

07/07/2014

RESPOSTA RÁPIDA

361/2014

Trientina para D. de Wilson

SOLICITANTE : Dra. Luciene Cristina Marassi Cagnin

Juiza de Direito de Itajubá

NÚMERO DO PROCESSO: 0067996-88.2014.8.13.0324

SOLICITAÇÃO/ CASO CLÍNICO

. Em razão do pedido de tutela antecipada nos autos nº 0067996-88.2014.8.13.0324, em trâmite na Primeira Vara Cível da Comarca de Itajubá, solicito informações sobre a disponibilização pelo SUS do seguinte medicamento:
TRIENTINA, CAPSULAS DE 250 mg - 2 CÁPSULAS DE 12/12 horas

Ressalto a urgência na informação, devido a paciente estar diagnosticado com doença de Wilson (CID 830E), apresentando regressão das funções etomatoglossognáticas, como articulação (fala), voz, mastigação e deglutição.

CONTEXTO

SOBRE A DOENÇA

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 Kinneer Wilson em 1912, caracteriza-se por ter uma herança autossômica recessiva. O gene envolvido é o ATP7B, situado no braço longo do cromossomo 13. Aproximadamente 1 em 30.000 indivíduos é homozigoto para a doença; os heterozigotos 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. 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. 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 destoxificando o cobre intra e extracelular. BAL não é usado por ter inúmeros efeitos adversos; tetratiomolibdato não está registrado no Brasil. Um terço dos pacientes em uso de penicilamina desenvolve efeitos adversos que justificam substituí-la por trientini. Os sais de zinco diminuem a absorção intestinal de cobre.

PERGUNTA ESTRUTURADA PARA AVALIAÇÃO DA SOLICITAÇÃO:

- ✓ O medicamento solicitado é seguro e eficaz?

DESCRIÇÃO DA MEDICAÇÃO SOLICITADA

Dicloridrato de trientina é um agente quelante que se liga ao cobre livre no sangue e aumenta a excreção de cobre na urina.

Pode também agir bloqueando a absorção intestinal de cobre, mas este possível mecanismo continua em demonstração.

DISPONIBILIDADE NO SUS

A Portaria nº848 de 5/12/11 do Ministério da Saúde estabeleceu o Protocolo de tratamento da D. de Wilson e incluiu o medicamento trientina, que deverá ser fornecida a pacientes cadastrados.

Recomenda-se que os pacientes sejam atendidos em serviços que contem com especialistas em Gastroenterologia e Neurologia. Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de pacientes neste protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica das doses prescritas e dispensadas e a adequação de uso dos medicamentos.

PREÇO DO MEDICAMENTO

trientina - medicamento importado

CONCLUSÃO

- ✓ **O medicamento solicitado trientina tem indicação para tratamento da Doença de Wilson e é disponibilizado pelo SUS, para tratamento da doença em questão.**

Referência:

Ministério da saúde. Protocolo de tratamento da Doença de Wilson.

Disponível em:

http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2011/prt0848_05_12_2011.html