| SÍNDROME DE TURNER      |   |                          |                                       |  |
|-------------------------|---|--------------------------|---------------------------------------|--|
| Portaria Conjunta nº 15 | 5 – 31/07/2025  |                          |                                       |  |
| Medicamento             | SOMATROPINA (SOMATOTROFINA HUMANA RECOMBINANTE)   |                          |                                       |  |
| CID 10                  | Q96.0, Q96.1, Q96.2, Q96.3, Q96.4, Q96.8  |                          |                                       |  |
| Apresentação            | 4 UI e 12 UI injetável (frasco-ampola)  |                          |                                       |  |
| Inclusão                | Pacientes com diagnóstico de Síndrome de Turner confirmado por meio de                                |                          |                                       |  |
|                         | cariótipo <b>E</b> que apresente <b>um</b> dos critérios abaixo:                                      |                          |                                       |  |
|                         | - Idade entre 2 e 5 anos: a altura deverá ser inferior ao percentil 5 da altura prevista              |                          |                                       |  |
|                         | para idade, conforme curva da OMS;  |                          |                                       |  |
|                         | - Idade acima de 5 anos: a altura deve  |                          |                                       |  |
|                         | para idade, conforme a curva do I   | NCHS, com idade          | óssea abaixo de 14 anos,              |  |
|                         | estimada por Rx de mãos e punhos.   |                          |                                       |  |
| Anexos Obrigatórios     | - Cariótipo;  |                          |                                       |  |
|                         | - Rx de mãos e punhos;  | ana a da Turra an        |                                       |  |
|                         | - Formulário Médico para Síndrome de Turner;  |                          |                                       |  |
|                         | <ul> <li>Avaliação Continuada preenchida com no mínimo 1 (uma) avaliação médica;</li> </ul>           |                          |                                       |  |
|                         | - Gráfico de Crescimento.   |                          |                                       |  |
|                         | Granes de cresennento.  |                          |                                       |  |
|                         | REAVALIAÇÕES:   |                          |                                       |  |
|                         | *CRIANÇAS (ANUAL): Cópia do Gráfic  | o do Crescimento         | (Turner). Cópia da Avaliação          |  |
|                         | Continuada, LME, receita, Cópia do Fo   |                          | •                                     |  |
|                         | ,   |                          | , , , , , , , , , , , , , , , , , , , |  |
|                         | **Aumento de dose/tr <mark>oca de ap</mark> re  | sentação: enviar         | para DIAF com todos os                |  |
|                         | documentos da reavalia <mark>ção.</mark>  | •                        | •                                     |  |
| Administração           | - 0,135 - 0,15UI/kg/dia (45 a 50 mcg/kg/dia por via subcutânea, à noite,                              |                          |                                       |  |
|                         | diariamente);   |                          |                                       |  |
|                         | - Doses de 0,2 UI/Kg/dia (68 mcg/kg/dia) podem ser administradas se o                                 |                          |                                       |  |
|                         | potencial de estatura final es  |                          | nente comprometido e em               |  |
|                         | casos de baixa velocidade de c  | rescimento.              |                                       |  |
| Prescrição Máxima       | 93 FA (4 UI)  |                          |                                       |  |
| Mensal                  | 31 FA (12 UI)   |                          | ~                                     |  |
| Monitoramento           | O acompanhamento clínico deve ser   |                          |                                       |  |
|                         | de estatura e peso corporal, além   | i de rastreament         | o das comorbidades mais               |  |
|                         | frequentemente associadas.  Quadro 1 - Monitoramento de comorbidades associadas à sindrome de Turner. |                          |                                       |  |
|                         | Parâmetro   | Avaliação no diagnóstico | Periodicidade após o diagnóstico      |  |
|                         | Pressão arterial  | Sim                      | A cada consulta                       |  |
|                         | Função tireoidiana  | Sim                      | Anualmente                            |  |
|                         | ,   | Sim                      | Não                                   |  |
|                         | Ultrassonografia renal  |                          |                                       |  |
|                         | Audiometria   | Sim                      | A cada 3 anos                         |  |
|                         | Função hepática   | Não                      | Anualmente após 10 anos de idade      |  |
|                         | Glicemia de jejum e hemoglobina glicada (HbA1C)   | Não                      | Anualmente após 10 anos de idade      |  |
|                         | Dosagem de vitamina D   | Não                      | A cada 2 anos após 10 anos de idade   |  |
|                         | Rastreamento de doença celíaca  | Não                      | A cada 2 anos após 2 anos de idade    |  |
|                         | Densitometria óssea   | Não                      | A cada 5 anos                         |  |
|                         | Adaptado de: Gravholt et al <sup>8</sup> .  |                          |                                       |  |
|                         | ,   |                          |                                       |  |
|                         | 1   |                          |                                       |  |

|               | Durante o tratamento com a somatropina, a velocidade de crescimento deve ser avaliada a cada consulta. É recomendada a mensuração anual de IGF-1, cuja produção é estimulada pelo hormônio do crescimento humano. Os níveis de IGF-1 não devem ser superiores a dois desvios-padrão acima da média para a idade, portanto, valores elevados indicam a necessidade de redução da dose. Se os níveis de IGF-1 estiverem baixos e a velocidade de crescimento estiver abaixo do esperado, mesmo com a comprovação de adesão adequada ao tratamento, a dose de somatropina pode ser aumentada para 0,2 UI/kg/dia. |                                   |  |
|---------------|---|-----------------------------------|--|
| Exclusão      | <ul> <li>Pacientes que apresen<br/>contraindicação a somatropio</li> </ul>  | •                                 |  |
|               | - Doença neoplásica maligna ativa;  |                                   |  |
|               | - Anomalias congênitas renais e cardiovasculares não corrigidas;  |                                   |  |
|               | - Doença aguda grave;   |                                   |  |
|               |   |                                   |  |
|               |   |                                   |  |
|               | - Retinopatia diabética proliferativa ou pré-proliferativa.   |                                   |  |
|               | Observações:  |                                   |  |
|               | - Em casos de doença aguda grave (com necessidade de internação e   |                                   |  |
|               | tratamento parenteral ou NPO ou tratamento em UTI), o tratamento deverá   |                                   |  |
|               | ser interrompido por 1 ou 2 meses ou até que haja recuperação do  |                                   |  |
|               |   |                                   |  |
|               | paciente.   |                                   |  |
|               | - Em caso de doença neoplásica, o tratamento com Somatropina somente  |                                   |  |
|               | poderá ser utilizado após liberação documentada por oncologista, decorrido  |                                   |  |
|               | 1 ano do tratamento e remissão completa da doença.  |                                   |  |
|               | - Em caso de an <mark>omalias congênitas que necessitam correção cirúrgica, o</mark>  |                                   |  |
|               | tratamento deve <mark>rá ser a</mark> diado ou interrompido durante o tempo necessário  |                                   |  |
|               | para que as co <mark>rreções se</mark> jam realizadas e o paciente se recupere.   |                                   |  |
| Tempo de      | O tratamento deverá se <mark>r interro</mark> mpido nas seguintes situações:  |                                   |  |
| Tratamento    | - Idade óssea de 1 <mark>3,5 a 14</mark> anos de idade;   |                                   |  |
|               | <ul> <li>Velocidade de crescimento ir</li> </ul>  | ferior a 2cm/ano                  |  |
| Validade dos  | Cariótipo e Rx de mãos e punhos: <b>Indeterminado</b> .   |                                   |  |
| Exames        |   |                                   |  |
| Especialidade | Novas Solicitações e Adequações   | Endocrinologia ou Pediatria       |  |
| Médica        | Renovações Sem Alterações   | Conforme PCDT não há exigência de |  |
|               |   | especialidade.                    |  |

## **DADOS DO MEDICAMENTO:**

Conversão de somatropina: 3 UI = 1 mg to la de ASS STÊTE a Ampola de somatropina 4 UI tem 1 mL Ampola de somatropina 12 UI tem 2 mL

## **DIAGNÓSTICO LABORATORIAL:**

Cariótipo com ausência de um cromossomo X (45,X), mosaicismo cromossômico (45,X/46,XX) ou outras anomalias estruturais do cromossomo X.

## CID-10:

Q96.0 Cariótipo 45, X

**Q96.1** Cariótipo 46, X iso (Xq)

Q96.2 Cariótipo 46, X com cromossomo sexual anormal, salvo iso (Xq)

**Q96.3** Mosaicismo cromossômico, 45, X/46, XX ou XY

**Q96.4** Mosaicismo cromossômico, 45, X/outra(s) linhagens celular(es) com cromossomo sexual anormal.

**Q96.8** Outras variantes da síndrome de Turner