Endocrinologia | Casuística / Investigação

CO-006 - (21SPP-11747) - HORMONA DO CRESCIMENTO NO SÍNDROME DE PRADER-WILLI – 26 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Catarina Marques Duarte[1]; Bárbara Barroso De Matos[2]; Miguel Vieira Martins[3]; Madalena Meira Nisa[4]; Joana Monteiro[5]; Brígida Robalo[6]; Carla Pereira[6]; Lurdes Sampaio[6]

1 - Serviço de Pediatria, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Tejo, E.P.E.; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira, Covilhã; 4 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 5 - Serviço de Pediatria, Hospital José Joaquim Fernandes, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 6 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução e Objectivos

Introdução: Os benefícios da hormona de crescimento (HC) na Síndrome de Prader-Willi (SPW) têm sido descritos na melhoria da estatura, composição corporal e desenvolvimento psicomotor. Em Portugal, a HC passou a ser comparticipada na SPW em 2010.

Objetivo: Avaliar o efeito da terapêutica com HC na estatura, índice de massa corporal (IMC) e perfil lipídico no SPW.

Metodologia

Métodos: Estudo retrospetivo, descritivo, de doentes com SPW em seguimento na Consulta de Endocrinologia Pediátrica de um hospital terciário. Avaliação longitudinal da estatura, IMC e perfil lipídico no início, aos 12 e 36 meses de terapêutica. Análise comparativa de variáveis auxológicas entre os grupos sob HC e sem HC. Análise estatística em STATA® v13.0. Significância para $p < 0.05$.

Resultados

Resultados: Incluídos 38 doentes com SPW, 61% sexo masculino, idade mediana ao diagnóstico 4 meses, 23 (61%) sob terapêutica com HC, dose inicial 0,28±0,2mg/m^2/dia. Ao longo dos 36 meses de terapêutica tendência não significativa de redução do IMC (z-score 2,76 para 2,35); sem melhoria da estatura (z-score -2,3 para -2,76); tendência para elevação dos parâmetros do perfil lipídico sem significância estatística.

Redução significativa do IMC nos doentes sob HC que atingiram a sua estatura final (51 vs 35Kg/m^2). No mesmo grupo, os doentes parecem distanciar-se menos da estatura alvo familiar média em comparação com o grupo sem HC (13,9 Vs. 19,1cm), embora não significativamente.

Conclusões

Conclusões: A HC tem efeito na redução do IMC e promoção de uma estatura final próxima do potencial genético. Sendo a HC a única opção terapêutica disponível na SPW, é fundamental a vigilância adequada do tratamento. Na sequência deste trabalho, foi construída uma base de dados para aplicação nacional.

Palavras-chave : Síndrome de Prader-Willi, Hormona do crescimento, Estatura, Índice de massa corporal