

SÍNDROME DE TURNER																															
Portaria Conjunta nº 15 – 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 E que apresente um 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 deverá ser inferior ao percentil 5 da altura prevista para idade, conforme a curva do NCHS, com idade óssea abaixo de 14 anos, estimada por Rx de mãos e punhos.																														
Anexos Obrigatórios	- Cariótipo; - Rx de mãos e punhos; - Formulário Médico para Síndrome de Turner; - Avaliação Continuada preenchida com no mínimo 1 (uma) avaliação médica; - Gráfico de Crescimento. REAVALIAÇÕES: *CRIANÇAS (ANUAL): Cópia do Gráfico do Crescimento (Turner), Cópia da Avaliação Continuada, LME e receita. **Aumento de dose/troca de apresentação: enviar para DIAF com todos os documentos da reavaliação.																														
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 estiver substancialmente comprometido e em casos de baixa velocidade de crescimento.																														
Prescrição Máxima Mensal	93 FA (4 UI) 31 FA (12 UI)																														
Monitoramento	O acompanhamento clínico deve ser realizado a cada 4 a 6 meses com mensuração de estatura e peso corporal, além de rastreamento das comorbidades mais frequentemente associadas. Quadro 1 - Monitoramento de comorbidades associadas à síndrome de Turner. <table><tr><th>Parâmetro</th><th>Avaliação no diagnóstico</th><th>Periodicidade após o diagnóstico</th></tr><tr><td>Pressão arterial</td><td>Sim</td><td>A cada consulta</td></tr><tr><td>Função tireoidiana</td><td>Sim</td><td>Anualmente</td></tr><tr><td>Ultrassonografia renal</td><td>Sim</td><td>Não</td></tr><tr><td>Audiometria</td><td>Sim</td><td>A cada 3 anos</td></tr><tr><td>Função hepática</td><td>Não</td><td>Anualmente após 10 anos de idade</td></tr><tr><td>Glicemia de jejum e hemoglobina glicada (HbA1C)</td><td>Não</td><td>Anualmente após 10 anos de idade</td></tr><tr><td>Dosagem de vitamina D</td><td>Não</td><td>A cada 2 anos após 10 anos de idade</td></tr><tr><td>Rastreamento de doença celíaca</td><td>Não</td><td>A cada 2 anos após 2 anos de idade</td></tr><tr><td>Densitometria óssea</td><td>Não</td><td>A cada 5 anos</td></tr></table> Adaptado de: Gravholt et al⁸.	Parâmetro	Avaliação no diagnóstico	Periodicidade após o diagnóstico	Pressão arterial	Sim	A cada consulta	Função tireoidiana	Sim	Anualmente	Ultrassonografia renal	Sim	Não	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
Parâmetro	Avaliação no diagnóstico	Periodicidade após o diagnóstico																													
Pressão arterial	Sim	A cada consulta																													
Função tireoidiana	Sim	Anualmente																													
Ultrassonografia renal	Sim	Não																													
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																													

	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	- Pacientes que apresentem intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação a somatropina; - Doença neoplásica maligna ativa; - Anomalias congênitas renais e cardiovasculares não corrigidas; - Doença aguda grave; - Hipertensão intracraniana benigna; - 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 anomalias congênitas que necessitam correção cirúrgica, o tratamento deverá ser adiado ou interrompido durante o tempo necessário para que as correções sejam realizadas e o paciente se recupere.	
Tempo de Tratamento	O tratamento deverá ser interrompido nas seguintes situações: - Idade óssea de 13,5 a 14 anos de idade; - Velocidade de crescimento inferior a 2cm/ano	
Validade dos Exames	Cariótipo e Rx de mãos e punhos: Indeterminado.	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Endocrinologia ou Pediatria
	Renovações Sem Alterações	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.
DADOS DO MEDICAMENTO: Conversão de somatropina: 3 UI = 1 mg 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		