

**NOTA TÉCNICA 2415****IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO****SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dra. SIMONE TORRES PEDROSO**PROCESSO Nº.:** 50157422720218130027**CÂMARA/VARA:** Vara da Infância e Juventude e Execuções Penais**COMARCA:** Betim**I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:****REQUERENTE:** AOR**IDADE:** 23 meses**PEDIDO DA AÇÃO:** Hormônio do crescimento**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** Síndrome de Prader-Willi**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** controle sintomas**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG- 54606**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2021.0002415**II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

Informações técnicas acerca dos procedimentos disponibilizados para o caso como o dos autos supracitados. Solicito, ainda, resposta no prazo de 48 (quarenta e oito) horas.

**III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:**

A somatropina ( hormônio GH) está disponível no Sistema Único de Saúde (SUS) por meio do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) para tratamento dos pacientes que atendem aos critérios estabelecidos pelos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Deficiência do Hormônio do Crescimento - Hipopituitarismo e da Síndrome de Turner, revisados e publicados em

2010. **Pacientes nascidos pequenos para idade gestacional (PIG) e portadores de síndromes genéticas com evidência de benefício do uso de GH devem ser avaliados** em Centros de Referência ou por equipe técnica especializada. Os pacientes devem passar por avaliação diagnóstica e ter acompanhamento terapêutico com endocrinologistas ou pediatras, cuja avaliação periódica deve ser condição para a dispensação do medicamento. Pacientes com hipopituitarismo devem ser avaliados com relação à eficácia do tratamento e ao desenvolvimento de toxicidade aguda ou crônica. A existência de centro de referência facilita o tratamento em si, bem como o ajuste de doses, caso necessário, e o controle de efeitos adversos. A indicação indiscutível e clássica do uso do hormônio do crescimento recombinante, somatropina, é para as crianças com baixa estatura devido à sua falta.

Não existe previsão de cobertura da somatropina no rol da ANS

A Síndrome de Prader-Willi (SPW) tem origem em um distúrbio genético, não hereditário, resultante da ausência ou não expressão de genes no cromossomo 15. Ocorre em 1:15 mil a 1:30 mil nascimentos vivos, em ambos os sexos e em todas as etnias. É uma síndrome grave, complexa e que, até o momento, não tem cura.

A SPW é caracterizada, principalmente, por:

- ✓ Hipotonia
- ✓ Hipogonadismo
- ✓ Hiperfagia
- ✓ Comprometimento cognitivo
- ✓ Transtornos comportamentais
- ✓ Obesidade potencialmente fatal

A principal preocupação médica é a obesidade mórbida. Mas, por meio de diagnóstico e intervenção precoces, muitos indivíduos conseguem manter um peso saudável.

O tratamento destes pacientes com GH pode melhorar a estatura final, porém a grande contribuição do GH tem sido a melhora da composição corpórea, minimizando as conseqüências clínicas desta síndrome . O aspecto mais importante do tratamento é o controle do ganho excessivo de peso. Dietas hipocalóricas, medicamentos anoréticos e gastroplastias são ineficazes a longo prazo .No obeso há um aumento da produção de fator de crescimento insulina símile (IGF-I), que é produzido pelo adipócito . Já na SPW, apesar de tecido adiposo abundante, não há um estímulo adequado de produção do IGF-I. A interpretação destes dados em função da secreção do GH é complicada pela obesidade do portador da SPW, uma vez que no obeso simples exógeno os níveis de GH circulantes estão menores, porém o IGF-I é normal e os níveis de IGF-I livre são elevados. Na SPW, os níveis de IGF-I totais estão menores, o que indicaria uma situação de deficiência parcial de GH

#### **IV – CONCLUSÃO**

- ✓ A medicação está disponível no SUS para utilização em síndromes genéticas como Prader-Willi
- ✓ Não existe previsão de cobertura da medicação no rol de procedimentos da ANS
- ✓ A medicação solicitada está bem indicada para doença informada

## **V – REFERÊNCIAS:**

- 1) Secretaria de Atenção à Saúde Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria conjunta nº 28, de 30 de novembro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Deficiência do Hormônio de Crescimento - Hipopituitarismo. Brasília, 2018. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/dezembro/14/PCDT-Deficiencia-do-Hormonio-de-Crescimento-Hipopituitarismo.pdf>.
- 2) Guidelines for Growth Hormone and Insulin-Like Growth Factor-I Treatment in Children and Adolescents: Growth Hormone Deficiency, Idiopathic Short Stature, and Primary Insulin-Like Growth Factor-I Deficiency. *Horm Res Paediatr* 2016;86:361–97.
- 3) Grimberg A, DiVall SA, Polychronakos C, Allen DB, Cohen LE, Quintos JB, Rossi WC, Feudtner C, Murad MH, on behalf of the Drug and Therapeutics Committee and Ethics Committee of the Pediatric Endocrine Society. Guidelines for Growth Hormone and Insulin-Like Growth Factor-I Treatment in Children and Adolescents: Growth Hormone Deficiency, Idiopathic Short Stature, and Primary Insulin-Like Growth Factor-I Deficiency. *Horm Res Paediatr* 2016; 86:361-97. Disponível em: <https://www.karger.com/Article/FullText/452150>.
- 4) Wannmacher H. Hormônio de Crescimento: Uma Panaceia. ISSN 1810- 0791 Vol. 3, nº 8, Brasília, julho 2006. Disponível em: [https://www.paho.org/bra/index.php?option=com\\_docman&view=download&alias=488-hormoniocrescimento-v-3-n-8-2005-8&category\\_slug=uso-racional-medicamentos-685&Itemid=965](https://www.paho.org/bra/index.php?option=com_docman&view=download&alias=488-hormoniocrescimento-v-3-n-8-2005-8&category_slug=uso-racional-medicamentos-685&Itemid=965).

5) Prader-Willi syndrome: metabolic aspects related to growth hormone treatment Jack Y. Kuo; Vaê Ditchekenian; Thaís D. Manna; Hilton Kuperman; Durval Damiani; Nuvarte Setian Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Instituto da Criança, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo USP, SP

**VI – DATA:** 21/09/2021

NATJUS TJMG