



– Doença/Agravo:

✓ DOENÇA DE WILSON

– Código internacional de doenças (CID-10) contemplado(s):

- E83.0– Distúrbios do metabolismo do cobre.

– Medicamento(s) disponível(is):

- **PENICILAMINA 250 mg (por cápsula)**
- **TRIENTINA 250 mg (por cápsula)**

– Regulamentação fundamentada para obtenção do(s) medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF):

- Título IV, do Anexo XXVIII da Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017.
- Portaria Conjunta MS nº 09 de 27 de março de 2018 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

– Procedimentos e demais informações:

- Todas as orientações quanto à abertura e renovação de processos, bem como, dispensação de medicamentos podem ser verificadas no documento intitulado “**ORIENTAÇÕES GERAIS**” na aba “**INFORMAÇÕES**” do site da CEMAC Juarez Barbosa acessando o link abaixo:

ORIENTAÇÕES GERAIS

RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES NECESSÁRIOS PARA ABERTURA DE PROCESSO

ATENÇÃO: Os documentos e exames aqui solicitados deverão ser encaminhados por **meio eletrônico** para a CEMAC Juarez Barbosa, devendo o armazenamento dos documentos originais ser de responsabilidade do Usuário SUS, exceto prescrições de medicamentos sob controle especial. Tais documentos poderão ser solicitados a qualquer momento pela Unidade em um período de até **05 (cinco) anos**.

1 – Prescrição médica devidamente preenchida: O medicamento deve ser prescrito pela Denominação Comum Brasileira, considerando o Art. 3º da Lei Federal nº 9.787 de 10/02/1999.

- **PRESCRIÇÃO MÉDICA** (sem controle especial). O documento original deverá ser apresentado no ato da dispensação do(s) medicamento(s).
(Validade máxima de 180 dias corridos a contar da data da emissão)

2 – Preenchimento da Tabela de diagnóstico de doença de Wilson (ANEXO I);

3 – Relação do(s) Exame(s) Obrigatório(s) para inclusão no Programa:

✓ **Observações:**

- O Laudo Laboratorial deve ser datado e assinado pelo responsável técnico, conforme a resolução RDC nº 302/2005 (ANVISA/MS).
- Posteriormente, OUTROS exames complementares poderão ser exigidos por esta Unidade de Saúde, para que a avaliação dessa solicitação seja concluída

- Laudo do exame de dosagem de Ceruloplasmina sérica (Validade máxima de 180 dias);
- Laudo do Teste de Coombs direto (Validade máxima de 180 dias);



- Laudo do exame de dosagem de Cobre Urinário, em urina de 24 horas (Validade máxima de 180 dias);
- Laudo Oftalmológico descrevendo presença de anéis de Kayser-Fleisher na córnea (Validade máxima de 180 dias);
- **ATENÇÃO: Exames adicionais que devem ser apresentados quando incluídos no SCORE da Tabela para Diagnóstico de Doença de Wilson (Anexo I).**
- Laudo do exame da Concentração Hepática de Cobre;
- Laudo de Ressonância Magnética Cerebral;
- Laudo de exame Genético para análise de mutações cromossômicas;
- Laudo de Biópsia Hepática corado com RODANINA.

4 – Documentos pessoais do paciente:

- Carteira de Identidade ou Certidão de Nascimento;
- CPF;
- Comprovante de Endereço com CEP (água, luz ou telefone);
- Cartão SUS. Caso o usuário não possua Cartão SUS, este cartão poderá ser feito na CEMAC Juarez Barbosa.

5 – Termo de Esclarecimento e Responsabilidade com todos os campos corretamente preenchidos sem emenda e/ou rasura. Atenção: esse documento é assinado pelo paciente (ou responsável legal) e pelo médico. O reconhecimento da incapacidade do paciente é confirmado mediante a apresentação de documentos comprobatórios (Tutela, Curatela, Interdição ou equivalente) ou, ainda, por meio do preenchimento do “campo 13” do LME pelo médico assistente.

6 – LME (Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica) adequadamente preenchido. As instruções de preenchimento e o arquivo do LME, para preenchimento manual, estão disponíveis para serem baixados (*download*) no sítio eletrônico <http://www.saude.gov.br>. Seguem abaixo os links para acesso aos documentos:

ORIENTAÇÕES SOBRE O PREENCHIMENTO DA LME

LME

Cabe ainda salientar que o **LME** terá noventa (**90**) **DIAS DE VALIDADE**, a partir de sua data de preenchimento pelo médico solicitante, para a solicitação de medicamentos na Unidade.



ANEXO I

Escore para diagnóstico – Doença de Wilson

Nome do paciente: _____

Data do preenchimento: ____/____/____

A apresentação dos exames inseridos no ESCORE abaixo se fará necessário.

Escore para diagnóstico de doença de Wilson – Adaptado de Ferenci et al., 2003

SINTOMAS E SINAIS	PONTOS ATRIBUÍDOS	PONTUAÇÃO PARCIAL
1. Anel de Kayser-Fleisher (exame por lâmpada de fenda)	Presente (2) Ausente (0)	
2. Sintomas neuropsiquiátricos sugestivos (ou ressonância magnética cerebral típica)	Presente (2) Ausente (0)	
3. Anemia hemolítica (Teste de Coombs negativo)	Presente (1) Ausente (0)	
4. Cobre urinário (na ausência de hepatite aguda)		
- Normal (3- 40 mcg/24h)	(0)	
- 1 a 2 vezes o Limite Superior de Normalidade	(1)	
- Acima de 2 vezes o Limite Superior de Normalidade	(2)	
- Normal, entretanto o resultado se apresenta 5 vezes o Limite Superior de Normalidade após estímulo com 2 x 0,5 g de D-penicilamina	(2)	
5. Cobre hepático quantitativo		
Normal (20 – 50 mcg/g)	(-1)	
Até 5 vezes o Limite Superior de Normalidade	(1)	
Acima de 5 vezes o Limite Superior de Normalidade	(2)	
6. Rodanina positiva nos hepatócitos (quando o cobre quantitativo não estiver disponível)	Presente (1) Ausente (0)	
7. Ceruloplasmina sérica (por nefelometria)		
Normal (acima de 20 mg/dL)	(0)	
10-20 mg/dL	(1)	
Abaixo de 10 mg/dL	(2)	
ANÁLISE DE MUTAÇÕES		
Doença causada por mutações em ambos os cromossomos	(4)	
Doença causada por mutação em um cromossomo	(1)	
Nenhuma mutação detectada causadora de doença	(0)	
PONTUAÇÃO TOTAL		

Assinatura e Carimbo do Médico solicitante



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
PENICILAMINA, PIRIDOXINA, TRIENTINA E SULFATO DE ZINCO

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **penicilamina, piridoxina, trientina e sulfato de zinco** indicadas para o tratamento da **doença de Wilson**.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer as seguintes melhoras:

- aumento da expectativa de vida;
- diminuição dos sintomas, com melhora da qualidade de vida.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos do uso dos medicamentos:

- há evidências de riscos ao feto com o uso da penicilamina; portanto, caso engravide, devo avisar imediatamente o médico, sem interromper o tratamento;
- não se sabe ao certo os riscos ao feto com o uso da trientina e sulfato de zinco; portanto, caso engravide, devo avisar imediatamente o médico, sem interromper o tratamento;
- estudos controlados utilizando a piridoxina por mulheres não têm mostrado risco para o feto durante o primeiro trimestre, e a possibilidade de dano fetal é bastante remota;
- **efeitos adversos da penicilamina:** principais: reações alérgicas (coceira, vermelhidão na pele), náusea, vômitos, diarreia, dor no estômago, diminuição ou perda do paladar, diminuição das células brancas e vermelhas do sangue (que devem ser muito controladas), fraqueza nos músculos, zumbidos, agitação, ansiedade, queda de cabelo, visão borrada; mais raros: inflamação do pâncreas, inflamação dos pulmões, síndromes miastênicas (dificuldade para respirar, falar, mastigar, engolir, visão dupla e fraqueza nos músculos) e síndromes lúpicas (bolhas na pele, dor no peito e dor nas juntas), proteinúria e síndrome nefrótica;
- **efeitos adversos da piridoxina:** efeitos adversos de fato atribuíveis à piridoxina isoladamente são raramente relatados; podem ocorrer queixas de acidez estomacal, indigestão e náusea (geralmente com doses elevadas), além de casos raros de problemas com os nervos nas extremidades;
- **efeitos adversos do sulfato de zinco:** a ingestão excessiva de zinco pode causar náusea, vômitos, dor no estômago, diarreia, lentidão e fadiga;
- **efeitos adversos da trientina:** principalmente cansaço, fraqueza, dor no estômago, azia, alterações na pele, câibras, deficiência de ferro; casos mais graves incluem lúpus eritematoso sistêmico e distonias;
- todos são contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco ou a componentes da formulação; e
- o risco da ocorrência de efeitos adversos aumenta com a superdosagem.



Estou ciente de que o medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido(a), inclusive se desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazerem uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato. () **Sim** () **Não**

Meu tratamento constará do seguinte medicamento:

- () penicilamina
- () piridoxina
- () sulfato de zinco
- () trientina

Local:		Data:	
Nome do paciente:			
Cartão Nacional de Saúde:			
Nome do responsável legal:			
Documento de identificação do responsável legal:			
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal			
Médico responsável		CRM:	UF:
_____ Assinatura e carimbo do médico			

Observação:

- Este Termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF) e deverá ser preenchido em duas vias: uma será arquivada na farmácia e a outra, entregue ao usuário ou a seu responsável legal.
- Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual Componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.