



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

RESPOSTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juíza de Direito Dra. Sônia Maria Fernandes Marques

PROCESSO Nº.: 50018548120208130073

CÂMARA/VARA: Juizado Especial

COMARCA: Bocaiuva

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: C.J.C.

IDADE: 32 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamento – Cuprimine® (Penicilamina 250 mg)

DOENÇA(S) INFORMADA(S): K 74.6, E 83.0

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Como opção terapêutica substituta à opção terapêutica disponível na rede pública - SUS

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG 37064

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2020.0002041

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

1. O medicamento "Cuprimine®" possui pertinência e/ou corresponde ao tratamento de alto acometimento hepático? **R.: O medicamento possui indicação de bula para o tratamento da Doença de Wilson, diagnóstico clínico estabelecido para o caso em tela.**

2. Qual a competência administrativa para o fornecimento (União, Estado ou Município)? **R.: O medicamento está disponível no SUS, através do componente especializado de assistência farmacêutica, vide RENAME 2020 páginas 53,96 e 161, cuja competência é do Estado. Preço máximo de venda ao Governo é de R\$ 212,17, vide página 652 da Lista de Preços Máximos de medicamentos por Princípio Ativo para compras públicas, ANVISA, publicada em 10/11/2020.**

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente com alterações clínicas e laboratoriais sugestivas de cirrose hepática secundária a Doença de Wilson. Paciente possui histórico familiar de Doença de Wilson, evoluiu com ascite, edema de membros inferiores, astenia e dor abdominal. Exames realizados revelaram ceruloplasmina baixa, hipoalbuminemia (2,2 mg/dl), varizes de esôfago de fino calibre e gastropatia de hipertensão portal.

Consta que não foi indicada a realização de biópsia no caso concreto, porque os sinais clínicos e laboratoriais seriam compatíveis e suficientes para o estabelecimento do diagnóstico da Doença de Wilson. Foi prescrito o uso de Penicilamina 250 mg três vezes ao dia, por tempo indeterminado, a fim de retardar a progressão da doença.

“A doença de Wilson (DW) é uma doença genética, de herança autossômica recessiva, descrita pela primeira vez por Kinnear Wilson em 1912. As manifestações clínicas devem-se, principalmente, ao acometimento hepático e do sistema nervoso central (SNC), sendo extremamente variáveis. Sem tratamento, a doença evolui para insuficiência hepática, doença neuropsiquiátrica, insuficiência hepática e morte. As manifestações hepáticas podem variar de um quadro assintomático até cirrose descompensada. Alguns casos podem se apresentar como hepatite fulminante. As manifestações clínicas do SNC 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 e comportamento compulsivo, agressivo ou antissocial. A DW também pode causar dano renal (nefrocalcinose, hematúria, aminoacidúria), hemólise, hipoparatiroidismo, artrite, artralguas, osteoartrose, miocardiopatias e arritmias cardíacas.

A DW deve ser suspeitada em pacientes jovens com sintomas



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

*extrapiramidais e doença psiquiátrica atípica e naqueles indivíduos com hemólise inexplicada ou com manifestação de doença hepática sem outra causa aparente. O diagnóstico é feito pela soma dos achados clínicos e laboratoriais. São indicativos da doença, entre outros, a presença de anéis de Kayser-Fleisher na córnea, anemia hemolítica com teste de Coombs negativo, níveis de ceruloplasmina sérica baixos, concentração hepática de cobre elevada (acima de 250 mcg/g de tecido hepático seco) e excreção urinária de cobre elevada (cobre urinário basal de 24 horas acima de 100 mcg), conforme a **Tabela 1** (abaixo). Cabe ressaltar que a interpretação do teste desafio de penicilamina pode supervalorizar o diagnóstico de DW, pois heterozigotos podem obter dois pontos nesse score, e esses indivíduos não necessitam de tratamento. O tratamento de escolha da DW é o medicamentoso, que deve se manter até quando dele o doente se beneficie. O transplante hepático, que tem a vantagem de corrigir o defeito metabólico subjacente, deve ser reservado como terapia alternativa em casos graves, terminais, fulminantes ou refratários”.²*

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do SUS, estabelece os critérios de inclusão, sendo incluídos os pacientes que somam 04 ou mais pontos da tabela 1².

Tabela 1 – Escore para diagnóstico de doença de Wilson – Adaptado de Ferenci et al., 2003.

SINTOMAS E SINAIS	PONTOS
Anel de Kayser-Fleisher (exame por lâmpada de fenda)	
Presente	2
Ausente	0
Sintomas neuropsiquiátricos sugestivos (ou ressonância magnética cerebral típica)	2
Presente	0
Ausente	
Anemia hemolítica - teste de Coombs negativo	
Presente	1
Ausente	0
EXAMES LABORATORIAIS	
Cobre urinário (na ausência de hepatite aguda)	
Normal (3-40 mcg/24h)	0
1-2x o LSN	1
Mais de 2x LSN*	2
Normal, mas mais de 5x LSN após estímulo com 2 x 0,5 g de D-penicilamina.	2



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

Cobre hepático quantitativo	
Normal (20-50 mcg/g)	-1
Até 5x LSN*	1
Mais de 5x LSN*	2
Rodanina positiva nos hepatócitos (quando o cobre quantitativo não estiver disponível)	0
Ausente	1
Presente	
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

No caso concreto, não foram apresentados os valores da ceruloplasmina sérica encontrada, e/ou outros elementos técnicos que permitam calcular a pontuação do paciente conforme a tabela 1, transcrita do Protocolo do SUS.

IV – REFERÊNCIAS:

- 1) RENAME 2020.
- 2) Portaria Conjunta nº 09, de 27 de março de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença de Wilson.
- 3) Recomendações de Orientação Clínica da EASL: Doença de Wilson Associação Europeia para o Estudo do Fígado.
- 4) Dificuldades do diagnóstico e tratamento da Doença de Wilson. Dissertação. Artigo de Revisão Bibliográfica. Universidade do Porto. 2016.
- 5) Lista de Preços Máximos de medicamentos por Princípio Ativo para compras públicas, ANVISA, publicada em 10/11/2020.

<http://antigo.anvisa.gov.br/documents/374947/6048620/>

[LISTA_CONFORMIDADE_GOV_2020_10_v1.pdf/48d3d03b-efd5-49ed-bb69-b434b530e0b](#)

V – DATA:

16/11/2020

NATJUS - TJMG