

Nota Técnica 376403

Data de conclusão: 16/07/2025 09:28:18

Paciente

Idade: 49 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Caxias do Sul/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 2º Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 376403

CID: K91.2 - Má-absorção pós-cirúrgica não classificada em outra parte

Diagnóstico: Má-absorção pós-cirúrgica não classificada em outra parte

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: -

Princípio Ativo: TEDUGLUTIDA

Via de administração: SC

Posologia: Revestive 5 mg (Teduglutida 5 mg). Pó liofilizado para solução injetável (784 un) Takeda 1 embalagem. Aplicar 0,005 mg/Kg/dia, uso contínuo.

Uso contínuo? -

Duração do tratamento: dia(s)

Indicação em conformidade com a aprovada no registro? Sim

Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante? Não

O medicamento está inserido no SUS? Não

Oncológico? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: TEDUGLUTIDA

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: nutrição parenteral total, suplementação de micronutrientes e tratamento cirúrgico.

Existe Genérico? Não

Existe Similar? Não

Custo da Tecnologia

Tecnologia: TEDUGLUTIDA

Laboratório: -

Marca Comercial: -

Apresentação: -

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: TEDUGLUTIDA

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: TEDUGLUTIDA

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A teduglutida é um análogo do GLP-2, no qual a substituição da alanina por glicina na posição 2 resulta em um peptídeo resistente à degradação pela DPP-4 e, portanto, possui meia-vida mais longa que o GLP-2 nativo. Após a injeção subcutânea, esta característica corresponde a uma meia-vida biológica de teduglutida de 2 a 3 horas em comparação com uma meia-vida de 7 minutos para o GLP-2. A biodisponibilidade após administração subcutânea da teduglutida é de $87 \pm 14\%$. Sugere-se que essas características farmacocinéticas se traduzam em uma atividade biológica aumentada da teduglutida, em relação ao GLP-2 nativo (4).

Há dois ensaios clínicos randomizados, duplo-cegos e controlados por placebo avaliando a eficácia da teduglutida em reduzir o suporte de NPT em pacientes com síndrome do intestino curto.

No primeiro estudo de Jeppesen et al, 2011 (5), trata-se de um ensaio randomizado controlado por placebo realizado em 83 pacientes que receberam doses subcutâneas de teduglutida 0,10 mg/kg/dia ($n=32$), teduglutida 0,05 mg/kg/dia ($n=35$) ou placebo ($n=16$) diariamente. O desfecho primário foi inicialmente a taxa de respondedores (porcentagem de pacientes com redução de 20% a 100% no volume de NPT, que foi considerado um resultado clínico benéfico para o paciente). Após uma revisão de protocolo, foi introduzido como desfecho primário o escore de graduação de resposta (Graded Response Score - GRS), que considera tanto a intensidade quanto a duração da resposta no final de 24 semanas. Sendo assim, o desfecho secundário foi reajustado para número e porcentagem de respondedores (definido como a redução do volume de NPT $\geq 20\%$ em relação a baseline da semana 20 e mantendo até a semana 24). Em relação ao desfecho de GRS, não houve diferença entre o grupo intervenção: teduglutida 0,10 mg/kg/dia 24 (75%); teduglutida 0,05 mg/kg/dia 19 (54%) e placebo 15 (94%) ($P=0,16$). Em relação a taxa de resposta, houve diferença na dose de teduglutida de 0,05 mg/kg/dia (46% ($16/35$)) e placebo (1/16), $P=0,005$). Neste estudo, três pacientes tiveram desmame total do suporte parenteral; dois do grupo de tratamento com teduglutida 0,05 mg/kg/dia e um paciente no grupo de teduglutida de 0,10 mg/kg/dia. Nenhum dos braços de tratamento ativo resultou em uma redução significativa no número de dias sem suporte parenteral.

No segundo estudo de Jeppesen et al, 86 pacientes foram recrutados em 10 países da Europa e América do Norte. Pacientes com volume estável de NPT foram randomizados para receber placebo ou teduglutida 0,05 mg/kg/dia por via subcutânea por 24 semanas, de forma cegada. O desfecho primário foi uma redução de 20% a 100% no volume de NPT. Desfechos secundários incluíam a mudança absoluta e percentual na NPT e o percentual de pacientes que conseguiram reduzir o número de dias em NPT. A partir da oitava semana de seguimento, houve uma maior redução no volume de NPT no grupo intervenção em relação ao grupo placebo (média \pm desvio padrão de $4,4 \pm 3,8$ litros/semana a partir de um baseline de $12,9 \pm 7,8$ litros/semana vs. $2,3 \pm 2,7$ L/semana de um baseline de $13,2 \pm 7,4$ L/semana no grupo placebo, $P<0,001$). Após 24 semanas, 63% dos pacientes no grupo intervenção e 30% no grupo placebo obtiveram o desfecho primário ($P=0,002$). O percentual de pacientes que conseguiram reduzir um dia ou mais por semana de NPT foi maior no grupo teduglutida (54% vs. 23%, $P=0,005$). A frequência de eventos adversos foi semelhante entre os grupos; eventos adversos graves foram reportados em 36% do grupo intervenção contra 28% do grupo placebo.

- 69 pacientes apresentaram 1 ou mais evento adverso (83% vs 79%) e 5 pacientes descontinuaram o estudo por evento adverso (5% vs 7%). Os eventos mais comuns foram gastrointestinais, como dor abdominal, náusea e distensão abdominal. A distribuição de eventos adversos emergentes do tratamento que levaram à descontinuação de alguns pacientes do estudo foi semelhante entre os pacientes que receberam teduglutida (n=2) e placebo (n=3) (6).

Foi publicada em 2022, uma revisão sistemática, sobre o uso de teduglutida em pacientes com síndrome de intestino curto, considerando como desfecho primário a taxa de resposta (definida como uma redução $\geq 20\%$ no suporte parenteral) à teduglutida entre pacientes adultos dependentes de suporte parenteral. A taxa de desmame (definida como a obtenção da independência do suporte parenteral) também foi avaliada como desfecho secundário. A metanálise de dez estudos incluídos, apresentou uma taxa de resposta de 64% em 6 meses, 77% em 1 ano e 82% em ≥ 2 anos; por outro lado, a taxa de desmame pode ser estimada em 11% em 6 meses, 17% em 1 ano e 21% em ≥ 2 anos, mas sem diferença estatística entre os grupos. A presença de cólon em continuidade reduziu a taxa de resposta (-17%, IC 95%: (-31%, -3%)), mas foi associada a uma maior taxa de desmame (+16%, IC 95%: (+6%, +25%)). A etiologia da síndrome do intestino curto, ao contrário, não foi considerada um preditor significativo desses resultados, embora uma tendência não significativa em direção a maiores taxas de resposta (+9%, IC 95%: (-8%, +27%)) e maiores taxas de desmame (+7%, IC 95%: (-14%, +28%)) pudesse ser observada em pacientes com doença de Crohn. Esta foi a primeira metanálise que avaliou especificamente a eficácia do teduglutida em pacientes adultos com síndrome do intestino curto. Os resultados forneceram estimativas combinadas de taxas de resposta e desmame ao longo do tempo e identificam a anatomia intestinal como um preditor significativo desses resultados (9).

Em 2024 foi publicada uma nova revisão sistemática acerca do tema, onde comparou-se um maior número de medicamentos. Foram incluídos 23 ensaios clínicos com 843 pacientes. As idades médias dos pacientes variaram de 4 a 62 anos. As doses de tratamento foram 0,1; 0,05 e 0,025 mg/kg/dia para teduglutida; 5 e 10 mg/semana para apraglutida e 0,1, 1 e 10 mg/dia para glepaglutida. A duração do tratamento variou de 1 a 32 semanas. Em relação ao nível de citrulina (marcador de massa mucosa), teduglutida na dose de 0,1 mg/kg/dia teve a maior diferença média (14,77; IC de 95%, 10,20–19,33), seguido por teduglutida 0,05 mg/kg/dia (13,04; IC de 95%, 9,79–16,2) e teduglutida 0,025 mg/kg/dia (7,84; IC de 95%, 2,42–13,26). A infecção da corrente sanguínea relacionada ao cateter foi o evento adverso mais comum relatado com o uso de apraglutida, teduglutida e glepaglutida (10).

Cumpre destacar as notas técnicas já elaboradas para o caso em tela que constam nos autos:

- Nota técnica nº 192411 (Evento 20, NOTATEC1, Página 1) com data da conclusão em 22/01/2024 com conclusão justificada como não favorável.
- Nota técnica nº 192732 (Evento 21, NOTATEC1, Página 1) com data da conclusão em 23/01/2024 elaborado pelo com conclusão justificada de não favorável.

Para ambas as notas técnicas com parecer não favorável, foi justificado que se trata de uma ação judicial distinta (processo no 5009554-35.2023.4.04.7107), anterior à presente demanda, apesar de tratar-se da mesma tecnologia. Para tanto, foram elaboradas novas avaliações técnicas, referente ao caso da parte autora, conforme descrito a seguir:

- Nota técnica nº 298115 (Evento 36, NOTATEC2, Página 1) com data de conclusão em 08/01/2025 elaborada pelo NAT-JUS Nacional - representado pelo Hospital Israelita Albert Einstein com conclusão justificada como favorável. Essa mesma nota técnica foi replicada nos (Evento 46, NOTATEC2, Página 1) e no (Evento 48, ANEXO1, Página 2).
- Nota técnica nº 331260 (Evento 70, NOTATEC1, Página 1) - com data de conclusão em 02/05/2025 elaborada pelo NAT-JUS Nacional - representado pelo Hospital Israelita Albert Einstein com conclusão justificada como favorável.

Também é pertinente apresentar os estudo trazidos pela parte autora no processo (Evento 1, OUT4, Página 21):

- A 24-Week Study of the Efficacy and Safety of Teduglutide in Subjects with Parenteral Nutrition-Dependent Short Bowel Syndrome. Apesar de ter sido descrito no processo que se trata de um ensaio clínico randomizado, duplo cego, controlado por placebo, trata-se na verdade de um estudo aberto fase III com uma extensão que investigou a eficácia e segurança de teduglutida em curto e longo prazo em pacientes pediátricos. Neste estudo foram incluídos 12 bebês (de 4 a 12 meses de idade) e 8 crianças (1 a 15 anos de idade) e posteriormente 2 bebês e 7 crianças para o estudo de extensão. Além do estudo não embasar o pleito da parte autora por se tratar de avaliações em pacientes pediátricos, é possível observar diversas limitações metodológicas na condução, sendo um das partes importantes a ausência de análise estatística, o que não permite inferir se houve diferença significativa entre os grupos controles e intervenção.
- A long-term, Open-label Study with Teduglutide for Subjects with Parenteral Nutrition Dependent Short Bowel Syndrome - trata-se de um registro de estudo clínico publicado na plataforma [ClinicalTrial.gov](#) sob o número NCT00798967. É estudo clínico randomizado fase III que recrutou pacientes adultos, sendo que resultados já foram citados nos autos, referência número 5: Jeppesen PB, Sanguinetti EL, Buchman A, Howard L, Scolapio JS, Ziegler TR, Gregory J, Tappenden KA, Holst J, Mortensen PB. Teduglutide (ALX-0600), a dipeptidyl peptidase IV resistant glucagon-like peptide 2 analogue, improves intestinal function in short bowel syndrome patients. Gut. 2005 Sep;54(9):1224-31. doi: 10.1136/gut.2004.061440.
- A Study of the Efficacy and Safety of Teduglutide in Subjects with Parenteral N Nutrition-Dependent Short Bowel Syndrome. - estudo não encontrado com esta descrição.

Item	Descrição	Quantidade	Valor unitário	Valor Anual
TEDUGLUTIDA	5 MG PO LIOF13 SOL INJ CT 28 FA		R\$ 99.239,00	R\$ 1.290.107,00

* Valor unitário considerado a partir de consulta de preço da tabela CMED. Preço máximo de venda ao governo (PMVG) no Rio Grande do Sul (ICMS 17%). O PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o Preço Fábrica – PF, PMVG = PF*(1-CAP). O CAP, regulamentado pela Resolução nº. 3, de 2 de março de 2011, é um desconto mínimo obrigatório a ser aplicado sempre que forem realizadas vendas de medicamentos constantes do rol anexo ao Comunicado nº 15, de 31 de agosto de 2017 - Versão Consolidada ou para atender ordem judicial. Conforme o Comunicado CMED nº 5, de 21 de dezembro de 2020, o CAP é de 21,53%. Alguns medicamentos possuem isenção de ICMS para aquisição por órgãos da Administração Pública Direta Federal, Estadual e Municipal, conforme Convênio ICMS nº 87/02, sendo aplicado o benefício quando cabível. Em consulta à tabela CMED em junho de 2025 com os dados de laudo juntado ao processo, foi elaborada a tabela acima estimando o custo de quatro meses de uso do medicamento pleiteado. Os custos foram calculados mediante a concentração do medicamento e as informações da bula: cada dose de 5 mg ao ser reconstituída em 0,5 mL de água resultará em um concentração de 3,8 mg (10 mg/mL de solução). Como o volume a ser injetado depende do peso corporal do paciente, indivíduos com até 77kg precisarão do volume máximo de 0,38 mL, o que equivale ao volume de um frasco. Segundo prescrição médica datada de 04 de janeiro de 2025 (Evento 48 , ANEXOS, Página 27), a paciente estava com 43 kg, sendo necessário uma seringa/frasco-ampola por dia.

Não foram identificados estudos de custo-efetividade para a realidade brasileira. A CONITEC, até a presente data, não foi demandada a se manifestar acerca do uso da tecnologia para o tratamento da doença em tela.

A agência canadense Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health (CADTH) realizou análise de custo-efetividade avaliando o uso de teduglutida em pacientes com síndrome do intestino curto, sob acordo confidencial de redução de preço. O custo incremental por ano de vida ajustado para qualidade (QALY) desta terapia foi estimado em 1,6 milhão de dólares canadenses. O comitê indicou reembolso somente sob substancial redução de preço pelo fabricante; neste caso, a terapia seria reembolsada somente em casos submetidos a NPT por mais de 12 meses em que não se obteve nenhuma diminuição no volume da NPT nos últimos 3 meses. Ainda, estes pacientes devem ser reavaliados para suspensão do medicamento a cada 6 meses. O comitê concluiu que, no preço atual, a terapia não é custo-efetiva, ultrapassando o limiar de 50 mil dólares canadenses por QALY (7).

A agência inglesa National Institute for Health and Care Excellence (NICE), do Reino Unido, recomendou o reembolso da teduglutida somente mediante acordo confidencial de redução de preço (8).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: redução da necessidade de NPT (medida em volume e em dias necessários), incerto sobre pacientes ficando livres de NPT.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: TEDUGLUTIDA

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Há evidências científicas de boa qualidade que a teduglutida pode levar a redução da necessidade de nutrição parenteral (medida em volume e em dias necessários de nutrição parenteral na semana) em pacientes com síndrome do intestino curto dependentes desta terapia. Entretanto, essa tecnologia não levou à independência da terapia, ou seja, o usuário se mantém com a necessidade de nutrição parenteral. As metanálises realizadas, até o momento, não demonstraram diferença na taxa de desmame da nutrição parenteral nos grupos tratados com teduglutida ou placebo. Além disso, com base na atualização das evidências obtidas por revisão sistemática de boa qualidade, um dos eventos adversos mais relatados associados ao uso da teduglutida foi a infecção da corrente sanguínea relacionada ao cateter, condição utilizada como justificativa para a sua prescrição.

Cumpre destacar ainda que conforme definição da Resolução CFM nº 1451/95, urgência é a ocorrência imprevista de agravo à saúde com ou sem risco potencial de vida, cujo portador necessita de assistência médica imediata. Entende-se que o termo imediato é o definidor desse conceito. Nessas situações, o paciente não pode esperar nem mesmo alguns dias, sendo necessário seu encaminhamento imediato para emergência médica, e se houver indicação proceder a internação hospitalar. No caso em tela, apesar da condição crítica em que a parte autora se encontra, estando inclusive em internação hospitalar com risco de sepse, sabe-se que o medicamento pleiteado não compõe o tratamento agudo da sepse. Além disso, os efeitos clínicos da tecnologia pleiteada usualmente são percebidos após semanas de uso nos pacientes respondedores.

Adicionalmente, trata-se de um medicamento de custo muito alto. Agências de países de primeiro mundo somente recomendaram a sua incorporação mediante substancial redução de preço, concluindo que no preço atual, esta tecnologia não é custo-efetiva. Apesar de não termos análises em contexto brasileiro, é razoável supormos que a tecnologia também não é custo-efetiva na nossa realidade, com menor disponibilidade de recursos.

Compreende-se o desejo do paciente e mesmo da equipe assistente de buscar tratamento para uma complicação clínica que compromete significativamente a qualidade de vida da paciente. No entanto, frente ao desequilíbrio entre o custo elevado para um desfecho clínico intermediário (redução do volume da nutrição parenteral, eventualmente diminuição no número de dias da semana com seu uso, da monta de um a dois dias a menos por semana, não demonstrando diferença na taxa de independência da nutrição parenteral) com potencial para causar os mesmos eventos adversos que embasaram o pleito, impõe-se o parecer desfavorável.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas:

1. DiBaise JK. Pathophysiology of short bowel syndrome. UpToDate [Internet]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-of-short-bowel-syndrome>
2. DiBaise JK. Chronic complications of the short bowel syndrome in adults. UpToDate [Internet]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/chronic-complications-of-the-short-bowel-syndrome-in-adults>

3. DiBaise JK. Management of short bowel syndrome in adults. UpToDate [Internet]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/management-of-short-bowel-syndrome-in-adults>
4. Jeppesen PB. Teduglutide, a novel glucagon-like peptide 2 analog, in the treatment of patients with short bowel syndrome. Therap Adv Gastroenterol. 2012 May;5(3):159-71.
5. Jeppesen PB, Gilroy R, Pertkiewicz M, Allard JP, Messing B, O'Keefe SJ. Randomised placebo-controlled trial of teduglutide in reducing parenteral nutrition and/or intravenous fluid requirements in patients with short bowel syndrome. Gut. 2011 Jul;60(7):902-14. doi: 10.1136/gut.2010.218271. Epub 2011 Feb 11. PMID: 21317170; PMCID: PMC3112364.
6. Jeppesen PB, Pertkiewicz M, Messing B, Iyer K, Seidner DL, O'keefe SJ, Forbes A, Heinze H, Joelsson B. Teduglutide reduces need for parenteral support among patients with short bowel syndrome with intestinal failure. Gastroenterology. 2012 Dec;143(6):1473-1481.e3. doi: 10.1053/j.gastro.2012.09.007. Epub 2012 Sep 11. PMID: 22982184.
7. Canada's Drug and Health Technology Agency. Teduglutide. Disponível em: <https://www.cadth.ca/teduglutide>
8. National Institute for Health and Care Excellence. Teduglutide for treating short bowel syndrome. Disponível em: <https://www.nice.org.uk/guidance/ta804/>
9. Bioletto F, D'Eusebio C, Merlo FD, Aimasso U, Ossola M, Pellegrini M, et al. Efficacy of Teduglutide for Parenteral Support Reduction in Patients with Short Bowel Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. Nutrients [Internet]. 2022 Jan 1;14(4):796. Available from: <https://www.mdpi.com/2072-6643/14/4/796>
10. Sabra HK, Remeih GS, Kereet IM, Hamad M, Yassmien Ali Ahmed, Jahangir K, et al. Efficacy and safety of glucagon-like peptide-2 (GLP-2) in patients with short bowel syndrome; A Systematic Review and Network Meta-analysis. Journal of Gastrointestinal Surgery. 2024 Apr 1;

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: A parte autora possui diagnóstico de Síndrome do Intestino Curto (SIC) (CID 10 K91.2) e falência intestinal crônica, sendo dependente de Nutrição Parenteral Total (NPT) para suprir as necessidades nutricionais e manter o equilíbrio hidroeletrolítico. Trata-se de uma consequência clínica decorrente do tratamento cirúrgico para obesidade mórbida por meio de Bypass gástrico, evoluindo para Hérnia de Petersen, que resultou em isquemia intestinal e extensa ressecção de alças intestinais em 2022 (Evento 1, OUT4, Página 29). Ainda segundo laudo médico, encontra-se em estado clínico crítico, com frequentes distúrbios

hidroeletrolíticos, risco iminente de óbito por desnutrição severa ou septicemia associada a infecções recorrentes do cateter venoso central (Evento 1, LAUDO5, Página 3). Atualmente, permanece 12 horas diárias no hospital para administração da NPT, condição que impacta negativamente em sua qualidade de vida (Evento 42, ANEXO 2, Página 42).

Nesse contexto, pleiteia o uso da teduglutida.

A síndrome do intestino curto é uma desordem da absorção intestinal causada, mais comumente, pela ressecção cirúrgica do intestino delgado. É dividida nos tipos 1 (aguda), 2 (aguda prolongada) e 3 (crônica). Os determinantes mais importantes da função intestinal após a ressecção são o comprimento do intestino que foi ressecado, a perda da válvula ileocecal, a perda de parte ou de todo o cólon e a descontinuidade intestinal. O comprimento normal do intestino delgado em adultos é de, em média, 480 cm (podendo medir 300 a 800 cm); pacientes com menos de 180 cm de intestino delgado têm maior risco para a síndrome. Igualmente, pacientes com perda da válvula ileocecal costumam ter mais disfunção intestinal. A perda do íleo leva à não absorção de vitamina B12, ácidos biliares e oxalato (1).

As complicações crônicas da síndrome do intestino curto são diversas e dependem do segmento ressecado, do comprimento do intestino remanescente e de outros fatores. As mais comuns incluem:

- doença ulcerosa péptica (causada pelo aumento da secreção gástrica, esta decorrente da perda dos hormônios inibitórios produzidos no intestino proximal);
- diarreia (causada por supercrescimento bacteriano, diminuição da superfície absortiva e do tempo de trânsito intestinal, e da disfunção das secreções pancreáticas exógenas);
- doença hepática colestática (usualmente causada pelo uso de NPT);
- colelitíase (decorrente da alteração da composição da bile, bem como estase biliar);
- deficiências de micronutrientes e eletrólitos, em especial ácidos graxos essenciais e vitaminas lipossolúveis, pela perda da superfície absortiva, deficiência de vitamina B12, em especial em pacientes submetidos a ressecção ileal;
- deficiência de eletrólitos (magnésio, potássio, cálcio e bicarbonato);
- doença mineral óssea, por efeito indireto da NPT e dos distúrbios hidroeletrolíticos;
- nefrolitíase, pelo aumento de oxalato circulante;
- complicações relacionadas ao cateter de NPT, tais como infecção de corrente sanguínea e obstrução de cateter venoso central (2).

O tratamento da síndrome do intestino curto depende da fase em que o paciente se encontra. Na fase aguda, que compreende as 4 semanas iniciais pós-ressecção, o tratamento se concentra na prevenção e correção dos distúrbios ácido-básicos e hidroeletrolíticos, por meio da administração intravenosa de fluidos, da administração de nutrição parenteral e de nutrição enteral, por sonda nasogástrica. Na fase de adaptação, os pacientes são paulatinamente transicionados para dieta oral, que deve incluir carboidratos, fibras solúveis e gorduras, e deve

ser pobre em oxalato e fluidos hipertônicos. Nestas duas fases, é indicada a supressão da secreção gástrica ácida, com o uso de inibidores de bomba de prótons (como o omeprazol) e o uso de antidiarreicos para prolongar o tempo de trânsito intestinal. Em pacientes que persistem com má absorção intestinal, é indicado o tratamento do supercrescimento bacteriano com antimicrobianos; naqueles com demanda hídrica alta (mais de 3 litros ao dia), pode ser usado octreotide, visando aumentar o tempo de trânsito intestinal e diminuir perdas hídricas. Cerca de 50% dos pacientes apresentam adaptação intestinal nos primeiros dois anos do quadro, mas apenas uma minoria destes apresenta adaptação significativa. Para aqueles que não apresentam adaptação intestinal e evoluem para a forma crônica, necessitando NPT por longos períodos, é indicada a reconstrução intestinal. Em casos refratários, pode ser indicado o transplante intestinal (3).