana, como, por exemplo: ficar de pé em um ônibus em movimento, lavar as costas ou calçar os sapatos
Hormônio crescimento	Sem teste de estímulo	Início precoce: entre 3-4 meses de vida	Dose crianças: 0,5- 1 mg/m ² /dia Dose adultos: 0,1–0,2 mg/dia
Comportamentos disruptivos	Antipsicóticos, antidepressivos, estabilizadores de humor	Usar com cautela em doses mais baixas que a dose habitual	Maior chance de sintomas extrapiramidais devido à metabolização lenta e disfunções hormonais

Fonte: Elaborada pela autora.



trate
da *vida.*

temos
o mesmo
Propósito:
cuidar de vidas.

**E, em um momento como este,
cada um deve fazer sua parte para ajudar
como pode, mesmo que à distância.**

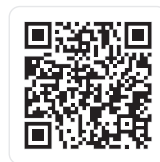
Por isso, criamos o tratedavida.com.br

Uma plataforma feita para você, médico,
com o objetivo de reunir informações sobre
todas as especialidades em que atuamos
e esse novo cenário de combate à COVID-19.

Nosso portal contará com atualizações
frequentes e evoluirá constantemente para
ser cada vez mais personalizado de acordo
com o que você precisa.

Confira e conte para gente o que achou :)
Estamos juntos nessa!

Para conhecer digite o endereço
acima diretamente no seu navegador
ou aponte a câmera do seu
smartphone para o código abaixo:



Libbs

libbs.com.br