

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UEM.002 – Página 1/6	
Título do Documento	ACROMEGALIA	Emissão: 03/01/2022	Próxima revisão: 03/01/2024
		Versão: 1	

SUMÁRIO

1. SIGLAS E CONCEITOS	2
2. OBJETIVOS	2
3. JUSTIFICATIVAS.....	2
4. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO	2
5. ATRIBUIÇÕES, COMPETÊNCIAS, RESPONSABILIDADES	3
6. HISTÓRIA CLÍNICO E EXAME FÍSICO.....	3
7. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS	3
8. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO.....	3
9. CRITÉRIOS DE INTERNAÇÃO	4
10. CRITÉRIOS DE MUDANÇA TERAPÊUTICA	4
11. CRITÉRIOS DE ALTA OU TRANSFERÊNCIA.....	5
12. MONITORAMENTO.....	5
13. REFERÊNCIAS	5
14. HISTÓRICO DE REVISÃO	5



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UEM.002 – Página 2/6	
Título do Documento	ACROMEGALIA	Emissão: 03/01/2022	Próxima revisão: 03/01/2024
		Versão: 1	

1. SIGLAS E CONCEITOS

A acromegalia é uma doença causada pela secreção crônica de Hormônio de Crescimento (GH). A causa mais comum é um adenoma hipofisário. Os pacientes portadores de acromegalia tem morbidade elevada com aumento de mortalidade, principalmente por doença cardiovascular. O tratamento inclui medicamentos, cirurgia e radioterapia, e a normalização hormonal está associada com redução de mortalidade. A acromegalia está associada a várias comorbidades, que precisam ser rastreadas e tratadas de acordo.

O gigantismo ocorre quando a doença se inicia em crianças e adolescentes, o que acontece em cerca de 1% dos casos. Pela raridade do gigantismo, o termo “Acromegalia” será usado aqui para incluir também os casos de gigantismo.

Na nossa prática, temos visto grande dificuldade dos pacientes para chegarem ao nosso serviço, e essa demora leva a aumento da mortalidade, amaurose, entre outras complicações graves. Portanto, recomendamos mudança nos fluxos de encaminhamento para esses pacientes terem o acesso facilitado ao HUWC. Além disso, há grande dificuldade de realização dos exames de avaliação no HUWC, principalmente a Ressonância Magnética de Sela Turca. Durante o tratamento desses pacientes, uma dificuldade importante no HUWC é o acesso à cirurgia devido à falta de vagas.

GH = Hormônio de Crescimento

IGF-1 = Fator de crescimento semelhante à insulina

AS = Análogos de Somatostina

AD = Agonistas Dopaminérgicos

ARGH = Antagonistas do Receptor de GH

RT = Radioterapia

CTE = Cirurgia transesfenoidal

OCT = Octreotida

LAN = Lanreotida

PAS = Pasireotida

CAB = Cabergolina

2. OBJETIVOS

Promover o diagnóstico precoce da doença e das suas comorbidades para redução da mortalidade.

3. JUSTIFICATIVAS

O manejo desses pacientes é exclusivo de centros de referência em neuroendocrinologia. No Ceará são reconhecidos como referência apenas o HUWC e o HGF.

4. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

Todos os pacientes portadores de Acromegalia, ou seja, com quadro clínico compatível e elevação de GH e IGF-1.



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UEM.002 – Página 3/6	
Título do Documento	ACROMEGALIA	Emissão: 03/01/2022	Próxima revisão: 03/01/2024
		Versão: 1	

5. ATRIBUIÇÕES, COMPETÊNCIAS, RESPONSABILIDADES

O manejo desses pacientes é feito por uma equipe multidisciplinar. O endocrinologista com subespecialidade em neuroendocrinologia geralmente coordena o manejo desses pacientes, em contato e discussão com as equipes de neurocirurgia, otorrinolaringologia e radioterapia.

6. HISTÓRIA CLÍNICO E EXAME FÍSICO

A acromegalia é uma doença crônica, com detecção geralmente tardia, após mais de dez anos do início dos sintomas. Entre os principais sinais e sintomas estão (vide Abucham, Martins):

- Neurológicos: cefaleia, redução do campo visual;
- Musculo-esquelético: aumento de extremidades, artralgia, osteoporose, prognatismo;
- Pele: sudorese excessiva, oleosidade;
- Cardiovascular: insuficiência cardíaca, arritmias, Hipertensão Arterial Sistêmica;
- Pulmonar: Apneia do Sono;
- Visceromegalias diversas;
- Endocrinometabólico: Diabetes Mellitus, dislipidemia, alteração menstrual.

7. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS

O primeiro passo obrigatório é a presença de sinais e sintomas, não estando indicando rastrear indivíduos assintomáticos e/ou sem patologia hipofisária conhecida. Os exames iniciais indicados são:

- Para diagnóstico da patologia: Inicialmente, GH e IGF-1 séricos. Se houver dúvida após essas dosagens, com exames apenas discretamente alterados, está indicado o teste de supressão de GH com glicose (GTT). Após confirmação hormonal, é necessária a realização de RM tanto para diagnóstico etiológico como para programação cirúrgica.
- Para diagnóstico das co-morbidades (vide Guistina et al.)
 - Avaliação cardiovascular: ECG e Ecocardiograma no diagnóstico e anualmente;
 - Avaliação metabólica: reserva hipofisária e co-secreção, perfil glicêmico, anualmente ou mais frequente se alterações;
 - Polissonografia: se clínica compatível;
 - Músculo-esquelético: densitometria óssea e radiografia simples de coluna, ao diagnóstico e conforme a presença de anormalidades no diagnóstico;
 - Colonoscopia: conforme a população normal;
 - Ultrassonografia de tireoide: conforme a população normal;
 - Campimetria visual: se o tumor comprimir o quiasma óptico na RM.

8. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO

O tratamento de escolha é cirúrgico, uma vez que pode ser curativo, e mesmo quando não curativo pode reduzir os sinais e sintomas, principalmente os neurológicos como cefaleia e perda visual, de forma rápida (horas ou dias). No entanto, há várias situações que indicam o tratamento medicamentoso primário: demora da realização da cirurgia (fila cirúrgica com número elevado de pacientes, uma vez que as vagas para cirurgia são muito menores que a demanda pelo procedimento cirúrgico), recusa do paciente para cirurgia, risco cirúrgico elevado, necessidade de



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UEM.002 – Página 4/6	
Título do Documento	ACROMEGALIA	Emissão: 03/01/2022	Próxima revisão: 03/01/2024
		Versão: 1	

melhora clínica e/ou redução tumoral antes da cirurgia.

O tratamento medicamentoso de escolha é o uso de análogos de somatostatina (AS). No momento o SUS fornece, via PDCT de Acromegalia, os AS de primeira geração, Octreotida (OCT) e Lanreotida (LAN). A dose máxima prevista pelo PDCT dessas medicações é de 30 mg a cada 28 dias (OCT) e 120 mg por mês (LAN). Hoje já está aprovado pela ANVISA a Pasireotida (PAS), AS de segunda geração, porém ainda não incorporado pelo PDCT.

A chance de controle hormonal com o uso de AS de primeira geração é em torno de 50 a 60%. A redução tumoral também ocorre na maioria dos pacientes. A eficácia e perfil de segurança de ambos é muito semelhante. Os efeitos colaterais mais comuns são diarreia, geralmente transitória, e dor no local da aplicação.

O tratamento medicamentoso de segunda linha é o uso de Cabergolina, que é um agonista dopaminérgico. Ele está indicado como monoterapia em pacientes com GH e IGF-1 pouco aumentados, geralmente IGF-1 até duas vezes aumentado, ou como terapia adjuvante em pacientes parcialmente controlados com AS. Na maioria das vezes a dose máxima usada é de 3,5 mg/semana. A Cabergolina está incluída no PDCT de Acromegalia. A droga geralmente é bem tolerada. Mais recentemente tem sido descritos, em uma parte dos pacientes, transtornos do controle do impulso, como hipersexualidade. Também está indicada a monitorização do desenvolvimento de valvopatias cardíacas com Ecocardiograma anual, principalmente em pacientes usuários de doses maiores que 2 mg/semana cronicamente.

A terceira linha de tratamento medicamentoso consiste no uso de antagonista do receptor de GH, o Pegvisomanto. Apresenta alta eficácia, com controle de IGF-1 em até 97% nos estudos clínicos, apesar de na prática diária o controle ocorre em torno de 60% a 70% dos pacientes. Essa medicação não está contemplada no PDCT de Acromegalia.

Na prática clínica, em pacientes com hipoestrogenismo, o uso de estrógeno oral na forma de anticoncepcionais pode ser útil como adjuvante no controle de IGF-1 devido ao seu efeito de redução da ação do GH no fígado.

Em alguns pacientes está indicada a radioterapia, em uma das suas versões (radioterapia convencional estereotáxica ou radiocirurgia). A RT induz um controle do tamanho tumoral na maioria dos pacientes, porém seu benefício deve ser avaliado frente às complicações, especialmente o desenvolvimento de hipopituitarismo, aumento de eventos cérebro-vasculares e em casos raros o desenvolvimento de neoplasias malignas secundárias.

9. CRITÉRIOS DE INTERNAÇÃO

- Para intervenção cirúrgica;
- Para o tratamento de complicações agudas, incluindo apoplexia tumoral, fístula líquórica, insuficiência adrenal, descompensação glicêmica.

10. CRITÉRIOS DE MUDANÇA TERAPÊUTICA

- Piora clínica de sinais e sintomas;
- Aumento de GH e/ou IGF-1;
- Crescimento tumoral revelado pela RM.

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UEM.002 – Página 5/6	
Título do Documento	ACROMEGALIA	Emissão: 03/01/2022	Próxima revisão: 03/01/2024
		Versão: 1	

11. CRITÉRIOS DE ALTA OU TRANSFERÊNCIA

Os pacientes portadores de acromegalia em geral não podem receber alta de serviços terciários, tanto pela necessidade contínua de monitorização de recidivas quanto pelo tratamento de comorbidades, incluindo o hipopituitarismo.

12. MONITORAMENTO

- Avaliação clínica de sinais e sintomas;
- GH e IGF-1 séricos;
- RM anual ou conforme avaliação clínica;
- Avaliação clínica e com exames subsidiários das co-morbidades (vide item 7 e Giustina et al).

13. REFERÊNCIAS

1. ABUCHAM, J. ; MARTINS, M.R.A. Acromegalia e Gigantismo. In: Emilia Inoue Sato; Arnaldo Lopes Colombo; Durval Rosa Borges; Luiz Roberto Ramos; Lydia Masako Ferreira; Ruth Guinsburg. (Org.). *Atualização Terapêutica*. 1ed.São Paulo: Artes Médicas, 2018, v. 1, p. 954-958.
2. GUISTINA, A.; et al. *A Consensus on the Diagnosis and Treatment of Acromegaly Comorbidities: An Update*. J Clin Endocrinol Metab. 2020 Apr 1;105(4):dgz096. doi: 10.1210/clinem/dgz096.
3. GIUSTINA, A.; et al. *Multidisciplinary management of acromegaly: A consensus*. Rev Endocr Metab Disord. 2020 Dec;21(4):667-678. doi: 10.1007/s11154-020-09588-z. Epub 2020 Sep 10.
4. MELMED, S.; et al. *A Consensus Statement on acromegaly therapeutic outcomes*. Nat Rev Endocrinol. 2018 Sep;14(9):552-561. doi: 10.1038/s41574-018-0058-5.
5. VIEIRA-NETO, L.; et al. *Recomendações do Departamento de Neuroendocrinologia da Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabologia para o diagnóstico e tratamento da acromegalia no Brasil*. Arq Bras Endocrinol Metab 55, (2). Mar 2011. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0004-27302011000200001>.

14. HISTÓRICO DE REVISÃO

VERSÃO	DATA	DESCRIÇÃO DA ALTERAÇÃO
1	03/01/2022	-



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UEM.002 – Página 6/6	
Título do Documento	ACROMEGALIA	Emissão: 03/01/2022	Próxima revisão: 03/01/2024
		Versão: 1	

ELABORAÇÃO/REVISÃO		
Manoel Martins, Médico. Ana Rosa Quidute, Médica		
ANÁLISE:		
Paula Manuela Rodrigues Pinheiro Bertoncini Unidade de Gestão da Qualidade	Data: ___/___/___	Assinatura e carimbo:
APROVAÇÃO:		
Maria Airtes Vieira Vitoriano Chefe da Divisão de Gestão do Cuidado	Data: ___/___/___	Assinatura e carimbo:
Jailton Vieira Silva Gerente de Atenção à Saúde do HUWC	Data: ___/___/___	Assinatura e carimbo: