

**SÍNDROME DE BARTTER:  
REVISÃO PARA A PRÁTICA  
EM URGÊNCIA E  
EMERGÊNCIA PEDIÁTRICA,  
COM ÊNFASE EM  
DIAGNÓSTICO, MANEJO,  
ACESSO AO TRATAMENTO  
NO SUS E NA REDE  
PRIVADA E IMPACTO NA  
VIDA DO PACIENTE**

**BARTTER SYNDROME: A REVIEW FOR PEDIATRIC URGENT AND  
EMERGENCY CARE PRACTICE, FOCUSING ON DIAGNOSIS, MANAGEMENT,  
ACCESS TO TREATMENT IN THE PUBLIC AND PRIVATE SYSTEMS, AND  
IMPACT ON PATIENTS' LIVES**

Ciências da Saúde • 26/10/2026

REGISTRO DOI: [10.70773/revistatopicos/792899492](https://doi.org/10.70773/revistatopicos/792899492)

---

Leonardo Diego Lins<sup>1</sup>

Thays Amaral Mota Rodrigues<sup>2</sup>

Millena Karol dos Santos Silva<sup>3</sup>

Thais Souza Marques<sup>4</sup>

Julia Bezerra Lima<sup>5</sup>

---

## RESUMO

A síndrome de Bartter é uma tubulopatia hereditária rara, de herança autossômica recessiva, que causa perda renal de sal, hipocalemia, alcalose metabólica hipoclorêmica e hiperaldosteronismo sem hipertensão. Suas manifestações são inespecíficas e, em crianças com internações recorrentes, podem ser confundidas com quadros comuns ou atribuídas indevidamente à doença de base. Esta revisão narrativa, motivada pela prática assistencial em urgência pediátrica, descreve fisiopatologia, classificação genética, apresentação clínica e diagnóstico diferencial, propõe um roteiro de estabilização e tratamento para o médico emergencista, compara o cuidado no Sistema Único de Saúde (SUS) e na rede privada, situa o padrão-ouro e discute o impacto na vida do paciente e a possibilidade de cura. Baseia-se no consenso europeu de 2021, em coortes e séries nacionais e internacionais, em normas do SUS e em diretrizes de ressuscitação pediátrica. O diagnóstico definitivo apoia-se no teste genético molecular, e o tratamento de referência combina anti-inflamatório não esteroide, cloreto de potássio, reposição de sal e suporte nutricional, sem meta de normalização completa do potássio. Não há cura etiológica; o transplante renal corrige o defeito tubular, mas é reservado a casos selecionados, e terapias gênicas permanecem pré-clínicas. Na emergência, dor abdominal, vômitos e febre exigem diagnóstico diferencial entre descompensação hidroeletrolítica, infecção, abdome agudo e complicação do tratamento.

**Palavras-chave:** Síndrome de Bartter; Tubulopatia renal; Hipocalemia; Emergência pediátrica; Doenças raras.

## ABSTRACT

Bartter syndrome is a rare autosomal recessive inherited tubulopathy that causes renal salt wasting, hypokalemia,

hypochloremic metabolic alkalosis and hyperaldosteronism without hypertension. Its manifestations are nonspecific and, in children with recurrent admissions, may be mistaken for common conditions or wrongly attributed to the underlying disease. This narrative review, motivated by clinical practice in pediatric urgent care, describes pathophysiology, genetic classification, clinical presentation and differential diagnosis, proposes a stabilization and treatment roadmap for emergency physicians, compares care in the Brazilian public health system (SUS) and the private sector, locates the gold standard, and discusses the impact on patients' lives and the possibility of cure. It draws on the 2021 European consensus, national and international cohorts and series, SUS regulations and pediatric resuscitation guidelines. Definitive diagnosis relies on molecular genetic testing, and reference treatment combines a nonsteroidal anti-inflammatory drug, potassium chloride, salt replacement and nutritional support, without aiming for complete normalization of potassium. There is no etiological cure; kidney transplantation corrects the tubular defect but is reserved for selected cases, and gene therapies remain preclinical. In the emergency setting, abdominal pain, vomiting and fever require a differential diagnosis among electrolyte decompensation, infection, acute abdomen and treatment complications.

**Keywords:** Bartter syndrome; Renal tubular disorders; Hypokalemia; Pediatric emergency; Rare diseases.

## 1. INTRODUÇÃO

A síndrome de Bartter reúne tubulopatias hereditárias nas quais a reabsorção de sal no ramo ascendente espesso da alça de Henle está comprometida. Descrita em 1962 como hiperplasia do aparelho justaglomerular com hiperaldosteronismo e alcalose hipocalêmica

(Bartter et al., 1962), é herdada de modo autossômico recessivo e se caracteriza por perda renal de sódio, potássio e cloreto, hipocalemia, alcalose metabólica e hiperreninemia com hiperaldosteronismo, em geral sem hipertensão (Cunha; Heilberg, 2018; Konrad et al., 2021).

Sua frequência é pouco conhecida. Um estudo de base de dados sueca estimou incidência anual de 1,2 caso por milhão (MSD MANUAL, [s. d.]), e outras publicações citam prevalência de cerca de 1 por 100 mil (Walsh et al., 2018) ou de 1 por milhão (Zhu; Li; Bao, 2026). Em qualquer das estimativas, a síndrome se enquadra na definição brasileira de doença rara, que abrange as condições que afetam até 65 pessoas em cada 100 mil habitantes (BRASIL, 2014).

Para o médico emergencista, o desafio é duplo. De um lado, as manifestações são inespecíficas (vômitos, dor abdominal, desidratação, fraqueza, poliúria, febre) e se confundem com quadros comuns da infância. Séries brasileiras descrevem crianças cujos vômitos foram atribuídos a refluxo gastroesofágico, cujo quadro foi tratado como infecção ou como raquitismo, ou ainda suspeitas de estenose hipertrófica do piloro (Lima; Silva, 2003; Sanfelice; Zucchi, 1998). De outro lado, o paciente já diagnosticado que retorna repetidamente ao pronto-socorro corre o risco de ter cada nova queixa atribuída à doença de base, quando pode haver infecção, abdome agudo ou complicação do tratamento, um risco ligado a vieses cognitivos como o *anchoring* e o encerramento prematuro (Croskerry, 2003).

A literatura brasileira sobre a síndrome inclui séries de casos (Sanfelice; Zucchi, 1998; Lima; Silva, 2003), uma coorte de tratamento a longo prazo (Nascimento et al., 2014) e um estudo da distribuição de variantes genéticas em pacientes brasileiros (Vaisbich et al., 2023).

Falta, entretanto, uma síntese em português voltada ao atendimento na urgência e emergência e ao acesso real ao tratamento no SUS.

Este artigo nasceu da prática assistencial: o atendimento, em urgência pediátrica, de uma criança com diagnóstico de síndrome de Bartter e com irmão igualmente afetado chamou a atenção para essa lacuna. Nenhum dado clínico ou identificável de pacientes é apresentado. Os objetivos são: (a) descrever a apresentação clínica e o diagnóstico diferencial; (b) propor um roteiro de estabilização e tratamento na emergência; (c) comparar o tratamento acessível no SUS e na rede privada e situá-lo frente ao padrão-ouro; e (d) discutir o impacto na vida do paciente e as perspectivas de cura, de modo que sirva à formação de futuros médicos.

## **2. MÉTODO**

Trata-se de revisão narrativa da literatura com análise de documentos normativos do SUS, conduzida segundo os itens da escala SANRA para revisões narrativas (Baethge; Goldbeck-Wood; Mertens, 2019): justificativa da importância do tema, objetivos explícitos, descrição da busca, referenciação, raciocínio científico e apresentação adequada dos dados.

As buscas foram realizadas em outubro de 2026, em portais de acesso aberto (PubMed/PMC, SciELO, portais de periódicos, gov.br e sites institucionais), com os termos “Bartter syndrome”, “síndrome de Bartter”, “hypokalemia children emergency”, “pseudo-Bartter”, “Rename 2024” e “doenças raras SUS”, sem restrição inicial de data. Foram priorizados consensos e diretrizes, revisões, coortes e séries de casos pediátricos, estudos brasileiros e documentos oficiais.

Excluíram-se relatos isolados sem relevância para o manejo. A seleção foi intencional, e a síntese, temática. As diretrizes de suporte avançado de vida pediátrico da American Heart Association foram usadas como referencial do PALS (Topjian et al., 2020; AHA; AAP, 2025).

Não foram localizadas diretrizes específicas sobre a síndrome de Bartter da Sociedade Brasileira de Nefrologia, da Sociedade Brasileira de Pediatria, da Associação Médica Brasileira ou de sociedades brasileiras de medicina de emergência, nem protocolo clínico e diretriz terapêutica do Ministério da Saúde para a doença. O UpToDate, recurso de acesso restrito por assinatura, não foi consultado; as recomendações aqui reunidas foram ancoradas em fontes abertas (consenso europeu, coortes publicadas e o *MSD Manual*) e devem ser confrontadas com o protocolo da instituição em que o médico atua. Por esse motivo, as doses de medicamentos de emergência são apresentadas como valores de referência descritos na literatura, e não como prescrição.

Por se basear exclusivamente em textos científicos e documentos públicos e não apresentar dados de pacientes, o estudo dispensa apreciação pelo sistema CEP/Conep (Resolução CNS nº 510/2016, art. 1º, parágrafo único, incisos II, III e VI).

### **3. REVISÃO E DISCUSSÃO**

#### **3.1. Fisiopatologia e Classificação Genética**

No ramo ascendente espesso da alça de Henle, o cotransportador Na-K-2Cl (NKCC2) reabsorve parcela importante do sódio filtrado, em um processo que depende da reciclagem apical de potássio pelo canal ROMK e da saída basolateral de cloreto pelos canais ClC-Kb e

CLC-Ka, este último com a subunidade acessória barttina. A falha em qualquer dessas etapas gera perda de sal e volume, ativação do sistema renina-angiotensina-aldosterona e, por maior oferta de sódio ao néfron distal, perda urinária de potássio e hidrogênio, o que explica a hipocalemia e a alcalose metabólica (Shaer, 2002; Konrad et al., 2021).

O Quadro 1 resume a classificação. Os genes centrais são SLC12A1, KCNJ1, CLCNKB, BSND e MAGED2; variantes ativadoras de CASR, antes chamadas de tipo V, são hoje consideradas fenótipos *Bartter-like* ligados à homeostase do cálcio, e não um subtipo canônico (Zhu; LI; Bao, 2026). A correlação genótipo-fenótipo é imperfeita: o tipo 3, por exemplo, tem amplo espectro, de formas neonatais graves a apresentações tardias que mimetizam a síndrome de Gitelman, e grandes deleções do gene CLCNKB são frequentes, o que exige análise de variações de número de cópias no teste genético (Zhu; LI; Bao, 2026). Por isso, o subtipo não deve ser presumido pela clínica.

**Quadro 1.** Classificação genética da síndrome de Bartter e características principais

| Tipo | Gene / proteína | Características principais                                                                                                                 |
|------|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1    | SLC12A1 / NKCC2 | Forma antenatal: polidrâmnio, prematuridade, poliúria e desidratação precoces; crescimento comprometido.                                   |
| 2    | KCNJ1 / ROMK    | Forma antenatal; hipercalemia neonatal transitória descrita antes da hipocalemia; nefrocalcinose precoce.                                  |
| 3    | CLCNKB / CLC-Kb | Forma clássica, com espectro amplo: de quadro neonatal grave a apresentação tardia que pode simular Gitelman; deleções gênicas frequentes. |

|         |                                        |                                                                                                                     |
|---------|----------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 4a / 4b | BSND / barttina;<br>CLCNKA e<br>CLCNKB | Perda grave de sal com surdez<br>neurossensorial congênita.                                                         |
| 5       | MAGED2                                 | Forma antenatal transitória, ligada ao X,<br>com polidrâmnio grave e melhora pós-<br>natal em muitos sobreviventes. |

**Fonte:** elaborado pelos autores, com base em Zhu, Li e Bao (2026), Konrad et al. (2021), Laghmani et al. (2016) e Cunha e Heilberg (2018).

Nota: a numeração segue o consenso europeu.

### 3.2. Apresentação Clínica e Sintomas

Nas formas antenatais, há polidrâmnio materno, prematuridade, poliúria, desidratação e perda de peso nos primeiros dias de vida. Nas formas clássicas, predominam o baixo crescimento, a poliúria e a polidipsia, o desejo por sal, a fraqueza e as câibras, a constipação e os vômitos, com pressão arterial normal ou baixa (Cunha; Heilberg, 2018; MSD MANUAL, [s. d.]). Dependendo do subtipo, podem ocorrer surdez, hipercalciúria, nefrocalcinose e tetania (MSD MANUAL, [s. d.]; Lima; Silva, 2003).

A série de cinco casos de Bartter clássico acompanhados em Minas Gerais ilustra a variabilidade: um lactente de sete meses com vômitos, atraso de crescimento e desnutrição, tratado inicialmente como refluxo; um recém-nascido de 20 dias com poliúria, vômitos e febre persistente, conduzido como infecção; e uma criança de oito anos com tetania e déficit de crescimento, tratada como raquitismo. Os potássios séricos variaram de 1,5 a 2,5 mEq/L, com pressão arterial normal em todos. Após cerca de 10 anos de indometacina, um paciente apresentou dor abdominal intensa por gastroparesia hipocalêmica (Lima; Silva, 2003). A coorte de longo prazo de

Newcastle e Londres, com 45 crianças e mediana de seguimento de 8,9 anos, observou fração de excreção de cloreto acima de 0,5% em todos os pacientes antes da suplementação e prognóstico satisfatório na infância, mas com redução da taxa de filtração glomerular e proteinúria em número expressivo, sobretudo nas variantes de SLC12A1 e KCNJ1, e eletrólitos mais alterados nas de CLCNKB (Walsh et al., 2018).

Em síntese, vômitos, desidratação recorrente, febre atribuída a infecção, dor abdominal e fraqueza em uma criança com baixo crescimento devem levar à dosagem de eletrólitos e gasometria. A hipocalcemia intensa pode, em qualquer subtipo, causar íleo, arritmias e rabdomiólise.

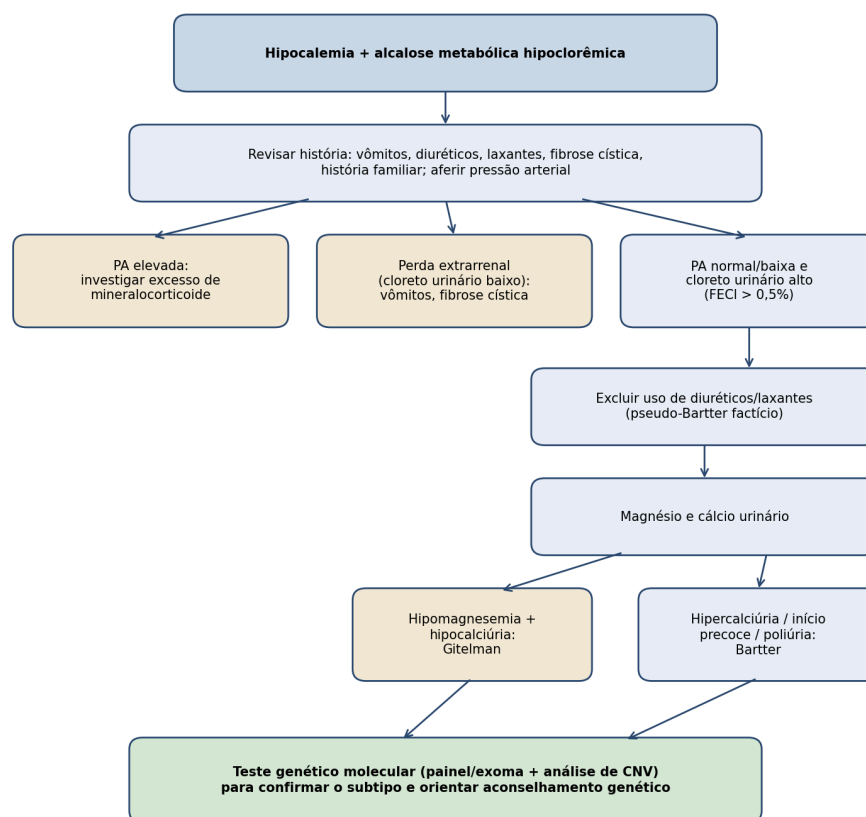
### **3.3. Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial**

O consenso europeu fundamenta o diagnóstico nos achados laboratoriais (potássio, cloreto, magnésio, cálcio, equilíbrio ácido-base e excreção urinária de eletrólitos e de cálcio) e na confirmação genética (Konrad et al., 2021). O teste molecular é o padrão-ouro diagnóstico: confirma o subtipo, orienta o aconselhamento genético e o diagnóstico pré-natal em gestações futuras e distingue a doença de seus mimetizadores. Painéis dirigidos de genes de tubulopatias constituem a estratégia de primeira linha; exoma e genoma são reservados aos casos sem diagnóstico, e a análise de variações de número de cópias é indispensável, dada a frequência de deleções em CLCNKB (Zhu; Li; Bao, 2026).

O diagnóstico diferencial inclui a síndrome de Gitelman, de início mais tardio, com hipomagnesemia e hipocalciúria (Shaer, 2002), e as síndromes pseudo-Bartter, causadas por perdas extrarrenais ou

renais adquiridas, que compartilham o mesmo perfil eletrolítico: vômitos, uso de diuréticos ou laxantes, bulimia e fibrose cística (Jdiaa et al., 2020; Sanfelice; Zucchi, 1998). Um dado de beira de leito útil é que a excreção urinária de cloreto está elevada na perda renal e baixa na perda extrarrenal, como nos vômitos (Cunha; Heilberg, 2018). Por isso, convém colher amostra de urina antes da reposição, se isso não atrasar o tratamento. A Figura 1 resume o raciocínio.

**Figura 1.** Fluxograma de raciocínio diagnóstico diante de hipocalemia com alcalose metabólica hipoclorêmica



**Fonte:** elaborada pelos autores, com base em Konrad et al. (2021), Walsh et al. (2018), Cunha e Heilberg (2018), Jdiaa et al. (2020) e Shaer (2002). FECl: fração de excreção de cloreto; PA: pressão arterial.

### 3.4. Abordagem do Médico Emergencista: Estabilização e Tratamento

A tríade de dor abdominal, vômitos e febre em paciente com síndrome de Bartter tem quatro grupos de causas que se sobrepõem. O primeiro é a descompensação hidroeletrólítica: vômitos e diurese aumentada agravam a depleção de volume, a hipocalcemia e a alcalose, e a própria hipocalcemia causa íleo, gastroparesia e dor abdominal (Lima; Silva, 2003). O segundo é a infecção, sobretudo urinária, favorecida por hipercalciúria e eventual nefrocalcinose. O terceiro é o abdome agudo cirúrgico, como a apendicite, em que a febre pode estar atenuada pelo uso de AINE (Erknet, 2020). O quarto é a complicação do tratamento: na coorte brasileira de 20 pacientes, 7 de 17 que usaram indometacina tiveram sintomas gastrointestinais, com gastrite em 3 e úlcera gástrica em 4 à endoscopia (Nascimento et al., 2014), além do risco de lesão renal aguda em desidratação. Não se deve, portanto, atribuir a queixa apenas à doença de base.

O Quadro 2 propõe um roteiro de abordagem. É uma síntese dos autores, a partir do consenso europeu (Konrad et al., 2021), do PALS (Topjian et al., 2020; AHA; AAP, 2025) e de fontes de dosagem citadas no texto, e não substitui o protocolo institucional nem o julgamento clínico. O suporte avançado de vida adulto (ACLS) aplica-se a adolescentes pós-puberais e adultos; em crianças, o referencial é o PALS.

Quanto à reposição de potássio, as faixas descritas variam entre serviços. Um compêndio de referência cita, para hipocalcemia grave em crianças, 0,5 a 1 mEq/kg por dose (máximo de 40 mEq), em infusão de até 0,5 mEq/kg/hora (MEDSCAPE, [s. d.b]), e protocolos pediátricos do sistema de saúde escocês exigem acesso central para concentrações acima de cerca de 40 mmol/L e consideram a via endovenosa quando há alterações eletrocardiográficas (NHS

SCOTLAND, [s. d.]). Como a velocidade e a concentração máximas dependem do local de cuidado (enfermaria, emergência ou terapia intensiva) e do tipo de acesso, o médico deve aplicar o protocolo da sua instituição. Em Bartter, a meta não é normalizar o potássio, mas atingir cerca de 3,0 mmol/L (Konrad et al., 2021). Quanto ao magnésio, o PALS descreve sulfato de magnésio de 25 a 50 mg/kg (máximo de 2 g) para a taquicardia polimórfica com QT longo.

Dois cuidados merecem destaque. O primeiro é a escolha do antiemético: a ondansetrona prolonga o intervalo QT e pode precipitar *torsades de pointes*, e as autoridades recomendam corrigir a hipocalcemia e a hipomagnesemia antes de sua administração (FDA, 2012). O segundo é o AINE de manutenção: na vigência de vômitos persistentes, desidratação grave, lesão renal ou suspeita de sangramento ou perfuração, a medicação deve ser suspensa temporariamente, com reintrodução orientada pelo nefropediatra.

## **Quadro 2.** Roteiro proposto de avaliação, estabilização e tratamento na emergência pediátrica

| <b>Etapas</b>        | <b>Condutas e pontos de atenção</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|----------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. Avaliação inicial | Triângulo de avaliação pediátrica e ABCDE; sinais vitais completos, glicemia capilar e peso; monitorização cardíaca contínua e oximetria; acesso venoso ou intraósseo se choque ou arritmia.                                                                                                                                                                                                          |
| 2. Exames imediatos  | Gasometria venosa com eletrólitos; sódio, potássio, cloreto, magnésio, cálcio e fósforo; ureia e creatinina; hemograma e proteína C reativa; eletrocardiograma de 12 derivações (onda U, achatamento de T, QT longo); exame de urina e urocultura; amostra de urina para sódio, potássio, cloreto, cálcio e creatinina; ultrassonografia abdominal e renal; creatinofosfoquinase se fraqueza intensa. |

|                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|-------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 3. Volume               | Se hipoperfusão, alíquotas de cristalóide isotônico de 10 a 20 mL/kg com reavaliação após cada uma (PALS). Preferir solução salina a 0,9%, que repõe sódio e cloreto. Evitar fluidos hipotônicos e soluções glicosadas sem potássio como única reposição.                                                                                                                      |
| 4. Potássio e magnésio  | Corrigir hipocalemia sintomática ou com alteração eletrocardiográfica por via endovenosa, com monitorização contínua, cloreto de potássio e respeito à concentração e à velocidade máximas do protocolo local; usar a via oral quando houver tolerância. Corrigir hipomagnesemia. Alvo de cerca de 3,0 mmol/L, sem buscar normalização completa.                               |
| 5. Arritmia e parada    | Hipocalemia grave pode causar taquiarritmias, inclusive <i>torsades de pointes</i> . Na taquicardia polimórfica com QT longo, sulfato de magnésio (25 a 50 mg/kg; máximo de 2 g); cardioversão se instável; algoritmos de parada cardiorrespiratória do PALS.                                                                                                                  |
| 6. Dor, vômitos e febre | Antieméticos com cautela: ondansetrona prolonga o QT e exige correção prévia de potássio e magnésio. Analgesia com dipirona ou paracetamol. Evitar AINE adicional na vigência de desidratação, lesão renal ou sangramento digestivo. Investigar apendicite, infecção urinária e complicação gástrica; colher culturas antes do antibiótico quando houver suspeita de infecção. |
| 7. Medicação de base    | Suspender temporariamente o AINE de manutenção se houver vômitos persistentes, desidratação grave, lesão renal ou suspeita de sangramento ou perfuração. Evitar diuréticos de alça e tiazídicos, laxantes e fármacos que reduzam o potássio ou prolonguem o QT.                                                                                                                |
| 8. Destino e alta       | Internação com monitorização se arritmia, potássio persistentemente baixo, intolerância oral, lesão renal ou dúvida diagnóstica; terapia intensiva se choque, arritmia instável ou fraqueza respiratória. Na alta: ajuste da medicação, plano escrito para dias de doença, retorno com nefrologia pediátrica e regulação para o serviço de referência.                         |

**Fonte:** elaborado pelos autores, com base em Konrad et al. (2021), Topjian et al. (2020), AHA e AAP (2025), FDA (2012) e Medscape ([s. d.b]). Nota: roteiro de apoio; doses e limiares devem seguir o protocolo institucional.

### **3.5. Tratamento de Manutenção e Padrão-Ouro**

O tratamento de manutenção é de suporte, individualizado e contínuo. O consenso europeu graduou as principais recomendações (Quadro 3): considerar AINE em pacientes sintomáticos, sobretudo na primeira infância; usar cloreto de potássio quando houver suplementação; não buscar a normalização completa da potassemia; otimizar o suporte nutricional; e considerar deficiência de hormônio do crescimento em crianças com baixo crescimento apesar do controle otimizado. O consenso não recomenda o uso rotineiro de diuréticos poupadores de potássio (Konrad et al., 2021). As doses descritas são de indometacina de 1 a 4 mg/kg/dia em 3 a 4 doses, ibuprofeno de 15 a 30 mg/kg/dia em 3 doses e celecoxibe de 2 a 10 mg/kg/dia em 2 doses (Konrad et al., 2021), prescritas e ajustadas pelo nefropediatra.

A experiência brasileira acrescenta nuances. Na coorte de 20 pacientes do Instituto da Criança da USP, acompanhados por cerca de 10 anos, o protocolo incluiu potássio, sódio, espironolactona e AINE; a indometacina (cerca de 2,1 mg/kg/dia em 3 doses) elevou os escores Z de estatura e peso, mas se associou a sintomas gastrointestinais; o celecoxibe, usado a partir de 2003 por ser seletivo, manteve o ganho de estatura e peso, reduziu a hiperfiltração e teve menos alterações endoscópicas, e o enalapril foi usado nos que desenvolveram proteinúria (Nascimento et al., 2014). A espironolactona nesse protocolo contrasta com a posição do

consenso europeu, o que reforça que o esquema deve ser individualizado. Como a progressão da doença renal é possível, recomenda-se monitorar a função glomerular, a proteinúria e a presença de nefrocalcinose (Walsh et al., 2018), e, no tipo 4, acompanhar a audição, com implante coclear como opção (NORD, [s. d.]). A eficácia dos AINE é menor no tipo 4 (Zhu; Li; Bao, 2026).

Em síntese, o padrão-ouro tem duas dimensões. No diagnóstico, é a confirmação molecular. No tratamento, não existe terapia curativa: o padrão de cuidado é a combinação individualizada de AINE, cloreto de potássio, reposição de sal e nutrição adequada, com acompanhamento multiprofissional por nefrologia pediátrica, genética, nutrição e, quando indicado, endocrinologia e otorrinolaringologia.

**Quadro 3.** Recomendações do consenso europeu para o tratamento da síndrome de Bartter

| Recomendação                                                               | Grau         | Observação                              |
|----------------------------------------------------------------------------|--------------|-----------------------------------------|
| Considerar AINE em pacientes sintomáticos, sobretudo na primeira infância. | B (moderada) | Indometacina, ibuprofeno ou celecoxibe. |
| Usar cloreto de potássio, se houver suplementação de potássio.             | C (moderada) | Evitar outros sais de potássio.         |
| Não buscar a normalização completa do potássio plasmático.                 | D (fraca)    | Alvo razoável de cerca de 3,0 mmol/L.   |
| Otimizar o suporte nutricional para o crescimento.                         | D (fraca)    | Inclui reposição de sal.                |

|                                                                                                         |           |                                          |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|------------------------------------------|
| Considerar deficiência de hormônio do crescimento se houver baixo crescimento apesar do controle ótimo. | C (fraca) | Avaliação por endocrinologia pediátrica. |
| Não recomendar uso rotineiro de poupadores de potássio.                                                 | —         | Uso individualizado, como adjuvante.     |

**Fonte:** Konrad et al. (2021), adaptado pelos autores.

### 3.6. Tratamento no SUS e na Rede Privada

O SUS organiza o cuidado às doenças raras pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, que prevê atenção especializada, aconselhamento genético e acesso a diagnóstico em serviços de referência (BRASIL, 2014). Não foi localizado protocolo clínico e diretriz terapêutica específico para a síndrome de Bartter, de modo que o cuidado depende da rede de nefrologia pediátrica e da regulação local. A coorte brasileira de variantes genéticas (Vaisbich et al., 2023) indica que o diagnóstico molecular é realizado em centros de pesquisa e referência no país.

No elenco de medicamentos, a Rename 2024 (Portaria GM/MS nº 6.324/2024) inclui, entre os itens relevantes, ibuprofeno, espironolactona e cloreto de potássio injetável a 10% (BRASIL, 2024). O celecoxibe não pertence ao elenco da Rename 2024 nem à lista de medicamentos padronizados do Ministério da Saúde (SANTA CATARINA, [s. d.]), e a indometacina não foi identificada entre os itens consultados; a formulação oral pediátrica de cloreto de potássio varia conforme as relações estaduais e municipais. Recomenda-se ao clínico consultar a ferramenta Rename em Tempo Real e a relação municipal da sua região. Na rede privada, há maior

flexibilidade de acesso a painéis genéticos e ao exoma, a celecoxibe e a formulações manipuladas, com custo direto para a família, e o acompanhamento depende de convênio ou pagamento particular. O Quadro 4 compara os dois cenários.

**Quadro 4.** Comparação do cuidado à síndrome de Bartter no SUS e na rede privada

| Aspecto                  | SUS                                                                                                                                     | Rede privada                                                                                                                        |
|--------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Diagnóstico laboratorial | Gasometria, eletrólitos, urina e imagem em hospitais de referência; dosagens hormonais de acesso variável.                              | Acesso amplo e rápido, com custo direto ou cobertura por convênio.                                                                  |
| Teste genético           | Previsto na política de doenças raras, via serviços de referência; sem rotina específica identificada para Bartter; acesso heterogêneo. | Painéis de genes ou exoma sob pagamento, com análise de variações de número de cópias quando solicitada; sem garantia de cobertura. |
| AINE                     | Ibuprofeno na Rename 2024; celecoxibe fora do elenco; indometacina não identificada.                                                    | Indometacina (comercial ou manipulada) e celecoxibe.                                                                                |
| Potássio e sal           | Cloreto de potássio injetável na Rename; formulação oral conforme a relação local; cloreto de sódio.                                    | Formulações orais comerciais ou manipuladas; suplementos.                                                                           |
| Acompanha mento          | Nefrologia pediátrica em hospitais de referência; acesso por regulação.                                                                 | Nefropediatra por convênio ou particular; maior liberdade de agendamento.                                                           |

|                   |                                                                      |                                                   |
|-------------------|----------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| Multiprofissional | Nutrição, psicologia e serviço social na rede; audiologia se tipo 4. | Equipe multiprofissional contratada pela família. |
|-------------------|----------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|

**Fonte:** elaborado pelos autores, com base em Brasil (2014, 2024) e Santa Catarina ([s. d.]). Nota: comparação qualitativa; a disponibilidade varia por município e deve ser verificada localmente.

### 3.7. Impacto na Vida do Paciente e a Questão da Cura

A síndrome de Bartter não tem cura etiológica: a causa é uma variante genética bialélica, e o tratamento visa controlar as consequências metabólicas, favorecer o crescimento e prevenir complicações (Konrad et al., 2021). O transplante renal corrige o defeito de transporte, pois o defeito reside no rim, e é uma opção na doença renal terminal ou em casos de episódios graves e recorrentes de depleção, havendo relatos de nefrectomia e transplante preventivos em formas mal controladas (MEDSCAPE, [s. d.a]). Trata-se de procedimento reservado a situações selecionadas. Estratégias de precisão, como chaperonas químicas, oligonucleotídeos antisense e edição gênica, estão em fase pré-clínica, e não há terapia gênica em uso clínico (Zhu; Li; Bao, 2026).

O prognóstico depende do subtipo, da precocidade do diagnóstico e da adesão. O tratamento precoce corrige as alterações metabólicas e permite a retomada do crescimento (Lima; Silva, 2003; Nascimento et al., 2014), mas o seguimento de longo prazo mostra que a função glomerular deve ser monitorada (Walsh et al., 2018). Em Bartter e Gitelman, a doença renal crônica não é a regra (MSD MANUAL, [s. d.]), embora ocorra em subgrupos.

O impacto cotidiano é amplo. A criança convive com poliúria e sede, desejo por sal, fraqueza e câibras, risco de baixa estatura e múltiplas tomadas diárias de medicamentos, com potencial de irritação gástrica. As crises de desidratação e hipocalcemia levam a internações repetidas, ausência escolar e restrição de atividades físicas. Para a síndrome de Gitelman, tubulopatia relacionada, houve avaliação formal de sintomas e de qualidade de vida relacionada à saúde (Cruz et al., 2001); estudos equivalentes em crianças com Bartter e em famílias brasileiras são necessários. Para a família, somam-se o custo de deslocamentos até o serviço de referência, o desgaste de explicar a doença a cada atendimento e, quando há mais de um filho afetado, a duplicação da carga de cuidado, além da necessidade de aconselhamento genético, pois o risco de recorrência em cada gestação é de 25% na herança autossômica recessiva.

No plano da emergência, a recorrência de atendimentos sugere benefício de um plano individualizado, que reúna diagnóstico e subtipo, medicações em uso, valores basais de potássio, cloreto e bicarbonato, cuidados com AINE (inclusive a atenuação da febre), fluidos preferenciais, precauções com fármacos que prolongam o QT e contato do nefropediatra de referência. Esse cartão de emergência é uma proposta dos autores, ainda não avaliada em estudo.

### **3.8. Limitações**

Este estudo tem limitações. A revisão é narrativa, com seleção intencional de fontes, o que a expõe a vieses de seleção e de publicação. A literatura é dominada por séries de casos e coortes pequenas, e as recomendações do consenso europeu têm graus de evidência moderados a fracos. O UpToDate e documentos de

sociedades brasileiras não foram incorporados, pelas razões expostas no Método. A disponibilidade de medicamentos e testes no SUS foi inferida de fontes oficiais e secundárias e varia entre localidades. As referências de dose de emergência provêm de compêndios e protocolos institucionais de outros sistemas de saúde. O roteiro de emergência é uma síntese dos autores e não foi validado.

#### **4. CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A síndrome de Bartter é uma tubulopatia rara cujo reconhecimento depende da suspeita diante de hipocalemia com alcalose metabólica hipoclorêmica e pressão arterial normal ou baixa, e cuja confirmação de referência é o teste genético molecular, idealmente com análise de variações de número de cópias. Para o médico emergencista, o paciente já diagnosticado que se apresenta com dor abdominal, vômitos e febre exige estabilização hemodinâmica e eletrolítica, atenção ao eletrocardiograma e investigação ativa de infecção, abdome agudo e complicações dos AINE, sem atribuir o quadro automaticamente à doença de base.

O tratamento de referência, baseado em AINE, cloreto de potássio, reposição de sal e nutrição, controla a doença, mas não a cura. O transplante renal corrige o defeito tubular, mas é opção seletiva, e as terapias gênicas são pré-clínicas. O acesso a diagnóstico molecular, a medicamentos específicos e a acompanhamento nefropediátrico é desigual entre o SUS e a rede privada, e o impacto na vida da criança e da família é substancial.

Recomendam-se estudos sobre o perfil genético e clínico em população brasileira, a validação de planos individualizados de emergência, a elaboração de protocolo nacional para tubulopatias

raras e a investigação da qualidade de vida de crianças com Bartter e de seus cuidadores.

**Quadro 5.** Pontos-chave para o médico que atende a síndrome de Bartter na emergência

| Mensagens principais                                                                                                                                       |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Hipocalemia com alcalose hipoclorêmica e pressão arterial normal ou baixa sugere tubulopatia; confirme com cloreto urinário e teste genético.              |
| Não atribua dor abdominal, vômitos e febre apenas à doença de base: exclua infecção, abdome agudo e complicação do AINE; o AINE pode atenuar a febre.      |
| Monitorize o ECG, reponha volume com solução salina isotônica, corrija potássio e magnésio e use antieméticos com cautela (ondansetrona prolonga o QT).    |
| Na doença estabelecida, o alvo de potássio é cerca de 3,0 mmol/L, sem normalização completa; siga o protocolo da sua instituição para doses e velocidades. |
| Não há cura medicamentosa; o seguimento com nefrologia pediátrica é contínuo, e um plano individualizado de emergência pode evitar condutas inadequadas.   |

**Fonte:** elaborado pelos autores.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AMERICAN HEART ASSOCIATION; AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. **Part 8: pediatric advanced life support: 2025 American Heart Association and American Academy of Pediatrics guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. Circulation,** Dallas, 2025. DOI: 10.1161/CIR.0000000000001368.

BAETHGE, C.; GOLDBECK-WOOD, S.; MERTENS, S. SANRA: a scale for the quality assessment of narrative review articles. **Research Integrity and Peer Review**, London, v. 4, art. 5, 2019.

BARTTER, F. C. et al. Hyperplasia of the juxtaglomerular complex with hyperaldosteronism and hypokalemic alkalosis: a new syndrome. **The American Journal of Medicine**, New York, v. 33, n. 6, p. 811-828, 1962.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. **Diário Oficial da União**: seção 1, Brasília, DF, 31 jan. 2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 6.324, de 26 de dezembro de 2024. Estabelece a Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – Rename 2024 no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial da União**: seção 1, Brasília, DF, n. 250, p. 889, 30 dez. 2024. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/composicao/sectics/rename>. Acesso em: 6 out. 2026.

CROSKERRY, P. The importance of cognitive errors in diagnosis and strategies to minimize them. **Academic Medicine**, Philadelphia, v. 78, n. 8, p. 775-780, 2003.

CRUZ, D. N. et al. Gitelman's syndrome revisited: an evaluation of symptoms and health-related quality of life. **Kidney International**, New York, v. 59, n. 2, p. 710-717, 2001.

CUNHA, T. da S.; HEILBERG, I. P. Bartter syndrome: causes, diagnosis, and treatment. **International Journal of Nephrology and Renovascular Disease**, Auckland, v. 11, p. 291-301, 2018. DOI: 10.2147/IJNRD.S155397.

EUROPEAN RARE KIDNEY DISEASE REFERENCE NETWORK. **Diagnosis and management of Bartter syndrome:** consensus paper (extended version). [S. l.]: ERKNet, 2020. Disponível em: [https://www.erknet.org/fileadmin/Guidelines/Konrad\\_et\\_al.\\_2020\\_\\_Bartter\\_consensus\\_paper.pdf](https://www.erknet.org/fileadmin/Guidelines/Konrad_et_al._2020__Bartter_consensus_paper.pdf). Acesso em: 6 out. 2026.

JDIAA, S. S. et al. The hypokalemia mystery: distinguishing Gitelman and Bartter syndromes from 'pseudo-Bartter syndrome'. **Nephrology Dialysis Transplantation**, Oxford, 2020. DOI: 10.1093/ndt/gfaa100.

KONRAD, M. et al. Diagnosis and management of Bartter syndrome: executive summary of the consensus and recommendations from the European Rare Kidney Disease Reference Network Working Group for Tubular Disorders. **Kidney International**, New York, v. 99, n. 2, p. 324-335, 2021. DOI: 10.1016/j.kint.2020.10.035.

LAGHMANI, K. et al. Polyhydramnios, transient antenatal Bartter's syndrome, and MAGED2 mutations. **The New England Journal of Medicine**, Boston, v. 374, n. 19, p. 1853-1863, 2016. DOI: 10.1056/NEJMoa1507629.

LIMA, C. J. C. A.; SILVA, A. C. S. Síndrome de Bartter: cinco casos com diferentes apresentações clínicas. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 79, n. 5, p. 471-472, 2003. Carta ao editor.

MEDSCAPE. **Bartter syndrome treatment & management.** New York: WebMD, [s. d.a]. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/238670-treatment>. Acesso em: 6 out. 2026.

MEDSCAPE. **Potassium chloride (Rx):** dosing and uses. New York: WebMD, [s. d.b]. Disponível em: <https://reference.medscape.com/drug/kdur-slow-k-potassium-chloride-344450>. Acesso em: 6 out. 2026.

MSD MANUAL. **Bartter syndrome and Gitelman syndrome.** Rahway: Merck & Co., [s. d.]. Disponível em: <https://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-renal-transport-abnormalities/bartter-syndrome-and-gitelman-syndrome>. Acesso em: 6 out. 2026.

NASCIMENTO, C. L. P. et al. Treatment of Bartter syndrome: unsolved issue. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 90, n. 5, p. 512-517, 2014. DOI: 10.1016/j.jped.2014.01.012.

NATIONAL ORGANIZATION FOR RARE DISORDERS. **Bartter syndrome.** Danbury: NORD, [s. d.]. Disponível em: <https://rarediseases.org/rare-diseases/bartters-syndrome/>. Acesso em: 6 out. 2026.

NHS SCOTLAND. **Paediatric treatment of hypokalaemia.** Edinburgh: NHS Scotland, [s. d.]. Disponível em: <https://www.rightdecisions.scot.nhs.uk/media/atijbt3/paediatric-treatment-of-hypokalaemia.pdf>. Acesso em: 6 out. 2026.

SANFELICE, N. F. T.; ZUCCHI, L. Síndrome de Bartter: relato de dois casos em crianças. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 74, p. 473-

478, 1998.

SANTA CATARINA. Secretaria de Estado da Saúde. **InfoSUS:** celecoxibe. Florianópolis: SES-SC, [s. d.]. Disponível em: <http://infosus.saude.sc.gov.br/index.php/Celecoxibe>. Acesso em: 6 out. 2026.

SHAER, A. J. Inherited primary renal tubular hypokalemic alkalosis: a review of Gitelman and Bartter syndromes. **The American Journal of the Medical Sciences**, Philadelphia, v. 322, n. 6, p. 316-332, 2002.

TOPJIAN, A. A. et al. Part 4: pediatric basic and advanced life support: 2020 American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. **Circulation**, Dallas, v. 142, n. 16, suppl. 2, p. S469-S523, 2020.

UNITED STATES. Food and Drug Administration. **FDA Drug Safety Communication: new information regarding QT prolongation with ondansetron (Zofran)**. Silver Spring: FDA, 29 jun. 2012. Disponível em: <https://www.fda.gov/drugs/drug-safety-and-availability/fda-drug-safety-communication-new-information-regarding-qt-prolongation-ondansetron-zofran>. Acesso em: 6 out. 2026.

VAISBICH, M. H. et al. Bartter syndrome-related variants distribution: Brazilian data and its comparison with worldwide cohorts. **Nephron**, Basel, v. 147, p. 478-495, 2023. DOI: 10.1159/000528557.

WALSH, P. R. et al. Clinical and diagnostic features of Bartter and Gitelman syndromes. **Clinical Kidney Journal**, Oxford, v. 11, n. 3, 2018. DOI: 10.1093/ckj/sfx118.

ZHU, L.; LI, Y.; BAO, Y. Molecular genetics of Bartter syndrome: bridging genotype–phenotype correlations and precision therapeutics. **Current Issues in Molecular Biology**, Basel, v. 48, n. 4, art. 422, 2026. DOI: 10.3390/cimb48040422.

---

<sup>1</sup> Doutor em Educação e Contemporaneidade. Professor Titular da Universidade do Estado da Bahia – UNEB. Professor Permanente do Programa de Pós-Graduação em Ecologia Humana e Gestão Socioambiental – PPGEcoH. Juazeiro, Bahia, Brasil. E-mail: [acesse o artigo original para visualizar o e-mail](#). ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7072-0930>. Lattes: <http://lattes.cnpq.br/1318109382320539>

<sup>2</sup> Residência em Pediatria/Neonatalogista. Centro Universitário de Excelência - UNEX, Feira de Santana, Bahia, Brasil. E-mail: [acesse o artigo original para visualizar o e-mail](#). ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-4369-0621>. Lattes: <http://lattes.cnpq.br/7457147015099063>

<sup>3</sup> Residência em Pediatria. Hospital Estadual da Criança – HEC, Feira de Santana, Bahia, Brasil. E-mail: [acesse o artigo original para visualizar o e-mail](#)

<sup>4</sup> Acadêmica de Medicina. Centro Universitário de Excelência - UNEX, Feira de Santana, Bahia, Brasil. E-mail: [acesse o artigo original para visualizar o e-mail](#)

<sup>5</sup> Acadêmica de Medicina. Centro Universitário de Excelência - UNEX, Feira de Santana, Bahia, Brasil. E-mail: [acesse o artigo original para visualizar o e-mail](#). Lattes: [br/9967010663113787](http://lattes.cnpq.br/9967010663113787). ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-7443-6781>

