

## NOTA TÉCNICA

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dr. Edson Zampar Junior

**PROCESSO Nº.:** 50005387220238130026

**CÂMARA/VARA:** Primeira Vara Cível, Criminal e Infância e Juventude

**COMARCA:** Andradas

### **I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:**

**REQUERENTE:** INDO

**IDADE:** 02 anos

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** E25.0 - Transtornos adrenogenitais congênitos associados a deficiência enzimática

**PEDIDO DA AÇÃO:** Acetato de Fludrocortisona 0,1 mg

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Como opção de terapêutica farmacológica disponível na rede pública - SUS

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG 42450

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2023.0003596

### **II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

Não foram apresentadas.

### **III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:**

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente acompanhada pela equipe do ambulatório São Vicente - Hospital das Clínicas da UFMG, com diagnóstico de hiperplasia adrenal congênita, na forma clássica perdedora de sal, para a qual está indicado o uso contínuo regular de doses substitutas de glicocorticoides e mineralocorticoides.

Foi requerido o fornecimento regular contínuo por toda a vida, de acetato de fludrocortisona 0,1 mg/comprimido, tendo em vista que o medicamento está incluído na RENAME/2022, e o fornecimento foi interrompido.

A *hiperplasia adrenal congênita (HAC)* ou *hiperplasia congênita suprarrenal* é uma doença com significativa morbimortalidade. A HAC por deficiência da 21-hidroxilase representa a forma mais comum de HAC,

responsável por mais de 90% dos casos. A forma perdedora de sal possui apresentação grave, ainda no período neonatal, por volta da segunda semana de vida.

Os sinais e sintomas podem ser decorrentes da deficiência de glicocorticoide, associada ou não à deficiência de mineralocorticoide, e do excesso de andrógenos nos períodos pré e pós-natal. Os programas de triagem neonatal focam na investigação das formas clássicas da HAC. Isso porque, quando não diagnosticadas precocemente, elas podem evoluir com complicações potencialmente graves, tais como perda de sal com desidratação hiponatrêmica em ambos os sexos, erros de determinação do sexo feminino ao nascimento e pseudopuberdade precoce, especialmente no sexo masculino, com comprometimento da altura final.

*“A denominação hiperplasia adrenal congênita (HAC) engloba um conjunto de síndromes transmitidas de forma autossômica recessiva que se caracterizam por diferentes deficiências enzimáticas na síntese dos esteroides adrenais. A incidência de HAC é variável entre diferentes populações, com incidências da forma perdedora de sal variando de 1:280 a 1:42.000 nascidos vivos. No Brasil, a incidência da HAC forma perdedora de sal parece ser de aproximadamente 1:7.500 a 1:10.000 nascidos vivos. As deficiências enzimáticas mais comuns na HAC são: 21-hidroxilase (CYP21A2), que responde por cerca de 95% dos casos; e 11-beta hidroxilase (CYP11B1), encontrada em aproximadamente 5% dos casos. Tanto a 21-hidroxilase como a 11-beta-hidroxilase, estão envolvidas na rota de síntese do cortisol e da aldosterona”.(2)*

A forma clássica perdedora de sal “Constitui a forma mais comum de HAC clássica (60% dos casos). Nos recém-nascidos do sexo feminino há virilização da genitália externa (aumento de clitóris, fusão labial e formação de seio urogenital), decorrente do excesso de andrógenos durante a vida intrauterina. Nos recém-nascidos do sexo masculino e nos do sexo feminino nos quais a virilização da genitália externa não foi identificada, como há deficiência mineralocorticoide, a apresentação é nos primeiros dias de vida

com crise adrenal: depleção de volume, desidratação, hipotensão, hiponatremia e hipercalemia”.<sup>(2)</sup>

Os objetivos gerais do tratamento são suprir as deficiências de glicocorticoide e mineralocorticoide a fim de prevenir a crise de insuficiência adrenal, reduzir a hipersecreção adrenocortical dos esteroides androgênicos, promover o crescimento e a puberdade adequados, com preservação do potencial de altura final.

“O tratamento com glicocorticoides e mineralocorticoides deve ser feito ao longo da vida em pacientes com HAC forma clássica”.<sup>(2)</sup>

“O tratamento da HAC forma perdedora de sal com fludrocortisona salva vidas de pacientes afetados. Apesar disso, nestes pacientes, mesmo com o tratamento instituído, quando há problemas de entendimento da doença e de adesão ao tratamento, o risco de morte por insuficiência adrenal aguda (crise adrenal) permanece aumentado”.<sup>(2)</sup>

“O tratamento da HAC melhora o padrão de crescimento sem, entretanto, normalizá-lo. Pacientes com HAC tratados adequadamente atingem altura final cerca de 1,5 desvios-padrão (~10 cm) abaixo da altura prevista”.<sup>(2)</sup>

**Acetato de Fludrocortisona:** medicamento mineralocorticoide disponível na rede pública através do componente especializado de assistência farmacêutica (CEAF), para o tratamento farmacológico da hiperplasia adrenal congênita e insuficiência adrenal, na apresentação de comprimidos de 0,1 mg, grupo 2 de financiamento, vide RENAME 2022 páginas 41 e 105. Tem indicação de bula como terapia de substituição parcial nos casos de insuficiência adrenocortical (Doença de Addison) primária e secundária, e para o tratamento da síndrome adrenogenital de perda de sal.

Os medicamentos do componente especializado de assistência farmacêutica (CEAF) são disponibilizados mediante preenchimento de critérios de diagnóstico, indicação de tratamento, inclusão e exclusão de pacientes, esquemas terapêuticos, monitoramento, acompanhamento e demais parâmetros contidos nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), estabelecidos pelo Ministério da Saúde, e de abrangência nacional.

A responsabilidade pelo financiamento, aquisição, programação, armazenamento, distribuição e dispensação dos medicamentos do grupo 2, é das Secretarias de Saúde dos Estados e do Distrito Federal.

No **caso concreto**, a indicação do uso contínuo por tempo indeterminado do acetato de fludrocortisona se justifica e está em conformidade com as diretrizes terapêuticas atuais. Trata-se portanto, de *questão estritamente relacionada à gestão da saúde pública*. A responsabilidade pelo fornecimento regular da medicação é do Estado de Minas Gerais.

#### **IV – REFERÊNCIAS:**

- 1) RENAME 2022.
- 2) Portaria nº 16, de 15 de janeiro de 2010. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Hiperplasia Adrenal Congênita.
- 3) Triagem Neonatal, Hiperplasia Adrenal Congênita. Ministério da Saúde. 2015.

[https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem\\_neonatal\\_hiperplasia\\_adrenal\\_congenita.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal_hiperplasia_adrenal_congenita.pdf)

#### **V – DATA:**

12/04/2023                    NATJUS – TJMG