

**NOTA TÉCNICA 2520****IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO**

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dr. Mateus Leite Xavier

**PROCESSO Nº.:** 50014466820208130242

**CÂMARA/VARA:** VARA ÚNICA

**COMARCA:** Espera Feliz

**I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:**

**REQUERENTE:** MGCV

**IDADE:** 08 anos

**PEDIDO DA AÇÃO:** Hormônio do crescimento

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

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** controle sintomas

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRM- SP 91030

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2021.0002510

**II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

O medicamento Genetropin 12mg é eficaz para tratamento da Síndrome de Noonan? O medicamento Genetropin 12mg contribui para garantir o crescimento da autora, que conta com 7 anos de idade e com previsão de estatura adulta de 145cm, no contexto da Síndrome de Noonan?

**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 Noonan (SN)** foi descoberta em 1963 pela cardiologista pediátrica Jacqueline Noonan. É hereditária, tendo caráter autossômico dominante, com distribuição semelhante em ambos os sexos. Apesar da ocorrência herdada, 60% dos casos são esporádicos.

Os genes *PTPN11*, *SOS1*, *RAF1*, *KRAS* e *SHOC2* foram relacionados com a etiologia da síndrome e são responsáveis pela via de sinalização RAS/MAPK. Existem casos em que a mutação ocorre após a concepção. É considerada uma das síndromes mendelianas mais frequentes, sendo também subdiagnosticada em nosso meio. A incidência varia de 1:1000 a 1:2500 nascidos vivos. Está intimamente relacionada a graves malformações cardíacas, sendo a segunda causa mais prevalente, ficando somente atrás da trissomia do 21. Correlacionados com a síndrome já foram descritos *fácies* típica, pescoço alado, *pectus carinatum*, baixa estatura, estenose pulmonar, cardiomiopatia hipertrófica, alterações dermatológi-

cas, oftalmológicas e renais, displasia linfática, deficiência dos fatores de coagulação e criptorquidia.

A síndrome de Noonan é uma doença geneticamente heterogênea, caracterizada por cardiopatias congênitas, alterações faciais distintas, baixa estatura e outras manifestações.

#### **IV – CONCLUSÃO**

- ✓ A medicação está disponível no SUS para utilização em síndromes genéticas como Síndrome de Noonan
- ✓ 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](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)A revista de Pediatria ISSN-Online: 2236-6814 <https://doi.org/10.25060/residpediatria>

**VI – DATA:** 05/11/2021

NATJUS TJMG