

Abordagem multiprofissional na síndrome de Brown Vialleto Van Laere: um relato de caso

Mateus de O. Ortiz¹, Karoliny C. Paterno², Layala de S. Goulart³, Nara de A. Veitas⁴, Keyla P. dos Reis⁵, Luma L. de Oliveira⁶, Michelli C. Murat⁷.

¹ Fisioterapeuta residente do Programa de Residência Multiprofissional Integrada em Saúde (PREMIS) - Área de concentração: Intensivismo – Hospital Regional de Mato Grosso do Sul (HRMS).

² Biomédica residente em Análises Clínicas do PREMIS - Área de concentração: Intensivismo – HRMS.

³ Enfermeiro residente do PREMIS - Área de concentração: Intensivismo – HRMS.

⁴ Nutricionista residente do PREMIS - Área de concentração: Intensivismo – HRMS.

⁵ Assistente Social residente do PREMIS - Área de concentração: Intensivismo – HRMS.

⁶ Nutricionista especialista – HRMS.

⁷ Farmacêutica bioquímica - Especialista em Hematologia e Hemoterapia - HRMS.

Introdução: A deficiência de transporte de riboflavina, também pode ser definida como Síndrome de Brown Vialleto Van Laere (SBVVL), caracteriza uma doença neurodegenerativa autossômica recessiva rara que pode incluir neuropatia motora e sensitiva progressiva, ataxia de marcha, perda auditiva neurosensorial, paralisia bulbar e atrofia óptica. Estima-se a incidência de casos de 1 em 1 milhão de habitantes, durante um século foram relatados um total de 58 casos no mundo sendo seu maior acometimento no sexo masculino em detrimento ao feminino gerando uma relação de 3:1. **Objetivo:** Relatar a atuação da equipe multiprofissional em um caso de Síndrome de Brown Vialleto Van Laere (SBVVL). **Método:** estudo de caso desenvolvido durante prática na enfermagem de clínica médica de um Hospital Público do Mato Grosso do Sul, no período de 08/03/2019 à 02/06/2019. **Relato de caso:** a equipe multiprofissional admitiu a paciente durante sua atuação na clínica médica, onde inicialmente o caso estava sendo conduzido com a hipótese diagnóstica de Amiotrofia Espinhal tipo III (AME III) devido ao quadro neuromuscular e respiratório, semelhante a diversas patologias. Paciente evidenciava diagnóstico nutricional magreza grau III associada a perda de massa muscular, em uso de Sonda Nasoentérica exclusiva (SNE), também denotava perda de força muscular, diminuição das capacidades funcionais, perda auditiva sensorioneural, presença de tremores, padrão flexor em garra nas mãos, traqueostomizada e utilizando ventilação mecânica invasiva. Algumas semanas após iniciado acompanhamento, fora realizada avaliação pelo serviço de neurologia da instituição, o qual sugeriu como hipótese diagnóstica a SBVVL, devido ao histórico familiar de perda auditiva neurosensorial, além do óbito da genitora com sintomas análogos ao quadro clínico da paciente. Concomitante a investigação da doença foi iniciado tratamento empírico com reposição de riboflavina associada à abordagem multiprofissional, focado principalmente nos serviços de nutrição e fisioterapia. **Resultados:** Após a implementação das abordagens terapêuticas, a paciente evoluiu com melhora significativa dos sintomas e do quadro clínico geral. No momento da alta a paciente já havia sido decanulada, conjuntamente ao desmame da ventilação mecânica e da SNE, com alimentação por via oral exclusiva na consistência livre e melhora da força muscular. **Conclusão:** Diante de toda complexidade do estado clínico debilitado da paciente, no início das abordagens e sua evolução até a alta, verificou-se a importância da equipe multidisciplinar no desfecho do caso.

Palavras-chave: Neurologia. Perda auditiva neurosensorial. Equipe multiprofissional. Reabilitação. Riboflavina.



<http://www.seer.ufms.br/index.php/pecibes/index>

*Autor correspondente:
Mateus de Oliveira Ortiz,
Hospital Regional de Mato Grosso do Sul - HRMS.
E-mail do autor: mateus.ortiz11@gmail.com