

PUBERDADE PRECOCE CENTRAL (PPC)				
Portaria SAS/MS nº 03 – 08/06/2017				
Medicamento	GOSSERRELINA	LEUPRORRELINA	TRIPTORRELINA	CIPROTERONA
CID 10	E22.8			
Apresentação	3,6 mg e 10,8 mg (seringa preenchida)	3,75 mg e 11,25 mg (frasco-ampola)	3,75 mg e 11,25 mg (frasco-ampola)	50 mg (comprimido)
Inclusão	<p><b>Meninas:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>&lt; 3 anos:</b> sinais clínicos de puberdade rapidamente progressiva, desenvolvimento de mamas e pêlos pubianos, Idade Óssea avançada, aumento da Velocidade de Crescimento, LH em valores puberais, ultrassonografia com aumento do tamanho ovariano e uterino;</li> <li>• <b>3 - 5 anos:</b> sinais clínicos de puberdade, Idade Óssea avançada, aumento de Velocidade de Crescimento, LH basal ou no teste de estímulo em nível puberal, ultrassonografia com aumento do tamanho ovariano e uterino;</li> <li>• <b>6 - 8 anos:</b> sinais clínicos de puberdade rapidamente progressiva, Idade Óssea avançada (acima de 1 ano da Idade Cronológica, aumento da Velocidade de Crescimento (acima de 6 cm/ano), comprometimento da estatura final (abaixo do alvo-familiar), LH no teste de estímulo em nível puberal, ultrassonografia com aumento do tamanho ovariano e uterino;</li> <li>• <b>8 -10 anos:</b> início puberal antes dos 8 anos ou em idade limítrofe (entre 8 e 9 anos), preenchendo os critérios de puberdade rapidamente progressiva (mudança nos critérios de Tanner em menos de 3 meses), menarca iminente e com comprometimento da estatura final, especialmente se foram nascidas pequenas para idade gestacional (PIG).</li> </ul> <p><b>Meninos:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>&lt; 9 anos:</b> sinais clínicos de puberdade, aumento da Velocidade de Crescimento, Idade Óssea avançada, comprometimento da estatura final, LH basal ou no teste de estímulo em nível puberal;</li> <li>• <b>Meninos entre 9 - 10 anos:</b> presença dos critérios acima, puberdade rapidamente progressiva e prejuízo da altura final.</li> </ul> <p><b>Casos Especiais:</b>  <b>Ciproterona é reservada para os casos de reação alérgica local, formação de abscesso estéril com uso de análogo de GnRH ou anafilaxia.</b></p>			
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Relato médico com diagnóstico clínico (anamnese no LME);</li> <li>- Gráfico de Crescimento preenchido;</li> <li>- Formulário Médico para PPC <u>completamente preenchido</u> e carimbado pelo médico;</li> <li>- Avaliação Continuada <b>preenchida com no mínimo 1 (uma) avaliação médica;</b></li> <li>- Teste de estímulo com GnRH 100mcg EV (0', 30', 60' após) ou Teste com agonista de GnRH (Leuprorrelina), 2h após estímulo com 3,75mg (* vide obs final).</li> </ul> <p><b>Obs:</b> Na impossibilidade da realização do GNHR, enviar exame de <b>LH e FSH</b> recentes (validade 6 meses);</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Raios-X de mãos e punhos (idade óssea - validade anual);</li> <li>- Ressonância magnética, para menores de 6 anos (sem validade) - <u>acima de 6 anos</u> quando houver suspeita de alteração no SNC;</li> </ul> <p><b>Se possível (exame importante para o diagnóstico):</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ultrassonografia pélvica contendo a data de realização e dados de volume uterino e ovariano <u>para meninas</u> (sem validade).</li> </ul>			

<b>Anexos Obrigatórios (continuação)</b>	<b>Para Ciproterona: acrescentar exames de ALT, AST e Bilirrubinas.</b>  <b>Reavaliações Semestrais:</b> - LME; - Receita; - Gráfico de Crescimento atualizado; - Formulário Médico para PPC da abertura do processo; - Avaliação Continuada com dados das últimas consultas. - Rx de mãos e punhos com idade óssea a cada 12 meses (Laudo).		
<b>Administração</b>	3,6 mg a cada mês ou 10,8 mg a cada 3 meses.	3,75 mg a cada mês ou 11,25 mg a cada 3 meses. Uma ampola de Leuprorrelina 3,75 mg (IM) a cada mês ou 11,25 mg a cada 3 meses. <b>Caso bloqueio não efetivo:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Se estiver em uso de leuprorrelina 3,75 mg, dobrar a dose;</li> <li>● Se estiver em uso de leuprorrelina 11,25 mg, substituir; para aplicação mensal de 3,75 mg.</li> <li>● Caso ainda o bloqueio não for efetivo, dobrar a dose para 7,5 mg (2 ampolas de 3,75 mg/mensal).</li> </ul> <b>Intervalos inferiores a 1 mês/3 meses (3,75 mg/11,25 mg) não são permitidos.</b>	50 a 100 mg/m <sup>2</sup> por dia
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	2 amp de 3,6 mg a cada mês ou 1 amp de 10,8 mg a cada 3 meses.	2 amp de 3,75 mg mensal; 1 amp de 11,25 mg a cada 3 meses.	21 cp mensal
<b>Monitoramento</b>	<b>Crianças:</b> Peso e altura a cada 3 meses. Dosagem de LH nos 3-6 primeiros meses e após a cada mudança de dose - LH < 2,3UI/L 30 min após GnRH ou < 6,6 UI/L (IFMA) 60 min após Leuprorrelina ou < 2,0 UI/L 30 min após GnRH (ICMA). Raios-X de mãos e punhos a cada ano. <b>Para Ciproterona acrescentar:</b> ALT, AST e Bilirrubinas em 6 meses, e em caso de elevação acima de 3 vezes o valor normal de AST, reavaliar ou suspender o tratamento.		
<b>Exclusão</b>	Apresentar pelo menos umas das seguintes condições: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pubarca isolada precoce;</li> <li>- Telarca isolada precoce;</li> <li>- Produção de esteróides não estimulados por gonadotrofinas: tumores ou cistos ovarianos, tumores testiculares, hiperplasia adrenal congênita, tumores adrenais, Síndrome de McCune Albright;</li> <li>- Puberdade precoce lentamente progressiva, sem comprometimento da estatura final, em meninas de 6 - 8 anos;</li> <li>- Idade óssea <b>&gt; 12 anos em meninas</b> e <b>&gt; 13 anos em meninos</b>.</li> </ul>		

<b>Tempo de Tratamento</b>	O tratamento é realizado do período do diagnóstico até idade cronológica normal para o desenvolvimento de puberdade, considerando idade óssea, idade estatural, previsão de estatura final e aspectos psicossociais. <b>Sugere-se avaliar interrupção do tratamento com idade óssea próxima de 12,5 anos nas meninas e de 13,5 anos nos meninos.</b>	
<b>Associações Permitidas</b>	<b>Não</b> Os medicamentos deste PCDT não podem ser associados entre si.	
<b>Validade dos Exames</b>	Vide Anexos Obrigatórios	
<b>Especialidade Médica</b>	<b>Novas Solicitações e Adequações</b>	Endocrinologista Pediátrico, Endocrinologista ou Pediatra
	<b>Renovações Sem Alterações</b>	Endocrinologista Pediátrico, Endocrinologista ou Pediatra
<b>OBSERVAÇÕES:</b>		
<p>1. Na impossibilidade de realizar teste de estímulo com GH pode ser realizado Teste com agonista de GnRH (Leuprorrelina), para solicitar o medicamento necessário para realizar o exame, deve ser feito cadastro no sismedex e anexar LME , receita médica e relato médico solicitando exame.</p> <p>2. Será considerada Puberdade Precoce Central se os exames estiverem nos parâmetros abaixo:</p> <p>- LH basal: &gt; 0,3 UI/L (ICMA) (ICMA) Imunoquimoluminescência &gt; 0,6 UI/L (IFMA) (IFMA) Imunofluorimetria</p> <p>- Teste GnRH: LH: &gt; 5,0 UI/L (ICMA/IFMA) <b>OU</b> LH 2h após análogo (3,75mg) &gt; 10 (IFMA) ou &gt; 8 (ICMA)</p>		
<b>CID-10:</b>		
<b>E22.8</b> Outras hiperfunções da hipófise - Puberdade precoce central		

**DIAF**  
Diretoria de Assistência  
Farmacêutica