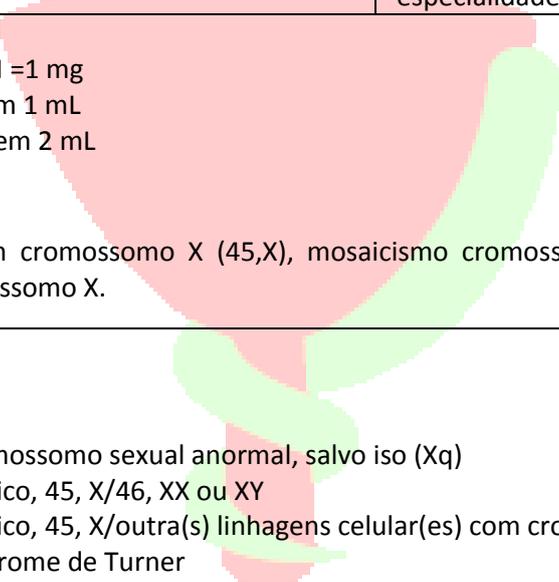


SÍNDROME DE TURNER	
Portaria Conjunta SAS/MS/SCTIE nº15 – 09/05/2018	
Medicamento	SOMATROPINA (SOMATOTROFINA HUMANA RECOMBINANTE)
CID 10	Q96.0, Q96.1, Q96.2, Q96.3, Q96.4, Q96.8
Apresentação	4 UI e 12 UI injetável (frasco-ampola)
Inclusão	<p>Pacientes com diagnóstico de Síndrome de Turner confirmado por meio de cariótipo E que apresente um dos critérios abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Idade mínima de 2 anos - 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 mãos e punhos, - Função tireoidiana basal (TSH, T4 livre) dentro dos limites da normalidade.
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> • Cariótipo (sem validade); • Raios-X mãos e punhos (sem validade); • Formulário Médico para Síndrome de Turner; • Avaliação Continuada preenchida com no mínimo 1 (uma) avaliação médica; • Gráfico de Crescimento. <p>REAVALIAÇÕES:</p> <p>*CRIANÇAS (semestral): Cópia do Gráfico do Crescimento (Turner), Cópia da Avaliação Continuada, LME, receita, Cópia do Formulário Médico da abertura do processo.</p> <p>**Aumento de dose/troca apresentação: enviar para DIAF com todos os documentos da reavaliação.</p>
Administração	<p>0,135/0,15 UI/kg/dia (0,045-0,050 mg/kg/dia ou 0,3-0,375 mg/kg/semana) via subcutânea, à noite, 6-7 vezes por semana</p> <p>*Excepcionalmente doses de até 0,2 UI/Kg/dia podem ser prescritas nos casos de baixa Velocidade de Crescimento e comprometimento da altura final, mantidos níveis de IGF-1 dentro dos valores da normalidade (ideal menor de +2dp da média da idade)</p>
Prescrição Máxima Mensal	93 FA (4 UI) e 31 FA (12 UI)
Monitoramento	<p>Medidas antropométricas a cada 6 meses;</p> <p>Glicemia de jejum, TSH, Radiografia de mãos e punhos com idade óssea anualmente;</p> <p>IGF-1, a cada ano ou após mudança de dose.</p>
Exclusão	<p>Apresentar pelo menos uma das condições seguintes:</p> <ul style="list-style-type: none"> - doença neoplásica ativa; - anomalias congênitas renais e cardiovasculares não corrigidas; - doença aguda grave; - hipertensão intracraniana benigna; - retinopatia diabética proliferativa ou pré-proliferativa. <p>Obs.:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Em casos de doença aguda grave, o tratamento deverá ser interrompido por um ou dois 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, decorridos 2 anos do tratamento e remissão completa da doença.

Exclusão (continuação)	<ul style="list-style-type: none"> Em caso de anomalias congênitas que necessitem correção cirúrgica, o tratamento deverá ser protelado ou interrompido o tempo necessário para que as correções sejam realizadas e o paciente se recupere. 	
Tempo de Tratamento	<p>O tratamento deverá ser interrompido nas seguintes situações:</p> <ul style="list-style-type: none"> Falha na resposta ao tratamento, definida como aumento da velocidade de crescimento no primeiro ano de tratamento inferior a 50% da velocidade de crescimento prévia ou como velocidade de crescimento inferior a 2 cm/ano, após, ao menos, um ano de tratamento efetivo; Idade óssea \geq 14 anos (radiografia). Ou a critério da comissão de endocrinologistas. 	
Validade dos Exames	Vide Anexos Obrigatórios	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Endocrinologia ou Pediatria
	Renovações Sem Alterações	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.
<p>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</p> <p>DIAGNÓSTICO LABORATORIAL: Cariótipo com ausência de um cromossomo X (45,X), mosaicismo cromossômico (45,X/46,XX) ou outras anomalias estruturais do cromossomo X.</p>		
<p>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</p>		



DIAF
 Diretoria de Assistência
 Farmacêutica