

**SUS**

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