

ANAIS I CAMEG

Terapia com GH em Síndrome de Silver-Russell: presente incerto ou suficientemente garantido?

Isadora Cerqueira Simões Braudes¹; Danielly Thaine Teodoro¹; Daniel Vale Guimarães¹; Ivaldo Inácio Silva Júnior¹; Pollyana Carvalho Freire¹; Raiane Antunes Sampaio².

1. Discente do curso de Medicina da Universidade de Rio Verde – Campus Goianésia.

2. Docente curso de Medicina da Universidade de Rio Verde – Campus Goianésia.

RESUMO:

Introdução: A Síndrome de Silver-Russell (SSR) é um distúrbio de crescimento possivelmente relacionado aos cromossomos 7 e 11p15. Nota-se que as crianças portadoras da SSR nascem pequenas para a idade gestacional e apresentam-se, na vida adulta, abaixo da média-padrão adequada a cada gênero; beneficiando-se, provavelmente, da terapia de reposição com GH (do inglês Growth Hormone) e IGF-1 (Insulin-like Growth Factors 1). **Objetivo:** Evidenciar a correlação da SSR com os defeitos de ação dos hormônios de crescimento abordando a repercussão da terapia repositora de GH na SSR. **Material e método:** Trata-se de uma revisão sistemática de caráter descritivo, cujos artigos foram selecionados nas seguintes bases de dados: Biblioteca Virtual em Saúde e PubMed. Foram encontrados 92 artigos, com os seguintes descritores: “Síndrome de Silver-Russell” AND “GH”. Foram incluídos os artigos que apresentaram “texto completo disponível”, na BVS, e “free full text”, no PubMed; além daqueles publicados nos últimos cinco anos e que tratavam sobre a Síndrome de Silver-Russell e abordavam também o GH. Ambas as plataformas só mostraram artigos na língua inglesa. Todos os artigos encontrados na BVS eram da base de dados MEDLINE. Foram excluídos 86 artigos por não atenderem aos critérios de inclusão, correspondendo a abordagem da SSR associada ao GH, resultando na análise de 6 artigos. **Resultado:** Dentre os 6 artigos analisados, 1 artigo sugere a associação da SSR com os defeitos na ação do GH ou insensibilidade a ele. Dois artigos destacam as repercussões clínicas causadas pelas alterações nos genes de IGF-1 e as do eixo GH-IGF1, tais como: hipoplasia da face média e mandíbula frontal, atraso no desenvolvimento puberal, diminuição da densidade óssea, microcefalia e retardo do crescimento intrauterino (maioria vista nos portadores da SSR). Um artigo estabelece as “reações” metabólicas frente ao tratamento com GH em pacientes portadores e não portadores da SSR: ambos apresentaram perfil metabólico similar, no entanto, a pressão arterial sistêmica e os níveis de glicose em jejum foram menores nos pacientes com SSR. Estes, porém, externaram diminuição do índice de massa corporal magra, que foi observado após dois anos de tratamento, nos dois grupos. Com relação ao prognóstico desses pacientes após o tratamento com GH, ambos obtiveram melhora quanto à sensibilidade das células beta à insulina. Um artigo aponta o benefício da associação do IGF-1 ao GH na estimulação à massa óssea cortical. E, por fim, todos os artigos relataram benefício da terapia repositora de GH seja demonstrando os mecanismos de ação dos hormônios, “ganhos” metabólicos ou enfatizando a segurança do tratamento em longo prazo. **Conclusão:** Com base no estudo, observa-se que a ação defeituosa de GH e IGF-1 induz o aparecimento de fenótipos severos pré e pós-natais, desde a restrição de crescimento intrauterino até o retardo no desenvolvimento puberal. A maior parte das alterações descritas é vistas nos portadores da SSR. No entanto, evidencia-se que a terapia com reposição desses hormônios, além de ser segura e eficaz para pacientes com distúrbios de crescimento, garante uma melhora no perfil metabólico desses pacientes. Entretanto, o presente tema necessita de mais estudos prospectivos visando ampliar o perfil de segurança do tratamento para que uma amostra maior de pacientes seja contemplada.

Palavras-chave:

Síndrome de Silver-Russell.
Cromossomo 7.
Cromossomo 15.
Hormônio do crescimento.