

## NOTA TÉCNICA

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dr. Rodrigo Fernando di Gioia Colosimo

**PROCESSO Nº.:** 50006247820218130522

**CÂMARA/VARA:** Vara Única

**COMARCA:** Porteirinha

### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**REQUERENTES:** ACSR - 17 anos, e AERS - 24 anos

**PEDIDO DA AÇÃO:** Hormônio do crescimento, Aldactone® 25 e 100 mg, Indometacina 25 mg, Cloreto de potássio - xarope, Carvedilol 3,125 mg, Omeprazol 20 mg

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** Síndrome de Bartter

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Como opção de terapêutica clínica farmacológica

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG 17602

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2021.0002380

### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicita informações acerca do tratamento pretendido.

### III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de dois pacientes, ambos com diagnóstico de Síndrome de Bartter, apresentando insuficiência renal crônica e deficit de crescimento. Além do uso contínuo dos medicamentos para o tratamento da síndrome, foi prescrito em relatórios médicos datados de 21/06/2017, a indicação do uso de hormônio de crescimento por ambos os requerentes, para correção/minimização do deficit de crescimento.

A *Síndrome de Bartter* é uma doença rara que se manifesta principalmente durante a infância, acomete mais frequentemente o sexo masculino.

*“A síndrome de Bartter, descrita em 1962, é caracterizada por alcalose metabólica hipocalêmica, hipoclorêmica, hiperreninêmica, com pressão arterial*

*normal. Desde sua descrição inicial, foram relatadas várias formas de apresentações clínicas que demonstram a heterogeneidade fenotípica dessa doença. Clinicamente, a maioria dos pacientes é desnutrida, com acentuado retardo do crescimento. Além disso, há poliúria, polidipsia e desidratação, podendo se manifestar no período neonatal ou nos primeiros anos de vida. Estudos de crescimento e desenvolvimento de pacientes com síndrome de Bartter indicam que há um retardo grave durante a infância e que a estatura normal é raramente obtida. Bettinelli et al relatam que a altura, ao diagnóstico de 18 crianças com síndrome de Bartter, variou de - 4,9 até 0,9 desvios padrão e que 11 dessas crianças apresentavam estatura abaixo de - 2 desvios padrão”.*

As manifestações clínicas dependem, predominantemente, da hipocalemia (baixa de potássio) e podem ocorrer logo após o nascimento, na infância ou até na idade adulta. Associa-se ao retardo no desenvolvimento pondero estatural e sintomas de fraqueza muscular. Os níveis pressóricos são normais. O prognóstico da síndrome de Bartter é incerto, muitos pacientes permanecem bem e relativamente assintomáticos, mas alguns podem evoluir com retardo mental e insuficiência renal crônica. A síndrome de Bartter pertence a um grupo pequeno de tubulopatias caracterizado por redução no transporte de NaCl no néfron distal.

*“Apesar de o prognóstico ser favorável na maioria dos casos, esta é uma doença crônica que requer medicação regular, o que torna muitas vezes a adesão difícil. A evolução para insuficiência renal crônica é rara e lenta, e, quando ocorre, está relacionada aos efeitos progressivos dos distúrbios eletrolíticos e hemodinâmicos do parênquima renal”.*<sup>3</sup>

O desenvolvimento da falência renal crônica é atribuído a mudanças nos glomérulos e interstício, secundárias ao longo período de hipocalemia e à diminuição da perfusão renal, com episódios repetidos de lesão isquêmica por hipovolemia. O defeito tubular renal na síndrome não pode ser corrigido, por isso o tratamento é feito pela vida toda, com o objetivo de minimizar os efeitos da elevação na produção de prostaglandina e aldosterona. A hipocalemia é a

preocupação terapêutica fundamental.

Há necessidade de instituição terapêutica precoce para melhorar os níveis séricos dos eletrólitos e o estado nutricional dos pacientes acometidos, sem comprometer a depuração de creatinina. O tratamento inclui anti-inflamatórios não esteroides e a reposição de potássio, com o intuito de minimizar ou normalizar o perfil hidreletrolítico dos pacientes, podendo ocorrer resposta variável ao suporte terapêutico, reposição de água e eletrólitos.

Pode haver retardo de crescimento grave durante o período de lactente e pré-escolar. Os pacientes com síndrome de Bartter apresentam peso abaixo do esperado para a idade e raramente atingem altura normal. O retardo do crescimento longitudinal é uma manifestação comum em patologias associadas à hipocalcemia na infância, podendo se associar a alterações na secreção de hormônio de crescimento e resistência à ação do mesmo.

1) **Aldactone®** (espironolactona 25 e 100 mg): disponível na rede pública através do componente básico de assistência farmacêutica. Vide RENAME 2020, páginas 22 e 72.

2) **Indometacina** 25 mg: não disponível na rede pública, é um medicamento anti-inflamatório não esteroide, não seletivo, inibidor da síntese de prostaglandina. Os inibidores da produção de prostaglandinas tem sido usados com relativa eficácia. A indometacina tem sido utilizada com bom resultado, sendo uma opção para o tratamento da síndrome. Embora de curta duração, pode ser utilizada isoladamente na dose de 25-50 mg/kg/dia, duas a quatro vezes/dia, para adultos, associada ou não a espironolactona. O uso precoce de Indometacina, como parte do tratamento, tem o objetivo de reduzir a calciúria e, conseqüentemente, a nefrocalcinose. A utilização em longo prazo vem se demonstrando segura e bem tolerada quando monitorizados os possíveis efeitos colaterais, possibilitando o crescimento esperado, quando o uso é instituído precocemente.

3) **Cloreto de potássio** – xarope: não disponível na rede pública, na apresentação requerida.

4) **Carvedilol** 3,125 mg: disponível na rede pública através do componente

básico de assistência farmacêutica. Vide RENAME 2020, páginas 18 e 71.

5) **Omeprazol** 20 mg: disponível na rede pública através do componente básico de assistência farmacêutica. Vide RENAME 2020, páginas 27 e 65.

6) **Hormônio do crescimento:**

Nos casos concretos, os pacientes encontram-se atualmente com idades de 17 e 24 anos, não foi informado quando foi estabelecido o diagnóstico da síndrome, e quando se iniciou a terapêutica básica direcionada à doença, uma vez que quando o tratamento é instituído precocemente, tende a atenuar ao máximo o déficit do crescimento pondero estatural. Não foi apresentada nenhuma dosagem do hormônio de crescimento dos requerentes, atuais e/ou pregressas.

Na síndrome, o déficit do crescimento é decorrente principalmente dos distúrbios hidroeletrólíticos e metabólicos significativos, evidenciados por hipocalcemia e alcalose metabólica, podendo se associar a alterações na secreção de hormônio de crescimento e resistência à ação do mesmo. A introdução precoce de tratamento direcionado aos distúrbios hidroeletrólíticos e metabólicos causados pela síndrome, tende a levar ao ganho pondero estatural mais satisfatório.

*“O tratamento é de suporte e consiste basicamente na correção dos distúrbios hidroeletrólíticos e na administração de inibidores da síntese de prostaglandinas. Quando o tratamento é instituído precocemente, pode-se atenuar o déficit de crescimento”.*<sup>3</sup>

Nos **casos concretos**, não foram identificados elementos técnicos indicativos de benefício e/ou de imprescindibilidade do uso do hormônio do crescimento. Não foram identificadas evidências científicas de que o uso tardio do hormônio do crescimento, contribuiria para redução do déficit pondero estatural já estabelecido, principalmente considerando a idade atual dos requerentes.

A rede pública disponibiliza o hormônio do crescimento (GH), através de protocolo para pacientes portadores de hipopituitarismo (deficiência do hormônio); não há consenso na literatura científica e previsão protocolar de

uso tardio do hormônio para o quadro apresentado pelos requerentes. Não há evidências de uma real possibilidade de obtenção de benefício clínico cientificamente mensurável, que justifique o uso do GH como “fármaco”.

#### **IV – REFERÊNCIAS:**

- 1) RENAME 2020.
- 2) Treatment of Bartter syndrome. Unsolved issue. Sociedade Brasileira de Pediatria, *Jornal de Pediatria*, 2014; 90 (5): 512-517.  
<https://www.scielo.br/j/jped/a/CmRbfBRBzPn7BhGndkTfv8Q/?lang=pt&format=pdf>
- 3) Baixa estatura como apresentação inicial da síndrome de Bartter. Relato de Caso, Publicação da Sociedade Brasileira de Pediatria, *Residência Pediátrica* 2015;5(3):132-134.  
<https://cdn.publisher.gn1.link/residenciapediatria.com.br/pdf/v5n3a07.pdf>
- 4) Síndrome de Bartter: avaliação do desenvolvimento estatural e perfil metabólico. *Rev. Paul Pediatr.* 2011;29(2):146-51.  
<https://www.scielo.br/j/rpp/a/JYSFvChvgtn6ftJjkLMhfBd/?format=pdf&lang=pt>
- 5) Portaria Conjunta nº 28, de 30 de novembro de 2018, Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Deficiência do Hormônio de Crescimento – Hipopituitarismo.

#### **V – DATA:**

25/08/2021

NATJUS – TJMG