**Tratamento com a utilização de hormônios do crescimento na síndrome de Noonan: uma revisão integrativa**

Izabelly Jennifer Pereira de Oliveira1; Paula Vitória Menezes de Brito2; Ester Meira de Almeida3; Emanuelle de Santana dos Santos4; Victoria Vieira de Assis5; Ana Caroline Melo dos Santos6.

1, 2Graduandas de Biomedicina da UNIRB - Arapiraca, Alagoas

3Graduanda de Biomedicina da UNIFACS – Feira de Santana, Bahia

4Graduanda de Biomedicina da UNEF - Feira de Santana, Bahia

5Graduanda de Farmácia da UNIFESP – Diadema, São Paulo

6Docente do curso de Enfermagem da UNIRB- Arapiraca, Alagoas

**RESUMO**

INTRODUÇÃO: A síndrome de Noonan (SN) é uma síndrome genética de herança mendeliana que apresenta características clínicas que envolvem dismorfismo facial, cardiopatia congênita e baixa estatura. O diagnóstico da SN é dificultado pelo fenótipo variado, desse modo foram identificados os principais genes causadores da SN: PTPN11, KRAS, SOS1, RAF1 e MEK1. O tratamento com hormônio de crescimento (hrGH) é indicado para os pacientes da SN que apresentam baixa estatura, pois resulta no aumento da velocidade do crescimento e na aceleração da idade óssea do paciente. OBJETIVO: Revisar e avaliar o tratamento com hormônios do crescimento em pacientes com baixa estatura devida à síndrome de Noonan. MÉTODOS: O presente estudo trata-se de uma revisão de literatura fundamentada em dados coletados nos bancos de dados eletrônicos: SciELO e PUBMED. Para obtenção dos materiais foram utilizados os descritores: " Hormônio do crescimento”, “Insuficiência de crescimento" e "Síndrome de Noonan". Foram selecionados estudos nas línguas Portuguesa e Inglesa, publicados nos últimos 20 anos. Ao final da seleção dos materiais, foram incluídos três artigos para obtenção dos resultados. RESULTADOS: O tratamento com hrGH tem a capacidade de aumentar a velocidade do crescimento de crianças com SN em 3 a 4 cm por ano, existem casos que os pacientes ganharam mais de cinco centímetros de altura1. Foi possível perceber uma melhora de 10,9 cm e 9,2 cm na altura final do adulto para ambos os sexos com uma duração média de tratamento de 5 ou 6 anos (Romano et al., 2009) 2, 3. Não foram observadas complicações no uso de GH em pacientes com SN1. Foi observado através de estudos que crianças com outros diagnósticos que utilizam o tratamento de hrGH não possuem aumento do risco para o desenvolvimento de leucemias1. Em contrapartida, não existem estudos que avaliem os efeitos das mutações nos genes afetados pela SN em relação ao tratamento tendo em vista a promoção do crescimento1. CONCLUSÕES: Observa-se que o uso do tratamento hormonal para a SN pode trazer melhorias ao estado clínico dos pacientes, porém não como um tratamento definitivo pois não leva a cura da doença em si, mas visa melhorar as condições físicas relacionadas à estatura. Para outras patologias causadas pela SN é necessário a adoção de outros tratamentos para facilitar as atividades diárias do portador e proporcionar uma melhor qualidade de vida. Ademais, faz-se necessários estudos com enfoque na farmacogenética e farmacogenômica.

REFERÊNCIAS

1 – MALAQUIAS, Alexsandra C. et al. **Síndrome de Noonan:** do fenótipo à terapêutica com hormônio de crescimento.Arq Bras Endocrinol Metab, São Paulo, v. 52, n. 5, p. 800-808,  July  2008 . doi: 10.1590/S0004-27302008000500012.

2- Romano AA, Dana K, Bakker B, Davis DA, Hunold JJ, Jacobs J, et al. **Growth response, near-adult height, and patterns of growth and puberty in patients with noonan syndrome treated with growth hormone.** J Clin Endocrinol Metab. 2009;94(7):2338–44. doi: 10.1210/jc.2008-2094. [PubMed: 19401366].

3 – APPERLEY, L. J. et al. **Effect of Growth Hormone Therapy in Patients with Noonan Syndrome:** A Retrospective Study. International Journal of Endocrinology and Metabolism, v. 18, n. 4, p. 2–6, 23 out. 2020. doi: 10.5812/ijem.107292