

Jennifer da Silva Quinteiro<sup>1</sup>  
Chislene Pereira Vanelli<sup>2,3</sup>

## RESUMO

**Introdução:** A Síndrome de Prader-Willi (SPW), um distúrbio genético raro, é a principal causa de obesidade genética, acarretando alterações neurológicas, hormonais e alimentares desde o período pré-natal. A nutrição é um elemento chave desde a infância, tendo em vista que a síndrome evolui em fases alimentares distintas, desde desnutrição com possível necessidade de via alternativa de alimentação a hiperfagia e obesidade severa. **Objetivo:** Este relato tem como objetivo apresentar o manejo nutricional de um lactente com SPW durante internação hospitalar prolongada. **Relato de Caso:** O paciente foi admitido no Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora/MG apresentando hipotonia generalizada, sucção ineficaz e classificado como pequeno para a idade gestacional. Diante do exposto, instituiu-se via alternativa de alimentação, com acompanhamento nutricional diário. As condutas para melhora do estado nutricional foram adotadas considerando as condições clínicas, a tolerância gastrointestinal e a aceitação individual. Após 88 dias de internação, o paciente apresentou, na alta hospitalar, ganho de 3,320kg e crescimento de 10,7cm, alcançando eutrofia em todos os indicadores antropométricos avaliados. Recebeu alta com alimentação exclusivamente por via oral, em uso de fórmula infantil adequada para a faixa etária. **Discussão:** Recém-nascidos com SPW apresentam parâmetros antropométricos reduzidos, incluindo peso ao nascer, estatura e índice de massa corpórea, com valores aproximadamente 15% inferiores. O atraso no desenvolvimento reforça a relevância do diagnóstico precoce, do acompanhamento nutricional contínuo e da atuação integrada da equipe multiprofissional para otimizar o prognóstico desses indivíduos. **Conclusão:** Este relato de caso evidencia a importância do acompanhamento nutricional precoce e individualizado em lactentes com SPW, demonstrando seu potencial na prevenção de complicações, adequação da antropometria e promoção de ingestão alimentar adequada.

Palavras-chave: Síndrome de Prader-Willi; Doenças Raras; Nutrição do Lactente; Obesidade Infantil.

## ABSTRACT

**Introduction:** Prader-Willi syndrome (PWS) is a rare genetic disorder and the leading cause of genetic obesity, resulting in neurological, hormonal, and feeding-related changes beginning in the prenatal period. Nutrition is a key factor from infancy, as the syndrome progresses through distinct feeding phases, ranging from malnutrition with a possible need for alternative feeding routes to hyperphagia and severe obesity. **Objective:** This case report aims to describe the nutritional management of an infant with PWS during prolonged hospitalization. **Case Report:** The patient was admitted to the University Hospital of the Federal University of Juiz de Fora, Minas Gerais, Brazil, presenting with generalized hypotonia, ineffective sucking, and being classified as small for gestational age. Given these findings, an alternative feeding route was instituted, along with daily nutritional monitoring. Strategies to improve nutritional status were adopted based on clinical conditions, gastrointestinal tolerance, and individual acceptance. After 88 days of hospitalization, the patient had gained 3.320 kg and grown 10.7 cm by the time of discharge, achieving normal weight in all anthropometric indicators assessed. He was discharged on exclusive oral feeding, using an age-appropriate infant formula. **Discussion:** Newborns with PWS have reduced anthropometric parameters, including birth weight, length, and body mass index, with values approximately 15% lower than average. Developmental delay reinforces the relevance of early diagnosis, continuous nutritional monitoring, and integrated multidisciplinary team action to optimize prognosis. **Conclusion:** This case report underscores the importance of early, individualized nutritional monitoring in infants with PWS, demonstrating its potential to prevent complications, optimize anthropometric outcomes, and promote adequate food intake.

Keywords: Prader-Willi Syndrome; Rare Diseases; Infant Nutrition; Pediatric Obesity.

<sup>1</sup>Residência Integrada Multiprofissional em Atenção Hospitalar, Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora, Minas Gerais, Brasil.

<sup>2</sup>Unidade Multiprofissional, Serviço de Nutrição, Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora, Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares, Minas Gerais, Brasil.

✉ Jennifer Quinteiro

Endereço: R. Catulo Brevigliere, nº 235, Santa Catarina, Juiz de Fora, MG  
CEP: 36036-110  
✉ jennifer.s.quinteiro@gmail.com

Submetido: 15/08/2025  
Aceito: 14/10/2025



## INTRODUÇÃO

A síndrome de Prader-Willi (SPW), também conhecida como síndrome de Prader-Labhart-Willi, descrita pela primeira vez em 1956 pelos médicos suíços Andrea Prader, Heinrich Willi e Alexis Labhart, é um distúrbio genético neurocomportamental caracterizado como a causa mais frequente de obesidade genética.<sup>1-3</sup> Esta síndrome atinge aproximadamente 1 a cada 15-30 mil nascidos vivos no mundo, de ambos os sexos. Segundo a primeira pesquisa quantitativa realizada pela Sociedade Brasileira de Síndrome de Prader-Willi, em 2023, no Brasil há cerca de 439 casos identificados da doença, conforme descrito na (Tabela 1).<sup>2</sup>

**Tabela 1:** População SPW, por faixa etária.

Faixa etária	População	(%)
0 a 3 anos	101	23,0%
4 a 7 anos	117	26,7%
8 a 15 anos	115	26,2%
16 a 30 anos	92	21,0%
31 a 45 anos	12	2,7%
46 ou mais	2	0,5%
Total	439	100,0%

**Fonte:** SPW Brasil, 2024

A suspeita da síndrome pode ocorrer ainda no período pré-natal, devido à hipomotilidade fetal, polidrâmnio e restrição de crescimento intrauterino, assim como nos primeiros anos de vida, em razão da presença de hipotonia, com diminuição do movimento e letargia, choro fraco, alteração nos reflexos, sucção débil, hipopigmentação, hipogonadismo e hipogenitalismo.<sup>3,4</sup>

A SPW é uma condição genética causada pela ausência de expressão de genes impressos na região cromossômica 15q11.2-q13. Essa ausência ocorre, predominantemente, por meio de uma deleção intersticial do cromossomo paterno (65-75%), dissomia uniparental materna do cromossomo 15 (20-30%) ou por defeitos no mecanismo de imprinting genômico (1-3%). A análise de metilação do DNA, específica para a origem parental, permite a identificação de mais de 99% dos indivíduos afetados, sendo, portanto, o teste de primeira linha recomendado para confirmação diagnóstica.<sup>3,4</sup> É consoante na literatura que o diagnóstico precoce auxilia não só em maior qualidade e efetividade do tratamento proposto como também melhor manejo das manifestações da doença ao longo da vida.<sup>3-5</sup>

Atualmente, a terapia com hormônio do crescimento é o padrão ouro no tratamento da SPW e tem sido amplamente utilizada na melhora dos padrões de composição corporal, força e agilidade, além de favorecer o desenvolvimento cognitivo dos pacientes que fazem o uso dessa terapia. Por se tratar de uma síndrome complexa, é indispensável a atuação de uma

equipe multidisciplinar para um cuidado mais amplo, visando principalmente o controle e sintomatologia clínica da doença. O serviço de nutrição é um pilar essencial nesse cuidado, uma vez que os portadores da síndrome podem apresentar peculiaridades alimentares desde a vida intrauterina.<sup>3,6</sup>

Pacientes com SPW transitam por sete fases alimentícias no curso da doença, as quais percorrem nos extremos estados nutricionais: Fase 0 (pré-natal) - diminuição dos movimentos fetais, porém sem alterações nos marcadores ultrassonográficos; Fase 1A (0 a 9 meses) - dificuldades alimentares como baixa sucção e apatia na oferta alimentar, o que justifica a propensão a desnutrição, com baixo peso e estatura; Fase 1B (9 a 25 meses) - alimentação e antropometria mais próximas do esperado para crianças hígdas, sem alteração na saciedade alimentar; Fase 2A (2,1 a 4,5 anos) - salto no peso para estatura com aumento de gordura corporal, a depender do início das intervenções terapêuticas; Fase 2B (4,6 a 8 anos) - com persistente aumento de peso para estatura e com início gradual do aumento de apetite; Fase 3 (> 8 anos) - estado de hiperfagia extrema com aumento do interesse na alimentação e mudança comportamental importante, tendendo a agressividade quando há recusa na oferta de alimentos; e fase 4 (adulto) - considerável diminuição na hiperfagia, porém com persistente quadro de obesidade, entretanto parte dos pacientes não chegam a atingir esta fase, uma vez que as doenças associadas à obesidade tendem a causar complicações fatais prévias.<sup>4,5,7</sup>

A média da expectativa de vida nesses indivíduos é de aproximadamente 31 anos para mulheres e 29 anos para homens. As principais causas de mortalidade precoce incluem complicações associadas, como obesidade, insuficiência cardíaca, apneia do sono e diabetes mellitus, especialmente na ausência de intervenção clínica adequada. Com manejo terapêutico eficaz, sobretudo no controle do peso e das comorbidades, a expectativa de vida pode estender-se até os 70 anos ou mais.<sup>3</sup>

Diante do exposto, é sabido que lactentes com SPW demandam maior atenção nutricional quando comparados a pacientes saudáveis, necessitando de uma alimentação via oral (VO) assistida ou, em muitas vezes, vias alternativas de alimentação, como sonda naso ou orogástricas, para um adequado aporte nutricional. O uso de fórmulas hipercalóricas é frequentemente necessário, o que ocorre visando o alcance de metas de ganho de peso específicas a cada caso.<sup>3-5</sup>

## RELATO DE CASO

O presente estudo foi realizado com a aprovação do comitê de ética em pesquisa do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (HU-UFJF), sob parecer nº 7.589.577.

O referido relato tem por objetivo descrever

o manejo nutricional durante a hospitalização de um lactente, do sexo feminino, com seis dias de vida, admitido na Unidade da Criança e do Adolescente do HU-UFJF, em Minas Gerais. O período de internação prolongou-se até o terceiro mês de vida da criança, com acompanhamento nutricional diário e suporte de equipe multiprofissional.

## Anamnese

O paciente em estudo foi admitido no HU-UFJF após transferência do hospital da sua cidade natal com queixa principal de hipotonia generalizada e fraca sucção. Em internação no HU-UFJF as queixas foram confirmadas e foi evidenciado pela equipe médica a presença de sinais físicos (dimorfismos faciais) característicos de algumas síndromes genéticas, o que levou a investigação e, após um mês de internação, ao diagnóstico de SPW.

Segundo relato da progenitora, durante o período gestacional o feto manteve-se hígido, contudo, com redução da movimentação fetal ao longo de toda a gestação, porém, importante ressaltar que não houve registro de investigação médica a respeito. O recém-nascido a termo (40 semanas de idade gestacional), nascido por parto cesariano, apresentou-se banhado em mecônio, com extremidades cianóticas, choro fraco e hipotonia generalizada. O índice de APGAR foi 8 no primeiro e no quinto minuto, ademais, o bebê foi classificado como pequeno para a idade gestacional, com peso de 2.215 g e comprimento de 44 cm.

## Anamnese nutricional

A avaliação nutricional realizada pela equipe de Nutrição do HU-UFJF contemplou a coleta de dados clínicos, dietéticos e antropométricos, além da estratificação do risco nutricional e o estabelecimento de metas nutricionais, conforme o quadro clínico do paciente.

Na anamnese dietética, a mãe relatou que, em virtude de sucção ineficaz, no segundo dia de vida, quando hospitalizado em outro nosocômio, foi necessária a introdução de sonda nasogástrica (SNG) para administração de leite materno ordenhado. Essa via de alimentação e o consumo exclusivo de leite materno foram mantidos até o quarto dia de vida, quando se iniciou a oferta de leite materno em associação à fórmula infantil (FI) para primeira infância.

A avaliação antropométrica evidenciou perda ponderal de 2,4% em menos de uma semana, presença de magreza tanto no Z-escore do indicador antropométrico de peso/idade, quanto nos indicadores índice de massa corporal(IMC) para a idade, baixo peso/idade e baixa estatura/idade, segundo os parâmetros estabelecidos pela Organização Mundial da Saúde (OMS).<sup>8</sup> Com base na aplicação da ferramenta de triagem *Screening Tool for*

*Risk On Nutritional Status and Growth (STRONGkids)*,<sup>9</sup> o paciente foi classificado como portador de alto risco nutricional.

## Condutas nutricionais

Conforme preconizado pelo protocolo institucional, a avaliação da ingestão alimentar diária do paciente foi realizada por meio do relato dos acompanhantes e complementada pelo controle da oferta/sobra das fórmulas infantis, fornecido pelo lactário da instituição. A reavaliação antropométrica foi conduzida semanalmente ou conforme discussão com a equipe médica assistencial do serviço, utilizando balanças apropriadas para a faixa etária na aferição do peso corporal e régua antropométrica milimetrada para a mensuração da estatura.

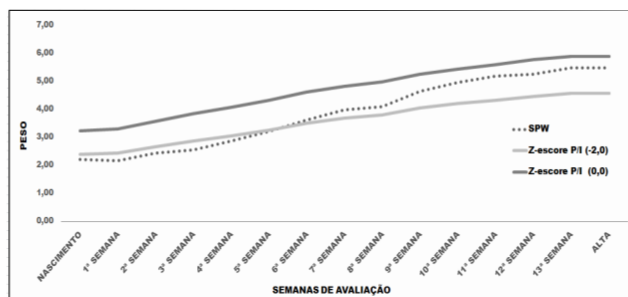
A classificação do estado nutricional foi realizada com base nos critérios da OMS,<sup>8</sup> sendo as atualizações antropométricas analisadas com o auxílio do *software WHO Anthro®*. As estimativas das necessidades nutricionais foram calculadas de acordo com as diretrizes estabelecidas pela Organização das Nações Unidas para a Alimentação e Agricultura.<sup>10</sup>

A definição da via de alimentação adotada ao longo da internação foi realizada pela equipe médica em conjunto com a equipe de fonoaudiologia e nutrição, com base na avaliação contínua das condições clínicas e funcionais do paciente. A seleção da FI, assim como o volume ofertado, foi determinada pela equipe de nutrição clínica, considerando a tolerância gastrointestinal e a aceitação individual do paciente.

## Resultados

Conforme demonstrado na (Figura 2), o lactente apresentou um ganho ponderal total de 3,320 kg ao longo do período de internação, com peso inicial de 2,160 kg no momento da admissão e 5,480 kg na alta hospitalar. A média de ganho de peso diário foi de 37,7g/dia. Em relação à estatura, observou-se um acréscimo de 10,7 cm, sendo que a altura inicial era de 46,5 cm e atingiu 57,2 cm ao final do acompanhamento hospitalar.

Quanto à classificação do estado nutricional, observou-se uma progressiva melhora ao longo da internação. Inicialmente classificado como portador de magreza pelo Z-escore dos indicadores antropométricos peso/estatura e IMC/idade, na 2ª semana após a admissão na instituição o paciente atingiu a faixa limítrofe de eutrofia (Z-escore = -2,0). O Z-escore = 0,0 (média para eutrofia em IMC/idade) foi alcançado na 10ª semana de acompanhamento. Além disso, em relação ao indicador peso/idade o paciente evoluiu de baixo peso para classificação adequada para a idade entre a 5-6ª semana de internação, quanto ao indicador estatura/idade a adequação foi alcançada entre a 7-8ª semanas de internação.



**Figura 2:** Evolução do ganho de peso durante internação hospitalar

Por outro lado, ao considerar as curvas de crescimento específicas para SPW,<sup>15</sup> o paciente em estudo foi classificado com magreza acentuada no indicador peso/estatura e de magreza no IMC/idade, alcançando a faixa de eutrofia no segundo e terceiro mês de vida, respectivamente. Em relação ao indicador peso/idade, constatou-se baixo peso (< percentil 3) no momento da admissão hospitalar, com evolução para peso adequado à idade entre o segundo e o terceiro mês de vida. Quanto à estatura/idade, o paciente manteve-se abaixo do percentil 50 durante o período avaliado.

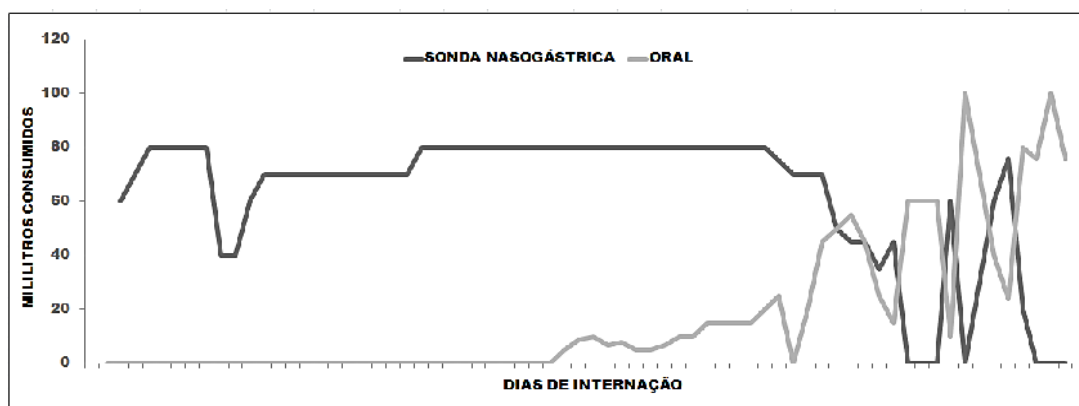
No contexto da definição da terapia nutricional utilizada com esse paciente, foi inicialmente prescrita uma FI padrão, adequada para a faixa etária, com composição normocalórica e normoproteica. Posteriormente, ocorreu a introdução de uma fórmula hipercalórica e hiperproteica. Contudo, observou-se baixa tolerância gastrointestinal a esta formulação, o que motivou a sua descontinuação e retorno para a fórmula padrão para idade.

O volume prescrito de dieta enteral iniciou-se com 60 mL administrados oito vezes ao dia, com progressão gradual até atingir 100 mL, mantendo o número de oferta no momento da alta hospitalar. A via de administração foi exclusivamente enteral até a 6ª semana de internação, contudo, é importante salientar que a introdução da VO foi iniciada na 4ª semana após testes e consequente liberação pela equipe de fonoaudiologia. O paciente permaneceu em regime de alimentação mista (enteral + oral) até três dias antes da alta. Durante esse período, observou-se importante variabilidade na aceitação da alimentação por VO, conforme evidenciado na (Figura 3).

## DISCUSSÃO

De acordo com o Centro de Informações sobre Doenças Genéticas e Raras, o tempo médio necessário para um diagnóstico preciso de uma doença rara a nível mundial é de aproximadamente seis anos.<sup>11</sup> Conforme os dados coletados da Rede Nacional de Doenças Raras (RARAS) no Brasil, no período compreendido entre 2018 e 2023, o tempo médio entre o aparecimento dos primeiros sintomas da SPW e a obtenção de um diagnóstico definitivo varia, majoritariamente, entre 0 e 20 anos.<sup>12</sup> Referente ao presente estudo, a suspeita diagnóstica foi levantada no 13º dia de vida, sendo confirmada no 39º dia pós-nascimento por meio de exame específico de análise de metilação do DNA. A análise do exame foi realizada pelo laboratório do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Vale destacar que o HU-UFJF é reconhecido como um dos centros de referência da rede RARAS, fato este que permitiu celeridade no processo, pois é amplamente conhecido que o diagnóstico precoce se constitui como elemento fundamental na definição da conduta terapêutica apropriada, além de ser considerado um componente decisivo para a redução da morbimortalidade associada à SPW.<sup>1,3,13</sup>

Segundo a Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), os recém-nascidos hígidos apresentam, nos primeiros dias de vida, uma perda de peso ao nascer de aproximadamente 10%, decorrente da redistribuição hídrica, eliminação de mecônio e adaptação à amamentação, com recuperação ponderal geralmente entre o 10º e o 14º dia de vida. Após esse período, é esperado um ganho de peso corporal médio diário de 25 a 30 gramas.<sup>14</sup> Segundo a Organização Internacional da Síndrome de Prader-Willi (IPWSO), a recomendação de ganho de peso corporal médio diário é de 20 a 30 gramas.<sup>5</sup> No caso clínico analisado, observou-se uma perda de peso ao nascer de 2,4%, valor compatível com os padrões esperados para lactentes saudáveis. A recuperação do peso ocorreu ainda na primeira semana de internação, mais precoce que o habitual, e o ganho ponderal médio diário durante a internação de 88 dias



**Figura 3:** Evolução da via alimentar durante internação hospitalar.

foi de 37,7g, ultrapassando a média esperada tanto para hígidos, quanto para indivíduos acometidos pela síndrome.

Recém-nascidos com SPW apresentam parâmetros antropométricos reduzidos em comparação com seus irmãos não afetados, incluindo peso ao nascer, estatura e IMC, com valores aproximadamente 15% inferiores.<sup>3</sup> Além disso, bebês e crianças com SPW apresentam massa adiposa em maior quantidade quando comparados àqueles com desenvolvimento típico.<sup>5</sup> Embora existam curvas de crescimento desenvolvidas especificamente para crianças com SPW<sup>15</sup> e estas tenham sido consideradas no presente estudo, a avaliação e o monitoramento antropométrico devem, preferencialmente, ser realizados com base em gráficos de crescimento nacionais ou locais. Isso se deve ao fato de que as curvas específicas podem apresentar limitações de aplicabilidade generalizada em razão do reduzido tamanho amostral e da variabilidade dos dados utilizados na sua construção,<sup>16</sup> o que corrobora com o entendimento da equipe quanto a utilização dos parâmetros da OMS neste estudo. Diante do exposto, e conforme diretrizes da OMS,<sup>8</sup> o paciente apresentou baixa estatura/idade e baixo peso/idade, com alcance e manutenção de valores adequados posteriormente, mesmo sem o uso de hormônio de crescimento, que é comumente utilizado como parte do tratamento. Ressalta-se que o crescimento linear prejudicado e a baixa estatura em SPW tende a tornar-se mais evidente a partir dos 2 anos, chegando à altura final em idade adulta abaixo da média para a população geral.<sup>17</sup>

Em tese, recomenda-se que as necessidades nutricionais de lactentes com SPW sejam monitoradas continuamente, objetivando prevenir a obesidade infantil sem comprometer o desenvolvimento adequado. No caso do paciente em estudo, que se encontrava na fase 1A, não foi realizada restrição calórica, uma vez que as orientações específicas para a doença indicam que a restrição de calorias deve acontecer apenas a partir do surgimento da hiperfagia.<sup>3</sup> Dessa forma, as necessidades energéticas foram estimadas com base nas diretrizes da SBP, sendo atualizadas conforme a periodicidade de avaliação previamente descrita. Inicialmente, o aporte energético foi calculado em 107 kcal/kg de peso ideal para a idade (3,340 kg), com 5% do valor energético total (VET) proveniente de proteínas (1,3 g/kg de peso ideal/dia). No momento da alta hospitalar, a prescrição era de 84 kcal/kg de peso atual (PA), com 8% do VET correspondente a proteínas (1,6 g/kg de PA/dia).

Para atender às necessidades nutricionais previamente estabelecidas, optou-se inicialmente pela utilização de SNG como via alternativa de alimentação, uma vez que a VO encontrava-se contraindicada devido à sucção ineficaz, consequência da hipotonia generalizada, característica frequentemente observada em lactentes com SPW, conforme descrito na literatura.<sup>1,3-5,13,16</sup> A partir da quarta semana de internação no HU-UFJF,

após a realização de estímulos diários por meio de massagens extra e intraorais, iniciaram-se os testes de alimentação por VO. Observou-se, nesse momento, um tempo de mamada superior a 25-30 minutos por refeição, limiar considerado de risco para aspiração, segundo a IPWSO.<sup>5</sup> Com a progressiva melhora na força de sucção e nos movimentos de mandíbula e língua, o tempo de mamada foi sendo gradualmente reduzido ao longo da internação, ao passo que a oscilação na aceitação da alimentação oral também foi superada. Esse progresso permitiu a transição da via alternativa para VO exclusiva, culminando na retirada da SNG no 86º dia de hospitalização, conforme (Figura 3).

Em relação às alterações gastrointestinais, indivíduos com SPW apresentam, desde o período neonatal, retardo no esvaziamento gástrico, condição que pode evoluir para dilatação, necrose ou mesmo ruptura gástrica por alimentação excessiva. Em lactentes com SPW é comum a presença de refluxo gastroesofágico e estase faríngea, aumentando significativamente o risco de aspiração silenciosa. Adicionalmente, observa-se uma redução na capacidade de êmese, o que pode resultar em episódios frequentes de engasgo, sendo essa uma das causas associadas à mortalidade em cerca de 8% das crianças com SPW durante a segunda infância.<sup>16</sup> No caso analisado, observou-se preservação da função gastrointestinal, evidenciada por evacuações regulares e ausência de episódios de vômito durante a hospitalização. Ressalta-se, contudo, episódio isolado de constipação, distensão abdominal e desconforto, ocorrido após a tentativa substituição da FI padrão por uma formulação hiperproteica, sem ocorrência de êmese associada.

Após estabilização da sintomatologia clínica do paciente pela equipe assistencial envolvida, incluindo o alcance das metas nutricionais propostas, o paciente recebeu alta hospitalar no 88º dia de internação.

O presente caso reforça a importância do acompanhamento nutricional na vida do paciente com SPW, além de uma equipe assistencial multiprofissional para o sucesso do tratamento, aplicando estratégias integradas e contínuas em articulação entre os profissionais de saúde e a família para aperfeiçoar o cuidado e garantir uma melhor qualidade de vida para os indivíduos com a síndrome.<sup>6,16</sup> Em consonância com o exposto, o paciente foi encaminhado para acompanhamento pelo HU em rotina ambulatorial.

## CONCLUSÃO

Embora a SPW seja estudada há seis décadas, continua a representar um desafio clínico, especialmente no que diz respeito ao controle da hiperfagia, uma das principais características. Ainda são escassos os estudos focados no acompanhamento de lactentes com esta condição, bem como os possíveis impactos positivos de um cuidado nutricional adequado desde os primeiros



meses de vida. O presente relato de caso reforça a importância de um acompanhamento nutricional precoce, cuidadoso e individualizado, destacando como esse suporte pode contribuir para a prevenção de complicações futuras. Além disso, evidencia-se o papel fundamental de uma equipe multiprofissional durante períodos de internamento prolongado, que, mesmo sem o início da terapêutica com hormônio de crescimento – considerado o tratamento padrão-ouro – foi capaz de promover melhorias significativas no estado nutricional e na transição alimentar da criança.

## REFERÊNCIAS

1. Miura TY, Cardoso-Demartini AA. Síndrome de Prader-Willi: da dificuldade alimentar à obesidade grave, o que o pediatra precisa saber?. *J Paranaense Pediatr.* 2023;24(1):1–10. DOI: 10.5935/1676-0166.20230003.
2. Associação Brasileira da Síndrome de Prader-Willi (ABSPW). Quantas pessoas têm SPW no Brasil? Avaliação e quantificação das respostas do questionário. SPW Brasil [Internet]; 2024 [Citado em: 2025 Mar. 23]. Disponível em: [https://www.spwbrasil.com.br/\\_files/ugd/b2286e\\_86a4b3e04e9e42409f4005a7f49f2915.pdf](https://www.spwbrasil.com.br/_files/ugd/b2286e_86a4b3e04e9e42409f4005a7f49f2915.pdf).
3. Butler MG, Miller JL, Forster JL. Prader-Willi syndrome - clinical genetics, diagnosis and treatment approaches: an update. *Curr Pediatr Rev.* 2019;15(4):207–244. DOI: 10.2174/157339631566190716120925.
4. Cassidy SB, Schwartz S, Miller JL, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Genet Med.* 2012 Jan;14(1):10–26. DOI: 10.1038/gim.0b013e31822bead0.
5. International Prader-Willi Syndrome Organisation (IPWSO). Infants with Prader-Willi syndrome aged 0 to 3 years. Clinical and Scientific Advisory Board of IPWSO [Internet]; 2019 [Citado em: 2025 Mar. 20]. Disponível em: <https://ipwso.org/wp-content/uploads/2020/10/IPWSO-CSAB-Overview-and-Evaluation-for-Infants-with-PWS-Aged-0-3yrs-May-2019.pdf>.
6. Lopes CB, Turbano MEN, Facundim DJ, Magnavita LVC, Latreille GB, Lima FS, et al. Abordagem multidisciplinar na síndrome de Prader-Willi: estratégias para o cuidado integral. *Braz J Implantol Health Sci.* 2025;7(2):2615–2626. DOI: 10.36557/2674-8169.2025v7n2p2615-2626.
7. Bravo P, Pérez D, Canals Cifuentes A. Fases nutricionales en Síndrome de Prader-Willi. *Andes Pediatr (Santiago).* 2021;92(3):359–66. DOI: 10.32641/andespediatr.v92i3.2400.
8. World Health Organization. The WHO Child Growth Standards. [Internet] Geneva: WHO [Citado em: 2025 Jul. 15]; 2009. Disponível em: <https://www.who.int/publications/i/item/9789241547635>.
9. Carvalho FC, Lopes CR, Vilela LC, Vieira MA, Rinaldi AEM, Crispim CA. Tradução e adaptação cultural da ferramenta Strongkids para triagem do risco de desnutrição em crianças hospitalizadas. *Rev. Paul. Pediatr.* 2013;31(2):159–65. DOI: 10.1590/S0103-05822013000200005.
10. Sociedade Brasileira de Pediatria. Manual de orientação para a alimentação do lactente, do pré-escolar, do escolar, do adolescente e na escola. 3ª ed. [Internet] Rio de Janeiro: SBP [Citado em: 2025 Jul. 15]; 2012. 148 p. Disponível em: [https://www.sbp.com.br/fileadmin/user\\_upload/pdfs/14617a-PDManualNutrologia-Alimentacao.pdf](https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/pdfs/14617a-PDManualNutrologia-Alimentacao.pdf).
11. Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD), National Center for Advancing Translational Sciences (NCATS). Prader-Willi syndrome [Internet]. Bethesda (MD): U.S. Department of Health & Human Services, National Institutes of Health; [Citado em: 2025 Jul. 15]. Disponível em: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/5575/prader-willi-syndrome>.
12. Ministério da Saúde (BR). Plataforma da Rede Nacional de Doenças Raras (RARAS) [Internet]. [Citado em: 2025 Jul. 15]. Disponível em: <https://apps.raras.org.br:8502/>.
13. Associação Médica Brasileira (AMB). Síndrome de Prader-Willi e tratamento com somatropina. Projeto Diretrizes [Internet]; São Paulo: Associação Médica Brasileira [Citado em: 2025 Jun. 17]; 2022. Disponível em: <https://amb.org.br/wp-content/uploads/2022/08/SÍNDROME-PRADER-WILLI-FINAL-03.08.2022.pdf>.
14. Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), Departamentos Científicos de Nutrologia e Pediatria Ambulatorial. Guia prático de alimentação da criança de 0 a 5 anos. [Internet] São Paulo: SBP [Citado em: 2025 Jun. 17]; 2021. Disponível em: [https://www.sbp.com.br/fileadmin/user\\_upload/23148cf-GPrat\\_Aliment\\_Crc\\_0-5\\_anos\\_SITE.pdf](https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/23148cf-GPrat_Aliment_Crc_0-5_anos_SITE.pdf).
15. Butler MG, Lee PDK, Whitten CM. Growth charts for non-growth hormone treated Prader-Willi syndrome. *Am J Med Genet A.* 2011;155(5):1040–9. DOI: 10.1542/peds.2010-2736.
16. Shaikh MG, Kyriakou A, Lucas-Herald AK, Livesey EA, Meade C, Goldstone AP, et al. Síndrome de Prader-Willi: orientação para crianças e transição para a vida adulta. *Endocr Connect.* 2024;13:e240091. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38838713/>.
17. Angulo MA, Castro-Magana M, Lamerson M, Arguello R, Accacha S, Khan A. Final adult height in children with Prader-Willi syndrome with and without human growth hormone treatment. *Am J Med Genet A.* 2007;143A:1456–61. DOI: 10.1002/ajmg.a.31824.