

MINISTÉRIO DA SAÚDE

ACROMEGALIA

PORTARIA CONJUNTA SCTIE/SAES/MS
Nº 2, DE 7 DE JANEIRO DE 2019

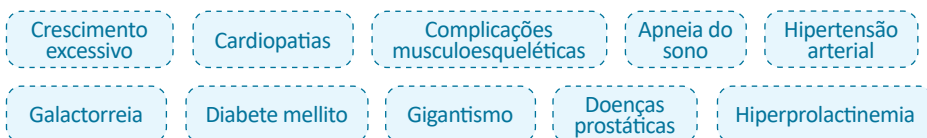
DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de acromegalia é feito através de **suspeita clínica; exames laboratoriais e exames de imagem.**

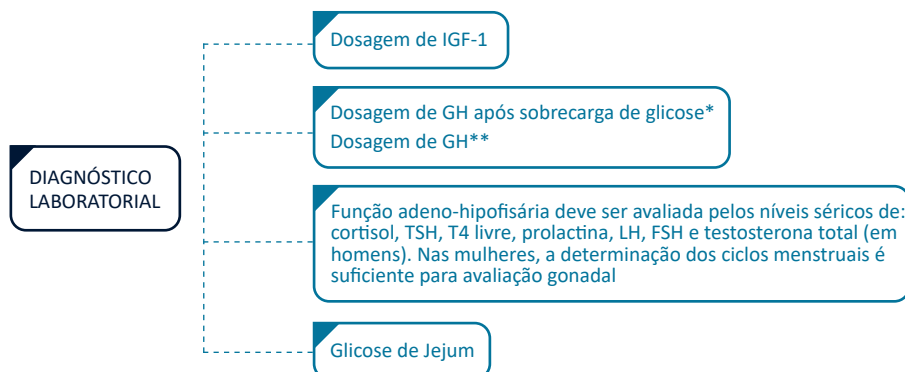
Trata-se de uma doença insidiosa, logo em média o atraso no diagnóstico é de 7 a 10 anos.

1 – DIAGNÓSTICO CLÍNICO (SUSPEITA CLÍNICA)

Os sintomas da acromegalia podem decorrer do próprio tumor hipofisário produtor de GH, como defeitos visuais, paralisia de nervos cranianos e cefaléia e/ou resultar do excesso de GH e de IGF-1. O excesso de GH manifestar os seguintes sinais clínicos:



2 – DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

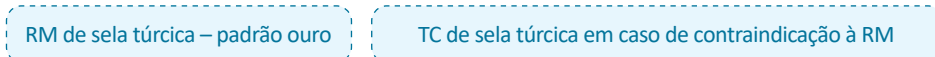


*Pacientes com diagnóstico de diabete mellito não devem ser submetidos à sobrecarga de glicose. Para eles, o valor basal de GH e o mesmo ponto de corte de 0,4 ng/mL devem ser adotados para caracterizar a não supressão.

**Um valor muito baixo de GH (abaixo de 0,4 ng/mL) exclui o diagnóstico de acromegalia, especialmente se associado a nível sérico de IGF-1 normal.

3 – DIAGNÓSTICO POR EXAMES DE IMAGEM

Recomenda-se para todos os pacientes com Acromegalia:



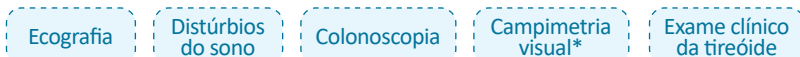
Em pacientes com diagnóstico clínico e laboratorial de acromegalia sem evidência de adenoma, deve-se investigar tumores ectópicos através de TC de tórax e de abdome.

4 – CASOS ESPECIAIS

TC de tórax e de abdômen é indicada nos raros casos com diagnóstico clínico e laboratorial de acromegalia com RM ou TC de sela túrcica sem evidência de adenoma, tumores ectópicos produtores de GH ou de GHRH devem ser pesquisados.

5 – OUTROS EXAMES (EXAMES COMPLEMENTARES RECOMENDADOS)

Recomendamos para todos os pacientes com Acromegalia a realização dos seguintes exames:



*Em pacientes com queixas de distúrbios visuais

INTRODUÇÃO

A acromegalia é uma doença crônica e insidiosa. Em aproximadamente 98% dos casos, é causada por adenomas hipofisários secretores do hormônio de crescimento (GH) – os somatotropinomas. O excesso de GH estimula a secreção hepática de insulin-like growth factor-I (IGF-1), que causa a maioria das manifestações clínicas da acromegalia.

CID-10

E22.0 Acromegalia e gigantismo hipofisário

BENEFÍCIOS ESPERADOS

- Controle da secreção de GH e IGF-1;
- Controle do tumor e dos sinais e sintomas relacionados;
- Melhora dos sintomas de excesso de GH e IGF-1;
- Diminuição das complicações da acromegalia;
- Diminuição dos sintomas relacionados ao crescimento do tumor e suas complicações;
- Diminuição da mortalidade

MONITORIZAÇÃO

Pacientes com acromegalia devem ser avaliados periodicamente em relação à eficácia do tratamento e ao desenvolvimento de toxicidade aguda ou crônica em serviços especializados de neurocirurgia com endocrinologia ou neuroendocrinologia. Devem ser acompanhados por toda a vida, pela possibilidade de recidiva da doença, com avaliações clínica e laboratorial trimestrais no primeiro ano e, após, anualmente. A avaliação da resposta ao tratamento depende da modalidade terapêutica adotada.

Cirurgia: Solicitar dosagens séricas de IGF-1 e GH após sobrecarga de glicose 3-6 meses depois do procedimento. A avaliação com RM deve ser realizada 6-12 meses depois da cirurgia para acompanhamento. No caso de diabéticos, devem ser realizadas dosagens de IGF-1 e GH basal sem sobrecarga de glicose.

Análogos de somatostatina: Índice glicêmico, surgimento de litíase biliar, colecistite.

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Análogos da somatostatina
(octreotida e lanreotida)

Para o **tratamento primário** com análogos da somatostatina, o paciente deve ter contraindicação ao tratamento cirúrgico e não apresentar sintomas compressivos secundários ao tumor.

Para o **tratamento secundário**, são elegíveis os pacientes que, após 3-6 meses do procedimento cirúrgico, não apresentarem critérios de controle da doença e aqueles que foram submetidos à radioterapia, mas ainda sem controle da doença (associado ou não a radioterapia).

Agonista da dopamina
(cabergolina)

O **tratamento primário com cabergolina não é preconizado neste Protocolo.**

Para o **tratamento secundário**, são elegíveis os pacientes que, após 3-6 meses de uso regular de análogos de somatostatina, não apresentarem critérios de controle da doença, caso em que devem ser associados estes medicamentos, ou não tolerarem os análogos da somatostatina.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos todos os pacientes com intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso dos medicamentos preconizados neste Protocolo.

TRATAMENTO

O tratamento da acromegalia pode envolver procedimentos cirúrgicos, radioterapia e terapia medicamentosa.

CIRURGIA

Na maioria dos casos, o tratamento primário da acromegalia é cirúrgico.

A remoção completa do tumor secretor de GH resulta em resolução bioquímica e melhora das alterações clínicas.

Complicações: fístula líquórica, infecções (meningite e sinusite), hipopituitarismo e diabetes insípido.

RADIOTERAPIA

A radioterapia pode ser considerada terapia de segunda (em pacientes que não atingiram controle da doença após o tratamento cirúrgico) ou terceira linha (naqueles que não tiveram controle após tratamento cirúrgico e medicamentoso). Geralmente indicada em pacientes com contraindicação cirúrgica ou com lesões de localização irressecável e resistentes ao tratamento medicamentoso.

Complicações:

hipopituitarismo, defeitos visuais, tumores secundários, eventos cerebrovasculares e possivelmente alterações neurocognitivas.

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

CLASSE TERAPÊUTICA	FÁRMACOS	ESQUEMA DE ADMINISTRAÇÃO	OBSERVAÇÕES
Análogos da somatostatina	Octreotida: ampola de 0,1 mg/mL	Deve ser utilizada somente para testar a tolerabilidade do paciente aos análogos da somatostatina. Para isso, utiliza-se uma injeção de 100 mcg por via subcutânea.	
	Octreotida de liberação prolongada: frasco-ampola de 10, 20 e 30 mg/mL	Deve-se iniciar com 20 mg de 28/28 dias. A aplicação é feita por via intramuscular.	A dose deve ser modificada de acordo com a resposta do paciente (baseada em níveis séricos de GH e IGF-1), devendo os ajustes ser feitos em intervalos de 3-6 meses.
Agonistas da dopamina*	Lanreotida solução injetável de liberação prolongada: seringa preenchida de 60, 90 e 120 mg	Deve-se iniciar com 90 mg, com intervalo entre as doses de 28-56 dias. A aplicação é feita por via subcutânea profunda.	Após 3 meses, avalia-se a resposta clínica e o controle da doença por meio da dosagem dos níveis séricos de GH e IGF-1. GH ou IGF-1. Cabendo ao médico assistente o ajuste de dose de acordo com os níveis séricos.
	Cabergolina: comprimido de 0,5 mg	Deve-se iniciar com 1 mg por semana por via oral, podendo ser aumentada até 3,5 mg conforme a resposta e a tolerância do paciente.	A dose deve ser modificada de acordo com a resposta do paciente (baseada em níveis séricos de GH e IGF-1), e os ajustes devem ser feitos em intervalos de 3-6 meses.

*O tratamento da acromegalia com agonistas da dopamina em monoterapia não é recomendado, exceto nos casos de intolerância aos análogos da somatostatina

TEMPO DE TRATAMENTO - CRITÉRIOS DE INTERRUPÇÃO

Os pacientes com acromegalia podem ter o tratamento medicamentoso suspenso dependendo das respostas clínica e laboratorial apresentadas. A suspensão do tratamento medicamentoso está indicada para os que foram submetidos à radioterapia ou a tratamento cirúrgico adicional e alcançaram os critérios de controle da doença (conforme definido no item 8 do Protocolo - Portaria Conjunta nº 2, de 07/01/2019). Em pacientes que estiverem em tratamento e engravidarem, o medicamento deve ser suspenso. Os demais devem ter o tratamento medicamentoso mantido para controle da doença.

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta nº 2, DE 7 DE JANEIRO DE 2019 e pode ser acessada em <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>.