

## 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:

Crescimento  
excessivo

Cardiopatias

Complicações  
musculoesqueléticasApneia do  
sonoHipertensão  
arterial

Galactorreia

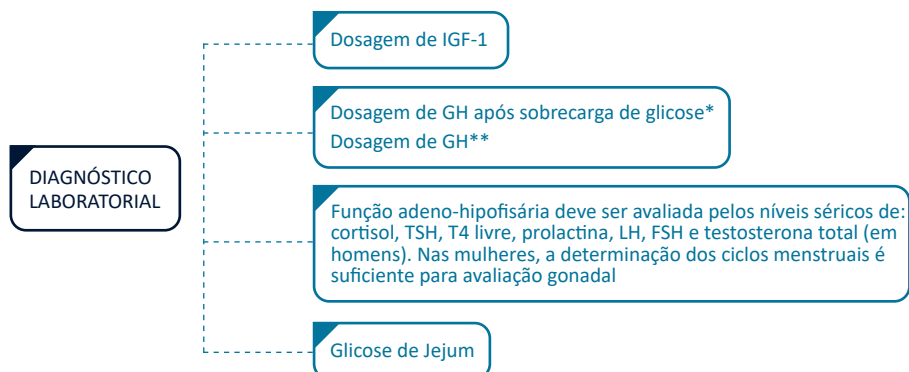
Diabete mellito

Gigantismo

Doenças  
prostáticas

Hiperprolactinemia

## 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:

RM de sela túrcica – padrão ouro

TC de sela túrcica em caso de contraindicação à RM

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:

Ecografia

Distúrbios  
do sono

Colonoscopia

Campimetria  
visual\*Exame clínico  
da tireóide

\*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 contra-indicação 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 contra-indicação 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 contra-indicação cirúrgica ou com lesões de localização irrissecável 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 INTERRUPTÃO

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>.