

## **Tratamento de Síndrome de Prader-Willi através de bypass gástrico: seguimento de 3 pacientes**

## **Treatment of Prader-Willi Syndrome by gastric bypass: follow-up of 3 patients**

DOI:10.34119/bjhrv6n1-196

Recebimento dos originais: 02/01/2022

Aceitação para publicação: 30/01/2023

### **André Luis Fernandes**

Cirurgião Geral

Instituição: Universidade Federal do Paraná

Endereço: Av. Visconde de Guarapuava, N 4338, Batel, Curitiba, CEP: 80250-220

E-mail: andreh.l.f@hotmail.com

### **Solange Cravo Bettini**

Mestrado em Clínica Cirúrgica

Instituição: Universidade Federal do Paraná

Endereço: R. Gen. Carneiro, 181, Centro, Curitiba, CEP: 80060-900

E-mail: cravobettini@gmail.com

### **Gustavo Moreira Clivatti**

Cirurgião Geral

Instituição: Universidade Federal do Paraná

Endereço: R. Gen. Carneiro, 181, Centro, Curitiba, CEP: 80060-900

E-mail: gustavomclivatti@hotmail.com

### **Hector Sbaraini Fontes**

Cirurgião do Aparelho Digestivo

Instituição: Universidade Federal do Paraná

Endereço: R. Gen. Carneiro, 181, Centro, Curitiba, CEP: 80060-900

E-mail: hector.sfontes@gmail.com

### **Gisele Farias**

Doutora em Clínica Cirúrgica

Instituição: Universidade Federal do Paraná

Endereço: R. Gen. Carneiro, 181, Centro, Curitiba, CEP: 80060-900

E-mail: gisele.nutri.farias@gmail.com

### **Maria Augusta Cravo Bettini**

Graduada em Medicina pela Pontifícia Universidade Católica do Paraná  
(PUC-PR)

Instituição: Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR)

Endereço: Av. São José, 300, Cristo Rei, Curitiba, CEP: 80050-350

E-mail: macravobettini@hotmail.com

## RESUMO

**Introdução.** A síndrome de Prader-Willi (SPW) é um transtorno genético com alterações hipotalâmicas e disfunções hormonais que resultam em quadro clínico rico com hipotonia, retardo do crescimento, déficit cognitivo e distúrbios alimentares com obesidade devido à polifagia e aumento da procura alimentar. A SPW atualmente ocorre em 1 a cada 15.000 nascimentos com distribuição igual entre os sexos. Seu diagnóstico é confirmado através de análise genética e, pela impraticabilidade do método, também por critérios clínicos. A morbimortalidade da síndrome, como consequência do quadro clínico, é maior que da população geral. A obesidade e suas comorbidades associadas se apresentam, nesse panorama, como os maiores fatores de risco para óbito. Várias opções terapêuticas têm sido objeto de estudo, dentre elas os tratamentos clínico, medicamentoso e cirúrgico. A indicação da cirurgia bariátrica é discutida em decorrência da compulsão alimentar, com diversos estudos para tentar elucidar o melhor procedimento para esses pacientes. **Objetivo.** Analisar os efeitos da cirurgia bariátrica em pacientes obesos com SPW, com enfoque no controle de peso e comorbidades. **Método.** Três pacientes obesos com SPW foram submetidos a bypass gástrico em Y de Roux e acompanhados por 18 meses, com aferição do peso e exames laboratoriais de controle. **Resultados.** Uma paciente de 26 anos, com índice de massa corporal (IMC) de 38,4 kg/m<sup>2</sup>, teve em um ano e seis meses uma redução de IMC para 25,6 kg/m<sup>2</sup> e perda de excesso de peso (PEP) de 95%. Outro, de 15 anos, apresentava IMC de 67,9 kg/m<sup>2</sup>, hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus tipo 2 com uso de diversas medicações; após 1 ano e 6 meses do procedimento, alcançou IMC de 36,5 kg/m<sup>2</sup> com PEP de 69,2% e houve retirada completa da medicação. Por fim, uma paciente de 17 anos com IMC de 48 kg/m<sup>2</sup> obteve uma queda para IMC de 36,6 kg/m<sup>2</sup> e PEP de 49,3%. Os três pacientes apresentaram melhora da compulsão alimentar, do humor e auto-estima. **Conclusão.** Como na literatura, a gastroplastia em Y de Roux se mostrou como boa opção no tratamento dos pacientes portadores da SPW, com melhora das comorbidades e controle de peso, além de melhora bio-psico-social.

**Palavras-chave:** síndrome de Prader-Willi, SPW, Bypass gástrico, BGYR, tratamento, derivação biliodigestiva, Sleeve, gastrectomia vertical.

## ABSTRACT

**Introduction.** Prader-Willi syndrome (PWS) is a genetic disorder with hypothalamic alterations and hormonal dysfunctions that result in a rich clinical picture with hypotonia, growth retardation, cognitive deficits, and eating disorders with obesity due to polyphagia and increased food demand. PWS currently occurs in 1 in every 15,000 births with equal distribution between the sexes. Its diagnosis is confirmed by genetic analysis and, due to the impracticality of this method, also by clinical criteria. The morbidity and mortality of the syndrome, as a consequence of the clinical picture, is higher than that of the general population. Obesity and its associated comorbidities are presented, in this panorama, as the greatest risk factors for death. Several therapeutic options have been studied, including clinical, drug, and surgical treatments. The indication of bariatric surgery is discussed due to binge eating, with several studies trying to elucidate the best procedure for these patients. **Objective.** To analyze the effects of bariatric surgery in obese patients with PWS, focusing on weight control and comorbidities. **Method.** Three obese patients with PWS underwent Roux-en-Y gastric bypass and were followed up for 18 months, with weight measurement and control laboratory tests. **Results.** One 26-year-old patient, with a body mass index (BMI) of 38.4 kg/m<sup>2</sup>, had in one year and six months a reduction in BMI to 25.6 kg/m<sup>2</sup> and 95% excess weight loss (EWP). Another, a 15-year-old patient, had a BMI of 67.9 kg/m<sup>2</sup>, systemic arterial hypertension, and type 2 diabetes mellitus with use of several medications; after 1 year and 6 months of the procedure, he reached

a BMI of 36.5 kg/m<sup>2</sup> with a PEP of 69.2%, and there was complete withdrawal of medication. Finally, a 17-year-old patient with a BMI of 48 kg/m<sup>2</sup> achieved a drop to a BMI of 36.6 kg/m<sup>2</sup> and a PEP of 49.3%. All three patients showed improvement in binge eating, mood and self-esteem. Conclusion. As in the literature, Roux-en-Y gastroplasty proved to be a good option in the treatment of patients with PWS, with improvement of comorbidities and weight control, besides bio-psycho-social improvement.

**Keywords:** Prader-Willi syndrome, PWS, gastric bypass, RYGB, treatment, biliodigestive shunting, Sleeve, vertical gastrectomy.

## 1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Prader-Willi (SPW) é conhecida pelo quadro clínico de hipotonia, desordens alimentares, retardo do crescimento, déficit cognitivo, hipogonadismo com hipogenitalismo, baixa estatura, pequenos pés e mãos e obesidade devido à polifagia e aumento da procura alimentar. [1] A condição é decorrente de alterações hipotalâmicas e disfunções hormonais, entre os quais o hormônio de crescimento (GH). [1;2] A principal alteração genética descrita como associada à síndrome é a deleção do segmento 15q11-13 de origem paterna, presente em aproximadamente 70-75% dos pacientes. Além dessa, outras alterações como dissomia materna do cromossomo 15 em 25% dos casos, mutações epigênicas em 2-5% e translocações em cerca de 1%. [3] O segmento mais relacionado à síndrome (15q11-13) contém genes que sofrem *imprinting* materno, logo a deleção do segmento de origem paterna ou duplicação do cromossomo materno podem ocasionar perda da função do gene paterno. [2]

Inicialmente descrita por Prader, Labhart e Willi em 1956 [4], atualmente a SWP se apresenta em 1 a cada 15.000 nascidos vivos, acometendo igualmente ambos os sexos [2]. Seu diagnóstico é confirmado através de análise genética [5], porém pela impraticabilidade do método, critérios foram elaborados para bases do diagnóstico em 1993 por Holm e cols. [2;6] Mais tarde, em 2003, esses critérios foram revisados por Grunay-Aygun e cols., desta vez abrangendo as manifestações clínicas de acordo com a faixa etária. Para estes autores, crianças que apresentassem a manifestação referida para a idade deveria ser submetida à avaliação genômica. [7] Os critérios estão expostos nas tabelas a seguir:

Tabela 1. Critérios propostos por Holm e cols. em 1993, com diagnóstico firmado a partir de 5 pontos, sendo 4 de critérios maiores em pacientes com idade inferior ou igual a 3 anos e 8 pontos, sendo 5 de critérios maiores em pacientes com idade > 3 anos

Idade	Manifestação Clínica
Nascimento até 2 anos	1. Hipotonia sucção pobre da mamada
2 a 6 anos	<ol style="list-style-type: none"> <li>Hipotonia com história de má sucção</li> <li>Atraso global no desenvolvimento</li> </ol>
6 a 12 anos	<ol style="list-style-type: none"> <li>História de hipotonia com má sucção</li> <li>Atraso global no desenvolvimento</li> <li>Alimentação excessiva (hiperfagia, obsessão por comida) com obesidade central se não controlada</li> </ol>
13 anos até vida adulta	<ol style="list-style-type: none"> <li>Alteração cognitiva, normalmente com retardo mental moderado</li> <li>Alimentação excessiva (hiperfagia, obsessão por comida) com obesidade central se não controlada</li> <li>Hipogonadismo hipogonadotrófico e/ou alterações de comportamento típicos (como modulação da temperatura e sintomas obsessivo-compulsivos)</li> </ol>

Tabela 2. Critérios revisados por Grunay-Aygun e cols., sugerindo estudo genômico dos indivíduos que apresentassem a manifestação referida para a idade

Critérios maiores (1 ponto)
Hipotonia neonatal
Dificuldade de alimentação na infância ou atraso no desenvolvimento neuro-psicomotor
Ganho excessivo de peso a partir de 1 ano e 6 meses
Hipogonadismo
Retardo mental, problemas de aprendizado
Características da face específicas (lábio superior pouco espesso, olhos amendoados)
Deleção do <i>locus</i> 15q11-q13 em análise citogenética
Critérios menores (0,5 ponto)
Redução dos movimentos fetais
Alterações de comportamento (cinco dentre: acessos de violência, fúria, comportamento obsessivo-compulsivo, rígido, possessivo, cleptomaniaco, teimoso, mentiroso, argumentativo)
Apneia do sono
Baixa estatura
Mãos e pés pequenos
Cabelo, olhos e pele de tonalidade mais clara
Mãos estreitas
Miopia

**Critérios maiores (1 ponto)**

Saliva viscosa

Auto-agressão, lesões de pele

A SPW, como é de se esperar pelo quadro clínico apresentado, apresenta maior morbimortalidade que a população geral. Estima-se que a mortalidade na população de SPW seja de 3% comparado a 1% na população geral.[8] Estudos têm sido direcionados no sentido de explicar esse maior índice de mortalidade, e o que se observou é que não necessariamente há uma correlação com o retardo mental, já que outros grupos com síndromes diferentes apresentaram menor taxa de mortalidade que pacientes com SPW. No entanto, a obesidade do paciente com SPW e suas comorbidades associadas apresentaram-se como fatores de risco para o desfecho de óbito. [9]

Tendo em mente a prevalência, a mortalidade e as evoluções, tratamentos vêm sendo oferecidos no sentido de amenizar as manifestações da síndrome com foco no controle da obesidade. Como opções, atualmente temos: medidas dietéticas, importantes para melhorar a parte nutricional dos pacientes porém ineficazes isoladamente pelo quadro obsessivo-compulsivo propriamente dito; tratamento clínico farmacológico, composto por reposição de hormônio de crescimento (GH), que possibilita benefícios na velocidade do crescimento e estatura final, além de ter evidenciado redução na massa gorda e aumento na massa magra, topiramato, anticonvulsivante de nova geração que atua como agonista gabaérgico, antagonista do sistema glutamatérgico e modula canais de sódio voltagem-dependente, que recentemente vem sendo estudado com droga antiobesidade em casos de compulsão alimentar, e outras drogas antiobesidade como mazindol e fluoxetina; [2,10,11] e, por fim a opção cirúrgica. Dentre as técnicas possíveis, as mais estudadas têm sido o bypass em Y de Roux, técnica mista majoritariamente restritiva, e a gastrectomia vertical, exclusivamente restritiva. [2,12,13]

Observando-se os recentes estudos, a literatura está dividida entre indicar ou contra-indicar um tratamento cirúrgico para esses pacientes. Enquanto certos estudos demonstram ganho de peso, desnutrição, diarreia e anemia após derivação bilio-pancreática [16], abertura da linha de grampo após 11 meses de gastrectomia vertical [14], ganho de peso e retorno a elevados níveis glicêmicos[14,20], outros demonstram melhora da qualidade de vida, da auto-estima e redução dos eventos letais decorrentes da obesidade nesses pacientes. [15, 17, 18, 19]

Apesar da divisão, o procedimento tem sido cada vez mais aceito mundialmente, a ponto de a própria Sociedade Brasileira de Cirurgia Bariátrica e Metabólica descrever a SPW como uma comorbidade associada para indicação de procedimento cirúrgico. [21]

Portanto, com a finalidade de acrescentar dados à literatura e ampliar a discussão que envolve o tema, pensando em futuramente selar a melhor opção para tratar e oferecer melhor qualidade de vida para pacientes portadores da síndrome, foi optado por acompanhar quatro deles após bypass gástrico, laboratorial e clinicamente, com intenção de averiguar complicações no pós-operatório, perda de peso, controle das comorbidades e consequente redução dos desfechos letais.

## 2 MÉTODO

Três pacientes do serviço de clínica cirúrgica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná com diagnóstico de Síndrome de Prader-Willi foram submetidos a cirurgia de bypass gástrico em Y de Roux.

Foi realizada uma série de casos em que os pacientes foram seguidos por 1 ano e 6 meses através de retorno ambulatorial. Foram aferidos peso, altura e índice de massa corpórea com intuito de avaliar a curva de perda de massa corporal no período. Além disso, foram solicitados exames laboratoriais para verificar o controle das comorbidades, sendo portanto mensurados glicemia, hemoglobina glicada (Hb glicada) e insulina para avaliar tolerância à glicose, e hemoglobina, creatinina, colesteróis, transaminases, fosfatase alcalina, gama-GT e cálcio com a premissa de avaliar anemia, função renal e hepato-biliar respectivamente. Ainda, foi mensurada a vitamina D para analisar a possível piora na sua absorção. Os resultados então foram comparados aos da literatura com intuito de corroborar a influência da cirurgia bariátrica na evolução da SPW.

## 3 RESULTADOS

### 3.1 CASO 1

Uma mulher de 26 anos, diagnosticada com Síndrome de Prader-Willi desde a infância, buscou ajuda apresentando uma altura de 1,53 m, pesando 90 kg, com um índice de massa corpórea (IMC) de 38,4 kg/m<sup>2</sup>, motivo pelo qual a cirurgia foi indicada. Como exames pré-operatórios, a paciente apresentava glicemia de jejum 90 mg/dl, Hb glicada 4,8%, insulina 19.9 µU/ml, creatinina 0.6 mg/dl, colesterol total 157 mg/dl, LDL colesterol 86 mg/dl, HDL colesterol 45 mg/dl, triglicerídeos 130 mg/dl, hemoglobina 12.9 g/dl, fosfatase alcalina 9 U/L, gama-GT 150 U/L, transaminase AST/ALT 20/26 U/L, vitamina B12 543 pg/L, cálcio 9,1 mg/dl. Endoscopia digestiva alta demonstrava hérnia hiatal de pequeno volume, ultrassonografia de abdome total sem particularidades, espirometria sem achados porém

prejudicada pela cooperação da paciente, radiografia de tórax com alteração única de artrodese de coluna lombar.

A paciente foi submetida a Gastroplastia a Fobi-Capella em julho de 2015. Com um mês de cirurgia, a paciente apresentou um peso de 86 kg, com IMC de 36,7 kg/m<sup>2</sup> e perda do excesso de peso (PEP) de 12%. Com três meses, a paciente pesava 81 kg, IMC de 34,6 kg/m<sup>2</sup> e PEP de 28%. Manteve curva de perda ponderal, apresentando 78 kg em 6 meses de pós-operatório

e 61 kg após um ano, com PEP de 38% e 92% e IMC de 33,3 kg/m<sup>2</sup> e 26 kg/m<sup>2</sup> respectivamente. Após 1 ano e 6 meses de seguimento, a paciente manteve a perda estável, com 60kg, IMC de 25,6 kg/m<sup>2</sup> e PEP de 95%.

Os exames pós-operatórios de um ano apresentaram glicose de jejum 95 mg/dl, Hb glicada de 4,5%, insulina 6,5 µU/ml, creatinina 0.5 mg/dl, colesterol total 150 mg/dl, LDL colesterol 78 mg/dl, HDL colesterol 56 mg/dl, triglicerídeos 79 mg/dl, hemoglobina 12,5 g/dl, gama-GT 62 U/L, transaminases AST/ALT 30/37 U/L, vitamina B12 700 pg/L, cálcio 10 mg/dl e vitamina D de 43,6 ng/ml. Os exames de controle de um ano e 6 meses mantiveram o panorama anterior.

### 3.2 CASO 2

Um adolescente de 15 anos, com diagnóstico pelo serviço de endocrinologia de Síndrome de Prader-Willi, com sinais clássicos, foi encaminhado ao ambulatório de cirurgia bariátrica apresentando altura de 1,52 m, peso de 157 kg e IMC de 67,9 kg/m<sup>2</sup>, além de diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus tipo 2, ambos controlados com tratamento medicamentoso. Apresentava como exames pré-operatórios glicemia de jejum 92 mg/dl, Hb glicada 5.9%, insulina 29.7 µU/ml, creatinina 0.9 mg/dl, colesterol total 204 mg/dl, LDL colesterol 107 mg/dl, HDL colesterol 35 mg/dl, triglicerídeos 306 mg/dl, hemoglobina 13.1 g/dl, gama-GT 87 U/L, transaminase AST/ALT 34/40 U/L, cálcio 10 mg/dl, vitamina B12 435 pg/dl e vitamina D 25,8 ng/ml.

O paciente foi submetido a cirurgia bariátrica pela técnica de Wittgrove (bypass gástrico sem anel) em março de 2017. Após um mês, pesava 139 kg, IMC de 60 kg/m<sup>2</sup>, e uma PEP de 18%. Aos três meses de pós-operatório, um peso de 124.5 kg, IMC 53.7 kg/m<sup>2</sup>, PEP de 32%. Nova aferição aos 6 meses trouxe como resultado um peso de 113.6 kg, IMC 49 kg/m<sup>2</sup> e PEP 44%. Ao fim de um ano de cirurgia, apresentou um peso de 104 kg, IMC de 45 kg/m<sup>2</sup> e PEP 53,4%. Por fim, com 1 ano e 6 meses de cirurgia, pesava 84,3 kg, IMC de 36,5 e PEP de 69,2%.

Os exames laboratoriais tardios de um ano para controle evidenciaram glicemia de jejum 79 mg/dl, Hb glicada 5.2%, insulina 3.49 µU/ml, creatinina 0.7 mg/dl, colesterol total 209

mg/dl, LDL colesterol 87 mg/dl, HDL 83 mg/dl, triglicerídeos 193 mg/dl, hemoglobina 13.5 g/dl, gama-GT 25 U/L, transaminase AST/ALT 20/19 U/L, cálcio 9.7 mg/dl, vitamina B12 313 pg/dl e vitamina D 17,3 ng/ml.

### 3.3 CASO 3

Uma adolescente de 17 anos, com apresentação clássica de Síndrome de Prader-Willi, foi encaminhada ao nosso serviço para avaliação de cirurgia bariátrica por apresentar inicialmente peso de 111 kg, altura 1,52 m e IMC de 48 kg/m<sup>2</sup>. Solicitados exames pré-operatórios que evidenciaram glicemia de jejum 86 mg/dl, Hb glicada 4,8%, insulina 25.6 µU/ml, creatinina 1.0 mg/dl, colesterol total 183 mg/dl, LDL colesterol 130 mg/dl, HDL colesterol 38 mg/dl, triglicerídeos 72 mg/dl, hemoglobina 14.1 g/dl, gama-GT 47 U/L, transaminase AST/ALT 11/10 U/L, cálcio 9.9 mg/dl.

Em outubro de 2017, a paciente foi submetida a gastroplastia a Wittgrove (bypass gástrico sem anel). Com um mês de cirurgia, a paciente apresentou um peso de 98.4 kg, IMC de 42,6kg/m<sup>2</sup> e PEP de 26,8%. Após três meses, pesava 88,5 kg, IMC de 38,1 e PEP de 42,2%. Com 6 meses, apresentava 83 kg, IMC de 35,9 e PEP de 52%. Com um ano, demonstrava peso de 85,6 kg, IMC de 37 e PEP de 47%. por fim, a 1 ano e 6 meses da cirurgia, o paciente apresentou 84,7 kg, IMC de 36,6 e PEP de 49,3%. Como exames laboratoriais de controle, após seis meses de cirurgia, a paciente apresentou glicemia de jejum 75 mg/dl, Hb glicada 4.8%, insulina 15.7 µU/ml, creatinina 0.9 mg/dl, colesterol total 144 mg/dl, LDL colesterol 87 mg/dl, HDL colesterol 35 mg/dl, triglicerídeos 114 mg/dl, hemoglobina 12.9 g/dl, gama-GT 76 U/L, transaminases AST/ALT 16/17 U/L, cálcio 9.6 mg/dl e vitamina D 36,6 ng/ml. Manteve o padrão dos exames após um ano.

Em todos os três casos, os pacientes apresentaram melhora dos sintomas de compulsão alimentar, apresentaram melhora do humor e da auto-estima. Além disso, a família relatou melhora do panorama geral de convivência familiar e se mostrou satisfeita com o resultado.

## 4 DISCUSSÃO

Após apresentar esses dados, podemos traçar uma linha comparativa com a literatura levando em consideração alteração nas medidas antropométricas, melhora clínico-laboratorial e análise de complicações cirúrgicas.

Neste estudo, ambos os três casos encontraram uma boa evolução pós-operatória, com boa aceitação da evolução progressiva da dieta para paciente pós-operatório de cirurgia bariátrica.



Podemos comparar a melhora laboratorial com a encontrada por Kobayashi et al. [15], cuja melhora do IMC de 68 kg/m<sup>2</sup> para 43,3 kg/m<sup>2</sup> após 1 ano e 6 meses de cirurgia, além da queda substancial de triglicérides e LDL colesterol, podem s' r comparadas aos casos deste estudo, principalmente ao Caso 2, que de 67 kg/m<sup>2</sup> caiu para 45 kg/m<sup>2</sup> em no mesmo intervalo de tempo. Por se tratarem da mesma técnica, gastroplastia em Y de Roux, fortalecem o procedimento como candidato para o tratamento da SPW.

A técnica de derivação bilio-pancreática, duodenal switch ou Scopinaro, também se mostrou eficiente em reduzir peso e reduzir eventos letais, como demonstraram Antal et al., no caso da cirurgia de Scopinaro [18], e Antal et al., no caso de duodenal switch[19]. Em ambos os estudos, houve perda satisfatória do excesso de peso, bem como melhora das comorbidades que levam a desfecho letal, tal como obesidade, dislipidemia, hipertensão e diabetes mellitus. Os Caso 1 e 2 têm estreita relação com esses casos, ficando evidente a melhora do perfil lipídico e glicêmico, bem como da obesidade. Grugni et al., porém, após cirurgia de derivação bilio-pancreática, demonstraram impossibilidade do controle laboratorial, da perda de peso e das comorbidades que envolvem a SPW após seguimento de três anos de uma paciente de 21 anos. [16] Porém, o autor cita a cirurgia como tratamento único, o que pode ter sido o fator relevante para o desfecho ruim. A discussão sobre cirurgia de derivação bilio-pancreática está, portanto, dividida.

Porém, quando o assunto se trata de gastroplastia vertical, podemos observar que no relato de um caso por Almeida et al. [14], houve deiscência da linha de grampo com 11 meses de cirurgia, e com 40 meses de pós-operatório, os exames laboratoriais haviam novamente retornado aos valores do pré-operatório, com reganho de peso além do peso inicial. Insucesso também foi obtido no estudo de Myiata et al. [20], também após realização de gastroplastia vertical, apesar de desta vez não ser relatado deiscência da linha de grampo. Neste caso, houve melhora dos parâmetros com um mês de pós-operatório, com queda da glicose de 521 g/dl e da glicosúria de 257 g/dia para 9 g/dia. Porém, com 30 meses de pós-operatório, houve reganho de peso além do peso inicial e nova elevação da glicose sérica para 158 mg/dl e da glicosúria para 38,1 g/dia. Esses dados entram em conflito com os Casos apresentados neste estudo, em que não houve reganho de peso ou pior clínico-laboratorial. Esse fato pode contrariar a gastroplastia vertical como uma boa opção de tratamento para pacientes com SPW, principalmente pelo fato de os pacientes continuarem apresentando polifagia pelo mecanismo hipotalâmico, e portanto uma gastroplastia isolada pode não ser suficiente para reverter o quadro de obesidade.

Por fim, a análise de Marinari et al. [17], envolvendo 15 casos da literatura, conclui que a gastroplastia em Y de Roux e derivação bilio-digestiva são boas opções como tratamento cirúrgico de pacientes obesos com SPW pelo fato de melhorar a qualidade de vida, reduzir a evolução rapidamente fatal da doença por controlar as comorbidades e ser a opção que ofereça a maior perda de peso.

Os dados em questão condizem com o que encontramos até o presente momento de seguimento ambulatorial, embora o tempo de seguimento maior tenha sido de um ano e seis meses.

## 5 CONCLUSÃO

Como conclusão, pode-se afirmar que os casos do estudo em questão condizem com a literatura no sentido de demonstrar a cirurgia para pacientes com SPW como boa opção de tratamento ao controlar comorbidades, evitando desfechos letais, reduzir o excesso de peso e proporcionar melhora bio-psico-social. Porém, para que a resposta seja satisfatória e o mais isenta de complicações possível, é preferível que a técnica a ser realizada seja a gastroplastia em Y de Roux, e que a cirurgia não seja preconizada como tratamento único, mas sim complementando medidas clínicas e farmacológicas que envolvam melhora psicológica, controle das comorbidades e principalmente da parte nutricional.

Além disso, podemos concluir que, apesar da resposta promissora e da expectativa frente à cirurgia, ainda há muito o que estudar, compartilhar e discutir sobre essa indicação específica de cirurgia bariátrica. O intervalo de tempo de seguimento ainda é curto e o número total de casos na literatura é baixo, não sendo possível chegar a uma conclusão definitiva. No entanto, a cirurgia bariátrica segue como uma boa opção terapêutica em pacientes com SPW sem controle com tratamento clínico.

Vale ainda ressaltar a importância do acompanhamento com psicológico e nutricional, bem como a presença de familiares próximos, dada a relevância do círculo de convívio nesses casos. Resultados positivos foram possíveis em nosso estudo - até o presente momento -, em grande parte, devido a essa ampla abordagem.

## REFERÊNCIAS

1. Butler, M., Kimonis, V., Dykens, E., Gold, J., Miller, J., Tamura, R. and Driscoll, D. (2017). Prader-Willi syndrome and early-onset morbid obesity NIH rare disease consortium: A review of natural history study. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 176(2), pp.368-375.
2. Carvalho, Daniel F. de, Cercato, Cíntia, Almeida, Madson Q., Mancini, Marcio C., & Halpern, Alfredo. (2007). Abordagem terapêutica da obesidade na Síndrome de Prader-Willi. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, 51(6), 913-919.
3. Nicholls, R., Ohta, T. and Gray, T. (1999). Genetic abnormalities in Prader-Willi syndrome and lessons from mouse models. *Acta Paediatrica*, 88(s433), pp.99-104.
4. Prader A, Labhart A, Willi H. Eins Syndrom von Adipositas, Kleinwuchs, Kryptochismus und Oligophrenie nach myotoniertgem Zustand im Neugeborenenalter. **Schweiz Med Wochenschr** 1956;86:1260-1
5. Bittel, D. and Butler, M. (2005). Prader-Willi syndrome: clinical genetics, cytogenetics and molecular biology. *Expert Reviews in Molecular Medicine*, 7(14).
6. Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, Hanchett JM, Greenswag LR, Whitman BY, et al. Prader-Willi syndrome: consensus diagnostic criteria. **Pediatrics** 1993;91:398-402.
7. Gunay-Aygun, M., Schwartz, S., Heeger, S., O'Riordan, M. and Cassidy, S. (2001). The Changing Purpose of Prader-Willi Syndrome Clinical Diagnostic Criteria and Proposed Revised Criteria. *PEDIATRICS*, 108(5), pp.e92-e92.
8. Whittington, J. (2001). Population prevalence and estimated birth incidence and mortality rate for people with Prader-Willi syndrome in one UK Health Region. *Journal of Medical Genetics*, 38(11), pp.792-798.
9. Einfeld, S., Kavanagh, S., Smith, A., Evans, E., Tonge, B. and Taffe, J. (2006). Mortality in Prader-Willi Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 111(3), p.193.
10. Obata, K., Sakazume, S., Yoshino, A., Murakami, N. and Sakuta, R. (2003). Effects of 5 Years Growth Hormone Treatment in Patients with Prader-Willi Syndrome. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, 16(2).
11. Hoybye, C., Hilding, A., Jacobsson, H. and Thoren, M. (2003). Growth hormone treatment improves body composition in adults with Prader-Willi syndrome. *Clinical Endocrinology*, 58(5), pp.653-661.
12. INUI, A., ASAKAWA, A., BOWERS, C., MANTOVANI, G., LAVIANO, A., MEGUID, M. and FUJIMIYA, M. (2004). Ghrelin, appetite, and gastric motility: the emerging role of the stomach as an endocrine organ. *The FASEB Journal*, 18(3), pp.439-456.
13. Hosoda, H., Kojima, M. and Kangawa, K. (2006). Biological, Physiological, and Pharmacological Aspects of Ghrelin. *Journal of Pharmacological Sciences*, 100(5), pp.398-410.

14. de Almeida, M., Cercato, C., Rascovski, A., Goldbaum, T., de Figueiredo, D., Matsuda, M., Zilberstein, B., Villares, S. and Halpern, A. (2005). Results of Biliopancreatic Diversion in Two Patients with Prader-Willi Syndrome. *Obesity Surgery*, 15(6), pp.901-904.
15. Kobayashi, J., Kodama, M., Yamazaki, K., Morikawa, O., Murano, S., Kawamata, N. and Kawamura, I. (2003). Gastric Bypass in a Japanese Man with Prader-Willi Syndrome and Morbid Obesity. *Obesity Surgery*, 13(5), pp.803-805.
16. Grugni, G., Guzzaloni, G. and Morabito, F. (2000). Failure of Biliopancreatic Diversion in Prader-Willi Syndrome. *Obesity Surgery*, 10(2), pp.179-181.
17. Marinari, G., Camerini, G., Novelli, G., Papadia, F., Murelli, F., Marini, P., Adami, G. and Scopinaro, N. (2001). Outcome of Biliopancreatic Diversion in Subjects with Prader-Willi Syndrome. *Obesity Surgery*, 11(4), pp.491-495.
18. Laurent-Jaccard, A., Hofstetter, J., Saegesser, F. and Chapuis, G. (1991). Long-term Result of Treatment of Prader-Willi Syndrome by Scopinaro's Bilio-pancreatic Diversion. Study of Three Cases and the Effect of Dextrofenfluramine on the Postoperative Evolution. *Obesity Surgery*, 1(1), pp.83-87.
19. Antal, S. and Levin, H. (1996). Biliopancreatic Diversion in Prader-Willi Syndrome Associated with Obesity. *Obesity Surgery*, 6(1), pp.58-62.
20. Miyata, M., Dousei, T., Harada, T., Aono, T., Kitagawa, T., Nose, O. and Kawashima, Y. (1990). Metabolic changes following gastroplasty in Prader-Willi syndrome —A case report. *The Japanese Journal of Surgery*, 20(3), pp.359-364.