

RESPOSTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juiz de Direito Dr. Daniel Valério de Siqueira Fonseca

PROCESSO Nº.: 50002516120238130624

CÂMARA/VARA: Vara Única

COMARCA: São João da Ponte

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: RF

IDADE: 40 anos

DOENÇA(S) INFORMADA(S): E 83.0 (Distúrbios do metabolismo do cobre)

PEDIDO DA AÇÃO: Trientina 250 mg

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Como opção de terapêutica disponível na rede pública – SUS, através do componente especializado de assistência farmacêutica

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG 84044

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2023.0003445

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Informações técnicas sobre o medicamento Trientina 250 / dia, para o tratamento da Doença de Wilson

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente atendido pelo hospital das clínicas da UFMG (SUS) com diagnóstico estabelecido em 2005 de Doença de Wilson, estágio atual avançado com hipertensão portal. O paciente tem prescrição médica de uso contínuo por tempo indeterminado de trientina 250 mg, duas cápsulas de 8 em 8 horas (1.500 mg/dia), totalizando 180 comprimidos/mês.

Consta no entanto, que o paciente está recebendo apenas 100 comprimidos/mês, quantidade insuficiente para o seu tratamento. O fornecimento aquém do necessário, causa subdosagem do medicamento, com risco de progressão da doença levando à instalação de sequelas hepáticas e neurológicas.

Consta ainda que foi feito uso prévio de D-penicilamina e acetado de zinco, mas que o paciente evoluiu com síndrome nefrótica e intolerância.

A **Doença de Wilson** (DW) é uma doença genética, de herança autossômica recessiva, descrita pela primeira vez por Kinneer Wilson em 1912. O diagnóstico é feito pela soma dos achados clínicos e laboratoriais.⁽²⁾

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.⁽²⁾

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.⁽²⁾

As opções terapêuticas incluem o tratamento medicamentoso e o transplante hepático. Dieta com baixa quantidade de cobre, principalmente nas fases iniciais da doença, também deve ser adotada. O tratamento de escolha 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 tratamento medicamentoso é baseado na administração de quelantes e sais de zinco. Os quelantes são penicilamina, dimercaprol, trientina e tetratiomolibdato de amônio – este último fármaco experimental e comercialmente indisponível e age removendo e destoxificando o cobre

intra e extracelular. A penicilamina e a trientina são os quelantes disponíveis na rede pública para o tratamento da DW, graças à sua comprovada eficácia.

Até 30% dos pacientes em uso de penicilamina desenvolvem efeitos adversos que impedem a manutenção do tratamento com o medicamento. Dessa forma, indica-se a trientina somente nos casos de intolerância a penicilamina.⁽²⁾

A identificação da doença em seu estágio inicial e o encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado dão à atenção básica um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos.⁽²⁾

Trientina: medicamento disponível na rede pública através do componente especializado de assistência farmacêutica, previsto no protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da Doença de Wilson. O medicamento deve se iniciado com dose de 500 a 700 mg/dia, via oral, para crianças e de 750 a 1.000 mg/dia para adultos, em três a quatro doses diárias (250 mg de 6 em 6 horas ou de 8 em 8 horas). As doses máximas permitidas são de 1.500 mg/dia para crianças e de 2.000 mg/dia para adultos. O medicamento deve ser sempre administrado em jejum.⁽²⁾

No **caso concreto**, a indicação do uso contínuo por tempo indeterminado da trientina na dosagem de 1.500 mg/dia está justificada e em conformidade com as diretrizes terapêuticas atuais. Trata-se portanto, de questão estritamente relacionada à gestão da saúde pública. A responsabilidade pelo fornecimento regular da medicação é do Estado de Minas Gerais.

IV – REFERÊNCIAS:

- 1) RENAME 2022.
- 2) Portaria Conjunta N° 09, de 27 de março de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença de Wilson.

V – DATA:

17/02/2023

NATJUS – TJMG