

Síndrome de Turner

Portaria SAS/MS nº 223, de 10 de maio de 2010.



1 METODOLOGIA DE BUSCA DA LITERATURA

Foi realizada uma revisão de literatura com pesquisa nas bases de dados Medline/Pubmed e Embase, usando-se a estratégia de busca “turner syndrome”[Mesh] AND “growth hormone”[Mesh] AND “drug therapy”[Mesh] e utilizando-se como limites ensaios clínicos, metanálises e ensaios clínicos randomizados. Foram identificados 40 artigos, excluídos os duplicados, sendo que 22 preencheram os critérios de inclusão neste protocolo.

Foram também utilizados para elaboração do protocolo o *UpToDate*, versão 17.2, livros-texto e artigos não indexados.

2 INTRODUÇÃO

Síndrome de Turner é a anormalidade dos cromossomos sexuais mais comum nas mulheres, ocorrendo em 1 a cada 1.500-2.500 crianças do sexo feminino nascidas-vivas¹. A constituição cromossômica pode ser ausência de um cromossomo X (cariótipo 45,X), mosaïcismo cromossômico (cariótipo 45,X/46,XX), além de outras anomalias estruturais do cromossomo X.

As anormalidades típicas da síndrome de Turner incluem baixa estatura, disgenesia gonadal, pescoço alado, linha posterior de implantação dos cabelos baixa, fâcies típica, tórax alargado com aumento da distância entre os mamilos, linfedema, cúbito valgo, tireoidite autoimune com ou sem hipotireoidismo, anormalidades renais, cardiovasculares e auditivas, além de deficiência cognitiva em algumas atividades, embora a inteligência média seja considerada normal².

Baixa estatura é o achado mais comum da síndrome de Turner. Caracteristicamente há retardo leve do crescimento na fase intrauterina, redução progressiva da velocidade de crescimento durante a infância e marcada ausência de crescimento na fase puberal³. Pacientes com síndrome de Turner não tratadas apresentam altura média na idade adulta de 136 a 147 cm⁴.

3 CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

- Q96.0 Cariótipo 45,X
- Q96.1 Cariótipo 46,X iso
- Q96.2 Cariótipo 46,X com cromossomo sexual anormal, salvo iso
- Q96.3 Mosaïcismo cromossômico, 45, X/46, XX ou XY
- Q96.4 Mosaïcismo cromossômico, 45, X/outras linhagens celulares com cromossomo sexual anormal
- Q96.8 Outras variantes da síndrome de Turner

4 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico definitivo da síndrome de Turner requer a realização de cariótipo.

Consultores: Ida Vanessa Doederlein Schwartz, Regina Helena Elnecave, Bárbara Corrêa Krug e Karine Medeiros Amaral

Editores: Paulo Dornelles Picon, Maria Inez Pordeus Gadelha e Alberto Beltrame

Os autores declararam ausência de conflito de interesses.

5 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste protocolo de tratamento as pacientes com diagnóstico de síndrome de Turner confirmado por meio de cariótipo e que apresentarem:

- idade mínima de 2 anos e máxima de 12 anos;
- idade < 5 anos: a altura deverá ser inferior ao percentil 5 da altura prevista para a idade, conforme a curva da Organização Mundial da Saúde;
- idade ≥ 5 anos: a altura deverá ser inferior ao percentil 5 da altura prevista para a idade, conforme a curva do *National Center for Health Statistics* (NCHS) de 1977.

6 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste protocolo de tratamento as pacientes que apresentarem pelo menos uma das condições abaixo:

- doença neoplásica ativa;
- anomalias congênitas renais e cardiovasculares não corrigidas;
- doença aguda grave;
- hipertensão intracraniana benigna;
- retinopatia diabética proliferativa ou pré-proliferativa;
- hipersensibilidade ou intolerância ao medicamento ou a um dos seus componentes.

7 CASOS ESPECIAIS

Em caso de doença aguda grave, o tratamento deverá ser interrompido por 1-2 meses ou até que haja recuperação da 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 doença⁵.

Em caso de anomalias congênitas que necessitem de correção cirúrgica, o tratamento deverá ser protelado ou interrompido o tempo necessário para que as correções sejam realizadas e a paciente se recupere.

8 TRATAMENTO

A síndrome de Turner tem seu tratamento basicamente centrado nas manifestações clínicas associadas. Entre as estratégias adotadas, incluem-se tratamento cirúrgico das malformações associadas (principalmente cardíacas), terapia de reposição com estrógenos (devido à disgenesia gonadal), suplementação de somatropina e aconselhamento genético. Hipoacusia, hipertensão arterial, doenças autoimunes e problemas psicológicos também são comuns e podem requerer tratamento específico.

Os mecanismos que determinam baixa estatura nas pacientes com síndrome de Turner ainda não foram completamente elucidados, visto não haver deficiência de hormônio do crescimento. Provavelmente o que ocorre é uma falha na resposta à ação deste hormônio combinada com displasia esquelética⁶.

Somatropina, forma biossintética do hormônio de crescimento, está disponível desde 1985 e tem sido utilizada no tratamento de diferentes causas de baixa estatura, inclusive na síndrome de Turner^{7,8}. Como não há uma deficiência do hormônio, foram estudados os efeitos da administração de doses suprafisiológicas de somatropina nas pacientes com a síndrome. Há evidências de que seu uso aumenta significativamente a velocidade de crescimento e a altura final das pacientes. A metanálise de Baxter e cols.⁹ identificou 4 ensaios clínicos randomizados¹⁰⁻¹⁴ que incluíram 365 indivíduos com síndrome de Turner tratados com somatropina (0,3 a 0,375 mg/kg/semana). Apenas um ensaio clínico^{10,11} informou a altura final atingida por 61 mulheres tratadas (148 cm), que foi superior à encontrada em 43 mulheres não tratadas (141 cm, média de diferença de 7 cm, IC 95% 6-8). Os demais estudos avaliaram um período menor de tempo e demonstraram que existe aumento da velocidade de crescimento após 1 ano (média de 3 cm/ano, IC 95% 2-4) e após 2 anos de tratamento (média de 2 cm/ano, IC 95% 1-2,3). A idade óssea não foi acelerada com o tratamento e os eventos adversos não foram frequentes.

O principal fator preditivo de melhor resposta é a idade de início do tratamento, com melhores resultados quando o início for mais precoce^{6,15}, não havendo, entretanto, definição de qual seria a idade ideal para iniciá-lo. Estudos que avaliaram o impacto do tratamento sobre qualidade de vida e variáveis neuropsicológicas apresentaram resultados controversos¹⁶⁻¹⁹. Outros estudos sugerem efeito benéfico da somatropina sobre perfil

lipídico, pressão arterial, alterações da voz/fala e proporções corporais das pacientes com síndrome de Turner²⁰⁻²².

O conjunto dos estudos sobre o uso de somatropina em pacientes com síndrome de Turner apresenta grande variabilidade em termos de protocolo de tratamento, dose, idade de início e administração concomitante de estrógeno ou esteroide anabolizante. A terapia com estrógeno, que deve ser empregada para o desenvolvimento de caracteres sexuais secundários nas pacientes com a síndrome e hipogonadismo, diminui a resposta à somatropina, portanto o início da terapia com estrógeno deve ser definido de modo a evitar o efeito negativo sobre o crescimento e a proporcionar a indução da puberdade em idade adequada^{23,24}.

8.1 FÁRMACO

- Somatropina: frasco-ampola de 4 e 12 UI

Na fórmula de conversão, 3 UI equivalem a 1 mg. Existem apresentações com volumes de diluente diferentes para a mesma dose de hormônio, o que deverá ser observado quando da prescrição e orientação às pacientes.

8.2 ESQUEMA DE ADMINISTRAÇÃO

Somatropina: 0,135-0,15 UI/kg/dia (0,045-0,050 mg/kg/dia ou 0,3-0,375 mg/kg/semana), administradas por via subcutânea, à noite, 6-7 vezes/semana²⁵

8.3 TEMPO DE TRATAMENTO – CRITÉRIOS DE INTERRUPÇÃO

O tratamento com somatropina deverá ser interrompido nas seguintes situações:

- falha de 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 < 2 cm/ano¹¹, desde que a paciente esteja em vigência de, ao menos, 1 ano de tratamento efetivo;
- idade óssea ≥ 14 anos, de acordo com a idade óssea estimada por radiografia¹¹.

8.4 BENEFÍCIOS ESPERADOS

- Aumento da altura final e da velocidade de crescimento

9 MONITORIZAÇÃO

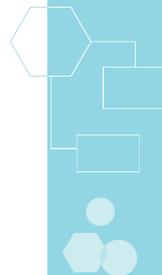
A monitorização do tratamento com somatropina deverá ser realizada a partir de consultas clínicas com aferição das medidas antropométricas a cada 6 meses. A resposta ao tratamento deve ser acompanhada pelas curvas de altura de Lyon, específicas para síndrome de Turner²⁶. Exames laboratoriais para avaliação da glicemia de jejum e função tireoidiana (TSH) e exame radiológico para avaliação da idade óssea deverão ser feitos anualmente²⁷. Recomenda-se, também, a realização de exame complementar de IGF-1 (fator de crescimento insulina símile) anualmente e sempre que houver necessidade de alteração de dose, visto que esta molécula é um marcador da adesão ao tratamento com somatropina e um dos parâmetros para ajuste de dose do medicamento.

Idealmente, devem-se buscar os valores normais²⁸. Na presença de níveis elevados de IGF-1, a dose de somatropina deve ser reduzida; se os níveis estiverem diminuídos, deve-se, inicialmente, verificar a adesão da paciente ao tratamento e, somente se ela for satisfatória, aumentar a dose do medicamento.

Somatropina é medicamento seguro, com raros efeitos adversos graves. Deve-se atentar para o risco de desenvolvimento de intolerância à glicose, hipotireoidismo e hipertensão intracraniana benigna²⁹. Outros eventos associados incluem escoliose, deslizamento da epífise femoral e pancreatite, sendo que a associação com o desenvolvimento de neoplasias e dissecação/ruptura de aorta permanece controversa^{30,31}.

10 REGULAÇÃO/CONTROLE/AVALIAÇÃO PELO GESTOR

Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de pacientes neste protocolo, a



duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica das doses prescritas e dispensadas, a adequação de uso do medicamento e dos critérios de interrupção do tratamento. Recomenda-se que as pacientes sejam atendidas por especialistas em Genética ou Endocrinologia e que sejam monitorizados os efeitos adversos e benefícios a longo prazo em serviços especializados.

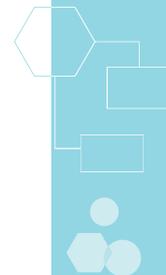
11 TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE – TER

É obrigatória a informação à paciente ou a seu responsável legal dos potenciais riscos, benefícios e efeitos adversos relacionados ao uso do medicamento preconizado neste protocolo. O TER é obrigatório ao se prescrever medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.

12 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saenger P. Turner's Syndrome. *N Engl J Med*. 1996;335(23):1749-54.
2. Nussbaum RL, McInnes RR, Willand HF. *Thompson & Thompson Genetics in Medicine*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001.
3. Saenger P, Wikland KA, Conway GS, Davenport M, Gravholt CH, Hints R, et al. Recommendations for the Diagnosis and Management of Turner Syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001;86(7):3061-9.
4. Rochiccioli P, David M, Malpuech G, Colle M, Limal JM, Battin J, et al. Study of final height in Turner's syndrome: ethnic and genetic influences. *Acta Paediatr*. 1994;83(3):305-8.
5. Guidelines for the use of growth hormone in children with short stature. A report by the Drug and Therapeutics Committee of the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society. *J Pediatr*. 1995;127(6):857-67.
6. Gault EJ, Donaldson MDC. Efficacy of growth hormone therapy in Turner's syndrome [Internet]. Bristol: BSPED; [cited 2003 Jun 13]. Available from: <http://www.bsped.org.uk/professional/position/docs/turner.htm>.
7. Cave CB, Bryant J, Milne R. Recombinant growth hormone in children and adolescents with Turner's syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2003;(3):CD003887.
8. Gharib H, Cook DM, Saenger PH, Bengtsson BA, Feld S, Nippoldt TB, et al. American Association of Clinical Endocrinologists medical guidelines for clinical practice for growth hormone use in adults and children – 2003 update. *Endocr Pract*. 2003;9(1):65-76.
9. Baxter L, Bryant J, Cave CB, Milne R. Recombinant growth hormone for children and adolescents with Turner syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007;(1):CD003887. Update of: *Cochrane Database Syst Rev*. 2003;(3):CD003887.
10. Stephure DK, Holland FJ, Alexander D, Bailey J, Best T, Boulton BC, et al. Human growth hormone and low dose ethinyl estradiol treatment in Turner syndrome: a prospective randomized controlled trial to final height. In: Hibi I, Takano K, editors. *Basic and clinical approach to Turner syndrome*. Amsterdam: Elsevier; 1993. p. 287-91.
11. Stephure DK; Canadian Growth Hormone Advisory Committee. Impact of Growth Hormone Supplementation on Adult Height in Turner Syndrome: Results of the Canadian Randomised Controlled Trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90(6):3360-6. Epub 2005 Mar 22.
12. Rosenfeld RG. Acceleration of growth in Turner Syndrome patients treated with growth hormone: summary of three years results. *J Endocrinol Invest*. 1989;12(8 Suppl 3):49-51.
13. Kollmann F, Damm M, Reinhardt D, Stover B, Heirich U, Brendel L, et al. Growth-promoting effects of human recombinant growth hormone in subjects with Ullrich-Turner syndrome (UTS). In: Ranke MB, Rosenfeld RG, editors. *Turner Syndrome: Growth Promoting Therapies*. Vol. 924, Amsterdam: Elsevier; 1991. p. 201-7.
14. Quigley CA, Crowe BJ, Anglin DG, Chipman JJ. Growth hormone and low dose estrogen in Turner Syndrome: results of a United States multi-center trial to near-final height. *J Clin Endocrinol Metab*. 2002;87(5):2033-41.
15. Davenport ML, Crowe BJ, Travers SH, Rubin K, Ross JL, Fechner PY, et al. Growth hormone treatment of early growth failure in toddlers with Turner syndrome: a randomized, controlled, multicenter trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 2007;92(9):3406-16. Epub 2007 Jun 26.
16. Rovet J, Holland J. Psychological aspects of the Canadian randomized controlled trial of human growth hormone and low dose ethinyl estradiol in children with Turner Syndrome. *Horm Res*. 1993;39(Suppl 2):60-4.
17. Ross JL, Feuillan P, Kushner H, Roeltgen D, Cutler GB Jr. Absence of growth hormone effects on cognitive function in girls with Turner Syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 1997;82(6):1814-7.
18. Van Pareren YK, Duivenvoorden HJ, Slijper FM, Koot HM, Drop SL, de Muinck Keizer-Schrama SM. Psychosocial functioning after discontinuation of long-term growth hormone treatment in girls with Turner syndrome. *Horm Res*. 2005;63(5):238-44. Epub 2005 May 17.

19. Carel JC, Elie C, Ecosse E, Tauber M, Léger J, Cabrol S, et al. Self-esteem and social adjustment in young women with Turner syndrome – influence of pubertal management and sexuality: population-based cohort study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006;91(8):2972-9. Epub 2006 May 23.
20. Bannink EM, van der Palen RL, Mulder PG, de Muinck Keizer-Schrama SM. Long-term follow-up of GH-treated girls with Turner syndrome: metabolic consequences. *Horm Res.* 2009;71(6):343-9. Epub 2009 Jun 9.
21. Bannink EM, van der Palen RL, Mulder PG, de Muinck Keizer-Schrama SM. Long-term follow-up of GH-treated girls with Turner syndrome: BMI, blood pressure, body proportions. *Horm Res.* 2009;71(6):336-42. Epub 2009 Jun 8.
22. Andersson-Wallgren G, Ohlsson AC, Albertsson-Wikland K, Barrenäs ML. Growth promoting treatment normalizes speech frequency in Turner syndrome. *Laryngoscope.* 2008;118(6):1125-30.
23. Chernausek SD, Attie KM, Cara J, Rosenfeld RG, Frane J. Growth hormone therapy of Turner Syndrome: the impact of age of estrogen replacement on final height. *J Clin Endocrinol Metab.* 2000;85(7):2439-45.
24. Van Pareren YK, Keizer-Schrama SMPF, Stijnen T, Sas TC, Jansen M, Otten BJ, et al. Final height in girls with Turner syndrome after long term growth hormone treatment in three dosages and low dose estrogens. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003;88(3):1119-25.
25. National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidance on the use of human growth hormone (somatropin) in children with growth failure [Internet]. London: NICE; 2002 [cited 2010 May 21]. Available from: <http://www.nice.org.uk/nicemedia/live/11458/32368/32368.pdf>.
26. Lyon AJ, Preece MA, Grant DB. Growth curve for girls with Turner syndrome. *Arch Dis Child.* 1988;60(10):932-5.
27. Bettendorf M, Doerr HG, Hauffa BP, Lindberg A, Mehis O, Partsch CJ, et al. Prevalence of autoantibodies associated with thyroid and celiac disease in Ullrich-Turner syndrome in relation to adult height after growth hormone treatment. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2006;19(2):149-54.
28. Cutfield WS, Lundgren F. Insulin-like growth factor I and growth responses during the first year of growth hormone treatment in KIGS patients with idiopathic growth hormone deficiency, acquired growth hormone deficiency, Turner syndrome and born small for gestational age. *Horm Res.* 2009;71(suppl 1):39-45. Epub 2009 Jan 21.
29. Drug facts and comparisons. 56th ed. St Louis (MO): Facts and Comparisons; 2002.
30. Bolar K, Hoffman AR, Maneatis T, Lippe B. Long-term safety of recombinant human growth hormone in Turner syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008;93(2):344-51. Epub 2007 Nov 13.
31. Van den Berg J, Bannink EM, Wielopolski PA, Pattynama PM, de Muinck Keizer-Schrama SM, Helbing WA. Aortic distensibility and dimensions and the effects of growth hormone treatment in the Turner syndrome. *Am J Cardiol.* 2006;97(11):1644-9. Epub 2006 Apr 19.



Termo de Esclarecimento e Responsabilidade Somatropina

Eu, _____ (nome da paciente), declaro ter sido informada claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **somatropina**, indicada para o tratamento de **síndrome de Turner**.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informada de que o medicamento que passo a receber pode trazer as seguintes melhoras:

- aumento da altura final e da velocidade de crescimento.

Fui também claramente informada a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos do uso deste medicamento:

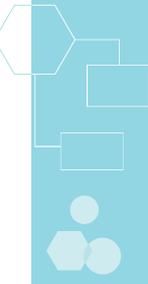
- há evidências de riscos ao feto, mas um benefício potencial pode ser maior do que os riscos. Caso engravide, devo avisar imediatamente o médico;
- o medicamento pode ser excretado pelo leite materno; portanto, em caso de amamentação, o médico deverá ser consultado;
- efeitos adversos – doenças no ouvido, reações alérgicas, alteração da visão, dor de cabeça, náuseas, vômitos, dor no local da aplicação, inflamação do pâncreas, crescimento anormal das mamas, dor nos músculos, dor nas juntas, inchaço, cansaço, fraqueza, aumento da glicose no sangue, alteração na tireoide;
- risco de ocorrência de efeitos adversos aumenta com a superdosagem;
- contraindicado em caso de hipersensibilidade (alergia) conhecida ao fármaco ou a componentes da fórmula.

Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendida, inclusive em caso de desistir de usar o medicamento.

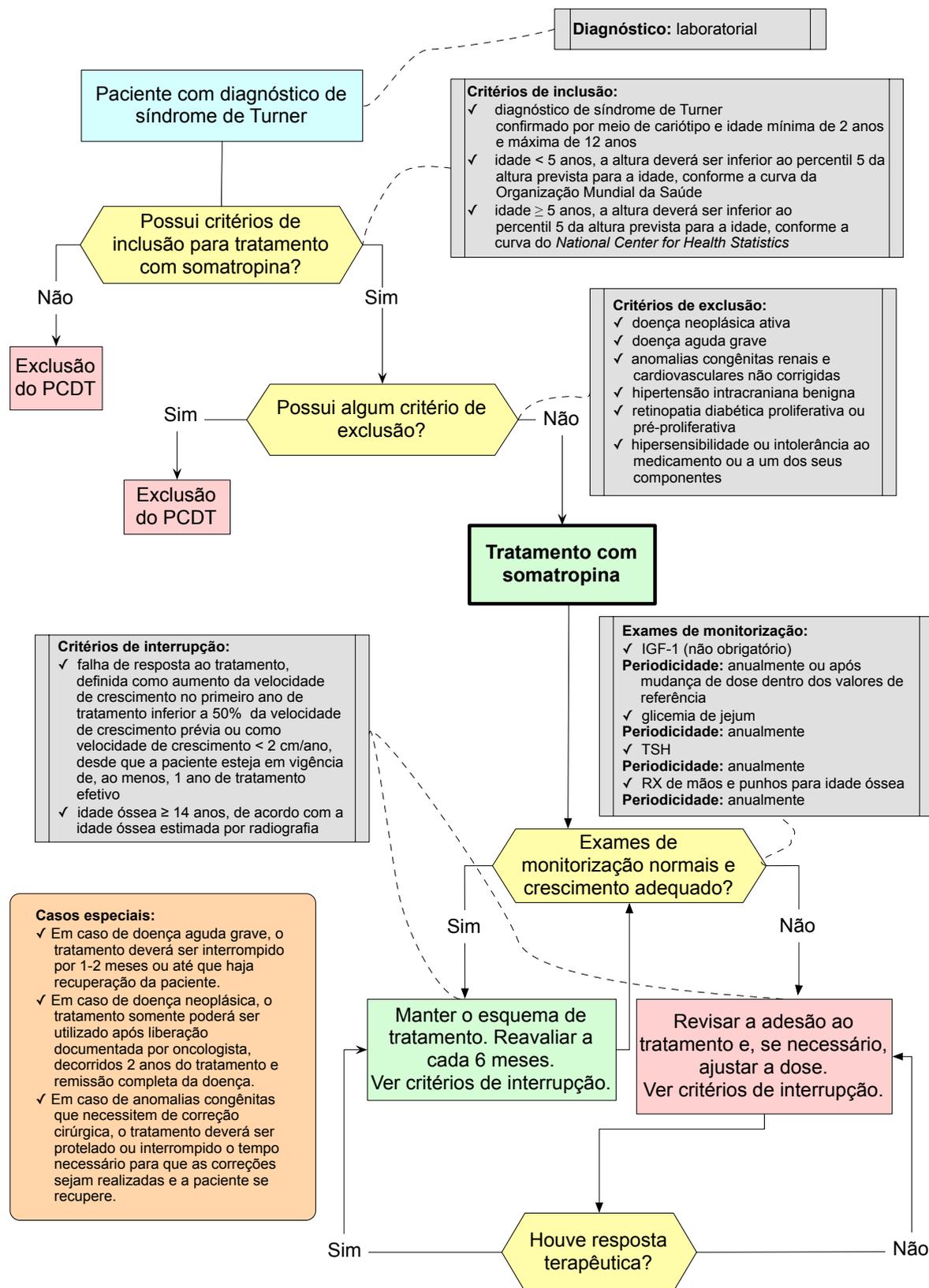
Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazerem uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

Local:		Data:	
Nome do paciente:			
Cartão Nacional de Saúde:			
Nome do responsável legal:			
Documento de identificação do responsável legal:			
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal			
Médico responsável:	CRM:	UF:	
_____ Assinatura e carimbo do médico Data: _____			

Observação: Este Termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF) e deverá ser preenchido em duas vias: uma será arquivada na farmácia, e a outra, entregue ao usuário ou a seu responsável legal.

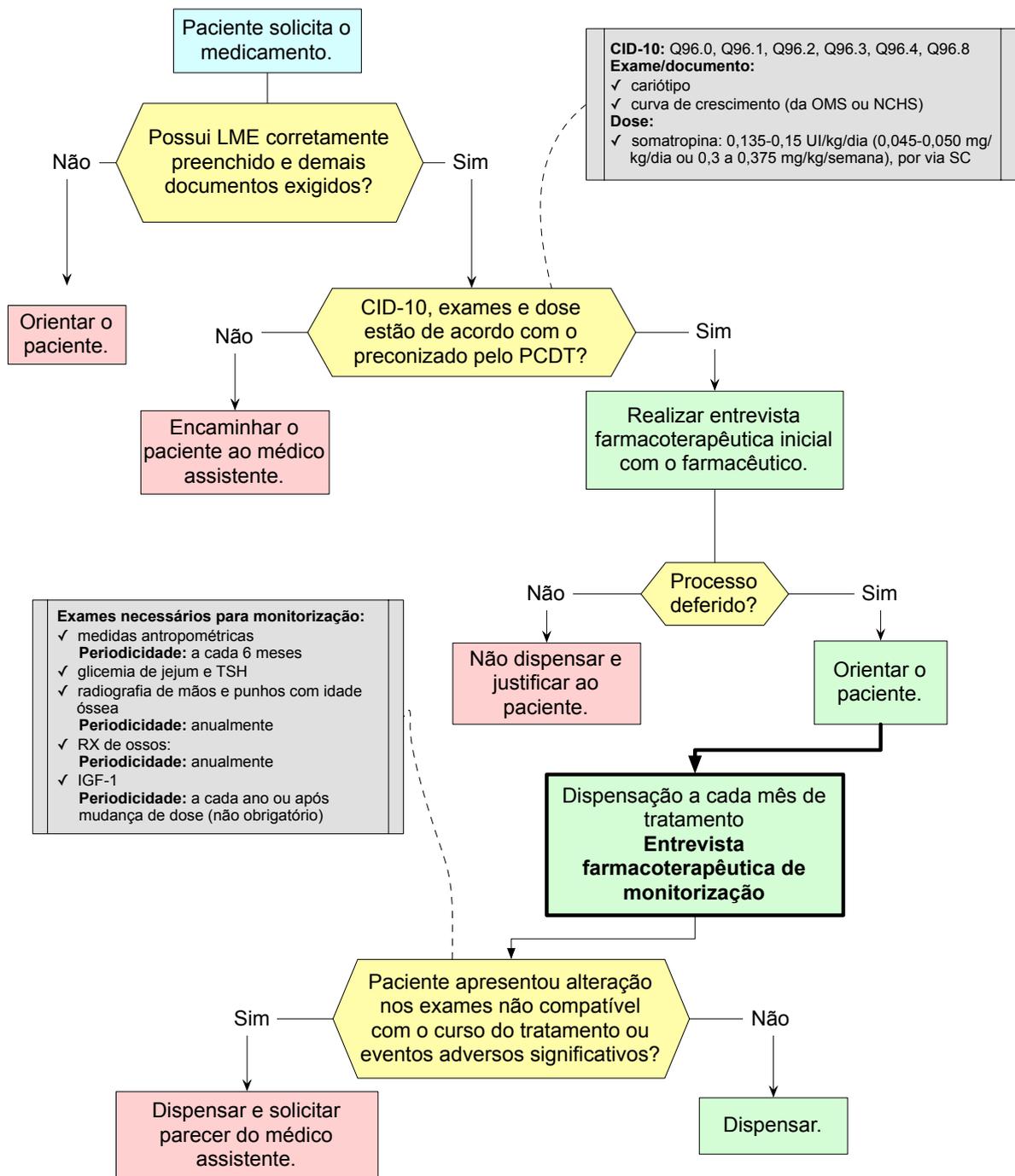


Fluxograma de Tratamento Síndrome de Turner





Fluxograma de Dispensação de Somatropina Síndrome de Turner



Ficha Farmacoterapêutica Síndrome de Turner

1 DADOS DO PACIENTE

Nome: _____
 Cartão Nacional de Saúde: _____ RG: _____
 Nome do cuidador: _____
 Cartão Nacional de Saúde: _____ RG: _____
 Sexo: Masculino Feminino DN: ____/____/____ Idade: ____ Peso: ____ Altura: ____
 Endereço: _____
 Telefones: _____
 Médico assistente: _____ CRM: _____
 Telefones: _____

2 AVALIAÇÃO FARMACOTERAPÊUTICA

2.1 Possui outras doenças diagnosticadas?

não

sim → Quais? _____

O uso de somatropina está contraindicado em doença neoplásica ativa (salvo se houver parecer favorável do oncologista), anomalias congênitas renais e cardiovasculares não corrigidas, doença aguda grave, hipertensão intracraniana benigna, retinopatia diabética proliferativa ou pré-proliferativa.

2.2 Faz uso de outros medicamentos? não sim → Quais?

Nome comercial	Nome genérico	Dose total/dia e via	Data de início	Prescrito
				<input type="checkbox"/> não <input type="checkbox"/> sim
				<input type="checkbox"/> não <input type="checkbox"/> sim
				<input type="checkbox"/> não <input type="checkbox"/> sim
				<input type="checkbox"/> não <input type="checkbox"/> sim

2.3 Já apresentou reações alérgicas a medicamentos?

não

sim → Quais? A que medicamentos? _____

3 MONITORIZAÇÃO DO TRATAMENTO

Registro das Medidas Antropométricas

	Inicial	6º mês	12º mês	18º mês	24º mês
Data prevista					
Data					
Peso					
Altura					

Exames Laboratoriais

	Inicial	1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
Data prevista							
Data							
Glicemia de jejum							
TSH							
IGF-1*							

* A cada mudança de dose deve ser feito novo exame.

TABELA DE REGISTRO DA DISPENSAÇÃO

	1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
Data						
Nome comercial						
Lote/Validade						
Dose prescrita						
Quantidade dispensada						
Próxima dispensação (Necessita de parecer médico: sim/não)						
Farmacêutico/CRF						
Observações						

	7º mês	8º mês	9º mês	10º mês	11º mês	12º mês
Data						
Nome comercial						
Lote/Validade						
Dose prescrita						
Quantidade dispensada						
Próxima dispensação (Necessita de parecer médico: sim/não)						
Farmacêutico/CRF						
Observações						

Guia de Orientação ao Paciente Somatropina

ESTE É UM GUIA SOBRE O MEDICAMENTO QUE VOCÊ ESTÁ RECEBENDO GRATUITAMENTE PELO SUS. SEGUINDO SUAS ORIENTAÇÕES, VOCÊ TERÁ MAIS CHANCE DE SE BENEFICIAR COM O TRATAMENTO.

O MEDICAMENTO É UTILIZADO NO TRATAMENTO DE **SÍNDROME DE TURNER**.

1 DOENÇA

- A síndrome de Turner é uma condição que pode ser identificada ao nascimento ou na puberdade. Baixa altura é a característica mais comum desta síndrome. Dentre outros achados incluem-se pescoço robusto (alado), peito alongado com uma distância maior entre os mamilos, desenvolvimento sexual retardado. Também pode haver problemas nos rins, na tireoide e no coração.

2 MEDICAMENTO

- Este medicamento promove aumento da altura final e da velocidade do crescimento.

3 GUARDA DO MEDICAMENTO

- O medicamento deve ser guardado na geladeira, mas não deve ser congelado.

4 ADMINISTRAÇÃO DO MEDICAMENTO

- O medicamento deverá ser administrado por injeções subcutâneas.
- Procure saber com clareza todos os passos para a aplicação do medicamento com o médico ou profissional de enfermagem, bem como sua forma de preparo. Não prepare ou injete o medicamento até que esteja bem treinado.
- Procure orientações com o farmacêutico sobre como descartar de forma adequada as seringas e agulhas após o uso.
- Procure aplicar o medicamento sempre no mesmo horário estabelecido no início do tratamento.
- Aplique exatamente a dose que o médico indicou.

5 REAÇÕES DESAGRADÁVEIS

- Apesar dos benefícios que o medicamento pode trazer, é possível que apareçam algumas reações desagradáveis, tais como dor ou inchaço no local de aplicação da injeção, dor de cabeça, dores nos músculos, dores nas juntas e fraqueza.
- Se houver algum destes ou outros sinais/sintomas, comunique-se com o médico ou farmacêutico.
- Maiores informações sobre reações adversas constam no Termo de Esclarecimento e Responsabilidade, documento assinado por você ou pelo responsável legal e pelo médico.

6 USO DE OUTROS MEDICAMENTOS

- Não faça uso de outros medicamentos sem o conhecimento do médico ou orientação de um profissional de saúde.

7 OUTRAS INFORMAÇÕES IMPORTANTES

- Como há diferentes marcas e apresentações de somatropina, observe cuidadosamente qual delas você recebeu e a quantidade a ser aplicada. Em caso de dúvida, procure orientações com o profissional de saúde (médico, enfermeiro ou farmacêutico do SUS).



8 REALIZAÇÃO DOS EXAMES DE LABORATÓRIO

- A realização dos exames garante uma correta avaliação sobre a ação do medicamento no seu organismo. Em alguns casos, pode ser necessário ajustar a dose ou até suspender o tratamento.

9 PARA SEGUIR RECEBENDO O MEDICAMENTO

- Retorne à farmácia a cada mês, com os seguintes documentos:
 - Receita médica atual
 - Cartão Nacional de Saúde ou RG
 - Exames: dosagem de IGF-1 (realizada sempre que houver necessidade de alteração de dose e a cada ano); glicemia de jejum, TSH e raio X para avaliação da idade óssea também deverão ser realizados anualmente.

10 EM CASO DE DÚVIDA

- Se você tiver qualquer dúvida que não esteja esclarecida neste guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o médico ou farmacêutico do SUS.

11 OUTRAS INFORMAÇÕES

SE, POR ALGUM MOTIVO, NÃO USAR O MEDICAMENTO,
DEVOLVA-O À FARMÁCIA DO SUS.

GRUPO TÉCNICO

Ana Claudia Sayeg Freire Murahovschi

Fisioterapeuta
Ministério da Saúde

Mauro Medeiros Borges

Médico
Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Bárbara Corrêa Krug

Farmacêutica
Consultora do Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Paulo Dornelles Picon

Médico
Consultor do Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Cláudio Maierovitch Pessanha Henriques

Médico
Ministério da Saúde

Priscila Gebrim Louly

Farmacêutica
Ministério da Saúde

Guilherme Geib

Médico
Consultor do Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Rafael Selbach Scheffel

Médico
Consultor do Hospital Alemão Oswaldo Cruz

José Miguel do Nascimento Júnior

Farmacêutico
Ministério da Saúde

Ricardo de March Ronsoni

Farmacêutico Bioquímico
Ministério da Saúde

José Miguel Dora

Médico
Consultor do Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Roberto Eduardo Schneiders

Farmacêutico Bioquímico
Ministério da Saúde

Karine Medeiros Amaral

Farmacêutica
Consultora do Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Rodrigo Fernandes Alexandre

Farmacêutico
Ministério da Saúde

Liliana Rodrigues do Amaral

Enfermeira
Hospital Alemão Oswaldo Cruz

Rodrigo Machado Mundim

Farmacêutico Bioquímico
Ministério da Saúde

Luana Regina Mendonça de Araújo

Farmacêutica
Ministério da Saúde

Vanessa Bruni Vilela Bitencourt

Farmacêutica Bioquímica
Ministério da Saúde

Maria Inez Pordeus Gadelha

Médica
Ministério da Saúde

Vania Cristina Canuto Santos

Economista
Ministério da Saúde

Mariama Gaspar Falcão

Farmacêutica
Ministério da Saúde