

**SUS**

Documentação necessária para abertura de processos para medicamentos do Componente Especializado – Doença de Wilson

- Cópia da carteira de identidade ou certidão de nascimento
- Cópia do CPF (facultativo)
- Cópia do comprovante de residência atual em nome do PACIENTE. Quando o endereço estiver em nome de familiares (cônjuge, pais, filhos), trazer comprovante de parentesco (cópia da certidão de casamento, nascimento, etc). Em caso de aluguel, trazer cópia do contrato de aluguel ou, na ausência deste, trazer declaração do proprietário do imóvel, com cópia de RG e CPF, informando que o interessado reside no local.
- Cópia do Cartão Nacional de Saúde - Cartão SUS (solicitar na rede municipal de saúde)
- Procuração para representantes de usuários. Levar documento de identificação com a mesma assinatura da procuração e cópia do documento de identidade do representante.
- Receita Médica - em duas vias, contendo o nome genérico do medicamento, concentração, posologia, tempo de tratamento, quantitativo mensal, carimbo, assinatura e data.
- LME - Laudo para Solicitação/Autorização de Medicamentos de Dispensação Excepcional. É obrigatório o preenchimento de todos os campos pelo médico com o (C.N.S) cartão nacional de saúde do mesmo.
- Termo de Consentimento Informado datado, carimbado e assinado pelo médico e pelo paciente.
- Exames comprobatórios do diagnóstico da doença de acordo com os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas.

Exames necessários para abertura e continuidade de processo para:

SITUAÇÃO CLÍNICA Medicamentos	ABERTURA PROCESSO (1ª vez)	MONITORIZAÇÃO (Renovação de Exames)	CID-10 Médico Especialista
DOENÇA DE WILSON (Protocolo MS) Penicilamina 250mg cápsula Trientina 250mg cápsula Doença de Wilson	Formulário de avaliação para diagnóstico de doença de Wilson Formulário para Avaliação para Doença de Wilson Cópias dos exames comprobatórios das pontuações do formulário.	Para todos: - Dosagem de cobre urinário de 24h. Periodicidade: Após o primeiro e terceiro mês de tratamento. - Dosagem de cobre sérico livre Periodicidade: Após os 3 meses iniciais de tratamento até o correto ajuste de dose. Após ajuste, monitorização deve ser semestral Para Penicilamina, acrescentar: - TGO e TGP, bilirrubina total e frações, fosfatase alcalina. Periodicidade: Semestral. Para Trientina, acrescentar: - Ferritina sérica Periodicidade: semestral	E83.0 Neurologista Gastroenterologistas (Exclusivamente) Devem ser atendidos em serviços que disponibilizem o acesso a gastroenterologistas e neurologistas. Doença de Wilson (PCDT)

GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA ESTADUAL DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
DOENÇA DE WILSON
PENICILAMINA e TRIENTINA

Eu, _____ (nome do (a) paciente), declaro ter sido informado (a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **penicilamina e trientina**, 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 () trientina

Local:	Data:	
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome e documento do responsável legal:		
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal		
Médico Responsável:	CRM:	UF:
_____ Assinatura e carimbo do médico Data: __/__/__		

GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA ESTADUAL DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

FORMULÁRIO DE AVALIAÇÃO PARA DIAGNÓSTICO DE DOENÇA DE WILSON
(PCDT-MS de Doença de Wilson - Portaria Conjunta nº 09, de 27 de março de 2018)

Paciente: _____ Idade: _____ Sexo: () M () F

SINAIS E SINTOMAS	PONTOS
Anel de Kayser-Fleisher (exame por lâmpada de fenda)	
Presente	() 2
Ausente	() 0
Sintomas neuropsiquiátricos sugestivos (ou ressonância magnética cerebral típica)	
Presente	() 2
Ausente	() 0
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
Entre 1 a 2x o Limite superior da normalidade	() 1
Mais de 2x Limite superior da normalidade	() 2
Normal, mas mais de 5x LSN após estímulo com 2 x 0,5 g de D-penicilamina.	() 2
Cobre hepático quantitativo	
Normal (20-50 mcg/g)	() -1
Até 5x Limite superior da normalidade	() 1
Mais de 5x Limite superior da normalidade	() 2
Rodanina positiva nos hepatócitos (quando o cobre quantitativo não estiver disponível)	
Presente	() 0
Ausente	() 1
Ceruloplasmina sérica (por nefelometria)	
Normal (acima de 20 mg/dL)	() 0
Entre 10 a 20 mg/dL	() 1
Abaixo de 10 mg/dL	() 2
EXAMES LABORATORIAIS	
Doença causada por mutações em ambos os cromossomos	() 4
Doença causada por mutação em um cromossomo	() 1
Nenhuma mutação detectada causadora de doença	() 0

Adaptado Ferenci et al., 2003¹.

ATENÇÃO: As cópias dos exames comprobatórios pontuados neste formulário **são anexos obrigatórios** para solicitação de fornecimento dos medicamentos Penicilamina 250mg cápsula e Trientina 250mg cápsula pela farmácia cidadã estadual.

Data do preenchimento: ____/____/____

Médico responsável

¹ Ferenci P, Caca K, Loudianos G, Mieli-Vergani G, Tanner S, Sternlieb I, et al. Diagnosis and phenotypic classification of Wilson disease. Liver Int. 2003;23(3):139-42

COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

LAUDO DE SOLICITAÇÃO, AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

CAMPOS DE PREENCHIMENTO EXCLUSIVO PELO MÉDICO SOLICITANTE

1- Número do CNES* _____ 2- Nome do estabelecimento de saúde solicitante _____

3- Nome completo do Paciente* _____ 5- Peso do paciente* _____ kg

4- Nome da Mãe do Paciente* _____ 6- Altura do paciente* _____ cm

	7- Medicamento(s)*	8- Quantidade solicitada*					
		1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
1							
2							
3							
4							
5							
6							

9- CID-10* _____ 10- Diagnóstico _____

11- Anamnese* _____

12- Paciente realizou tratamento prévio ou está em tratamento da doença?*

NÃO SIM. Relatar: _____

13- Atestado de capacidade*

A solicitação do medicamento deverá ser realizada pelo paciente. Entretanto, fica dispensada a obrigatoriedade da presença física do paciente considerado incapaz de acordo com os artigos 3º e 4º do Código Civil. O paciente é considerado incapaz?

NÃO SIM. Indicar o nome do responsável pelo paciente, o qual poderá realizar a solicitação do medicamento _____

Nome do responsável _____

14- Nome do médico solicitante* _____ 17- Assinatura e carimbo do médico* _____

15- Número do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do médico solicitante* _____ 16- Data da solicitação* _____

18- **CAMPOS ABAIXO PREENCHIDOS POR***: Paciente Mãe do paciente Responsável (descrito no item 13) Médico solicitante

Outro, informar nome: _____ e CPF _____

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável* _____ 20- Telefone(s) para contato do paciente _____

Branca Amarela
 Preta Indígena. Informar Etnia: _____
 Parda Sem informação

21- Número do documento do paciente _____ 23- Assinatura do responsável pelo preenchimento* _____

CPF ou CNS _____

22- Correio eletrônico do paciente _____