



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette  
Belo Horizonte/MG - CEP 30190-002

### NOTA TÉCNICA

#### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de direito Dra. Karla Larissa Augusto de Oliveira Brito

**PROCESSO Nº.:**0035195003634

**SECRETARIA:**Unidade Jurisdicional Única Do Juizado Especial

**COMARCA:** Araguari

#### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**REQUERENTE:**MJMA

**IDADE:**48

**PEDIDO DA AÇÃO:** PENICILAMINA 250MG

**DOENÇA(S) INFORMADA(S) – (CIDs):** E830

**FINALIDADE / INDICAÇÃO\;** DOENÇA DE WILSON

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRM58681

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2019.0001384

#### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Consulto o respeitável órgão para saber a aplicabilidade do fármaco PENICILAMINA 250MG ao tratamento da rara DOENÇA DE WILSON (CID E83.0), bem como se está disponível no SUS ou mesmo se há neste Sistema Único de Saúde outro medicamento igualmente eficaz pelo qual seja possível realizar a substituição, atentando para a URGÊNCIA da resposta.

#### III - CONSIDERAÇÕES SOBRE O CASO:

A doença de Wilson (DW) é uma doença genética com manifestações clínicas consequentes a um defeito no metabolismo do cobre, o que leva a seu acúmulo. Descrita pela primeira vez por Kinnear Wilson em 1912, caracteriza-se por ter uma herança autossômica recessiva. O gene envolvido é o ATP7B, situado no braço longo do cromossomo 13.



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette  
Belo Horizonte/MG - CEP 30190-002

Aproximadamente 1 em 30.000 indivíduos é homocigoto para a doença; os heterocigotos não a desenvolvem, não necessitando, portanto, ser tratados. O gene ATP7B, contido em uma área do DNA de aproximadamente 80 kb, contém 22 éxons transcritos em um RNA mensageiro de aproximadamente 7,8 Kb que tem alta expressão no fígado. Existem diversos tipos de mutações neste gene que podem causar a DW. A absorção de cobre proveniente da dieta excede as quantidades diárias necessárias. Sua excreção pelos hepatócitos na bile é essencial para a manutenção da homeostase deste metal. Aparentemente o produto do gene ATP7B está presente no sistema de Golgi e é fundamental para o transporte de cobre através das membranas das organelas intracelulares. Ausência ou função diminuída do ATP7B reduz a excreção hepática de cobre e causa acúmulo do metal na DW. A ceruloplasmina é uma glicoproteína sintetizada no fígado e contém 6 átomos de cobre por molécula. O defeito no transporte intracelular acarreta diminuição na incorporação de cobre na ceruloplasmina. Acredita-se que a ausência de cobre na ceruloplasmina deixe a molécula menos estável, sendo o motivo pelo qual o nível circulante desta glicoproteína nos pacientes com DW está reduzido. Quando a capacidade de acúmulo de cobre no fígado é excedida ou quando há dano hepatocelular, ocorre liberação de cobre na circulação, elevando-se o nível de cobre sérico não ligado à ceruloplasmina. Este cobre circulante deposita-se em tecidos extra-hepáticos. Um dos principais locais de deposição é o cérebro, causando dano neuronal e sendo responsável pelas manifestações neurológicas e psiquiátricas da DW. As manifestações clínicas devem-se, principalmente, ao acometimento hepático e do sistema nervoso central, sendo extremamente variáveis. Sem tratamento, a doença evolui para insuficiência hepática, doença neuropsiquiátrica, falência hepática e morte. As manifestações hepáticas podem variar de um quadro assintomático até cirrose descompensada. Alguns casos podem se apresentar como hepatite



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette  
Belo Horizonte/MG - CEP 30190-002

fulminante . As manifestações clínicas do sistema nervoso central podem, em algumas situações, ser a forma de apresentação da doença. Os sinais e sintomas mais frequentes são anormalidades motoras similares às da doença de Parkinson, incluindo distonia, hipertonia, rigidez, tremores e disartria. Até 20% dos pacientes podem ter sintomas exclusivamente psiquiátricos, muito variáveis, incluindo depressão, fobias, comportamento compulsivo, agressivo ou antissocial . A DW também pode causar dano renal (nefrocalcinose, hematúria, aminoacidúria), hemólise, hipoparatiroidismo, artrite, artralguas, osteoartrose, miocardiopatias e arritmias. O tratamento medicamentoso e transplante hepático são as opções terapêuticas. Também deve ser adotada dieta com baixa quantidade de cobre, principalmente nas fases iniciais da doença. Os alimentos com quantidade mais elevada de cobre são frutos do mar, chocolate, amêndoas, café, feijão, fígado, cogumelos e soja . Contudo, a dieta isoladamente não é suficiente para o tratamento. O transplante deve ser reservado para pacientes com doença hepática terminal ou fulminante. O tratamento medicamentoso é baseado na administração de quelantes e sais de zinco. Os quelantes são penicilamina , dimercaprol (british anti-Lewisite - BAL), trientina e tetratiomolibdato. Agem removendo e detoxificando o cobre intra e extracelular. Os sais de zinco diminuem a absorção intestinal de cobre. Normalmente o tratamento é iniciado com os quelantes, associados ou não aos sais de zinco, para a remoção do excesso de cobre depositado. Alguns autores recomendam que, após a remoção deste excesso pelos quelantes, os sais de zinco poderiam ser utilizados em monoterapia para prevenir o reacúmulo do metal . Contudo, esta conduta não é uniforme, pois há relatos na literatura de casos de piora neurológica e de descompensação hepática progressiva refratária.

à reinstituição do tratamento causadas pela interrupção dos quelantes. A identificação da doença em seu estágio inicial e o encaminhamento ágil e



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette  
Belo Horizonte/MG - CEP 30190-002

---

adequado para o atendimento especializado dão à Atenção Básica um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos .

Existe Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Portaria SAS/MS nº 1.318, de 25 de novembro de 2013 para Doença de Wilson; que inclui o uso penicilamina.

### **IV - CONCLUSÃO:**

- ☐ O medicamento solicitado consta no RENAME 2018 e está disponível no SUS
- ☐ Existe Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Portaria SAS/MS nº 1.318, de 25 de novembro de 2013 para Doença de Wilson; que inclui o uso penicilamina.

### **V - REFERÊNCIAS:**

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Portaria SAS/MS nº 1.318,  
RENAME 2018

**VI – DATA:**13/08/2019

NATJUS - TJMG