

**RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO  
DOENÇA DE WILSON – CID: E83.0**

MEDICAMENTOS	CID ATENDIDO
PENICILAMINA 250 MG - CÁPSULA	E83.0
TRIENTINA 250 MG - CÁPSULA	E83.0

**DOCUMENTOS**

- LAUDO DE SOLICITAÇÃO/AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTOS (LME);
- CÓPIA DO CARTÃO NACIONAL DE SAÚDE (CNS);
- CÓPIA DO CPF E CARTEIRADE DE IDENTIDADE (RG);
- CÓPIA DO COMPROVANTE DE RESIDÊNCIA;
- PRESCRIÇÃO MÉDICA;
- TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE PREENCHIDO (NO CASO DE ASSINATURA POR RESPONSÁVEL APRESENTAR IDENTIDADE E CPF DO MESMO);
- NO CASO DE RETIRADA POR PORTADOR: DECLARAÇÃO AUTORIZADORA DE RETIRADA POR TERCEIROS COM CÓPIA DE RG, CPF, COMPROVANTE DE RESIDÊNCIA DO PORTADOR E CÓPIA DO RG DO PACIENTE.

**INFORMAÇÕES E EXAMES****LAUDO :**

- LAUDO MÉDICO DETALHANDO OS ACHADOS CLÍNICOS E BIOQUÍMICOS PONTUADOS NO SISTEMA DE LEIPZIG MODIFICADO (VIDE SEÇÃO Nº 3 [DIAGNÓSTICO] DO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DA DOENÇA DE WILSON), BEM COMO O HISTÓRICO DE TRATAMENTOS REALIZADOS.

**EXAMES (APRESENTAR EXAMES QUE CONFORME OS ITENS PONTUADOS NO SISTEMA DE LEIPZIG MODIFICADO):**

- CÓPIA DO EXAME GENÉTICO PARA ANÁLISE DE MUTAÇÕES CROMOSSÔMICAS (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DE EXAME DE CONCENTRAÇÃO HEPÁTICA DE COBRE (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DO EXAME DE DOSAGEM DE CERULOPLASMINA (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DE EXAME DE DOSAGEM DE COBRE URINÁRIO (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DO LAUDO DE BIÓPSIA HEPÁTICA CORADO COM RODANINA (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DO TESTE DE COOMBS DIRETO (TCD) (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DO LAUDO OFTAMOLÓGICA DESCREVENDO PRESENÇA DE ANÉIS DE KAYSER-FLEISHER NA Córnea (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DO LAUDO DO EXAME DE TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA OU RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DO CRÂNIO (QUALQUER DATA);
- CÓPIA DE LAUDO DE AVALIAÇÃO NEUROPSIQUIÁTRICA.

**INFORMAÇÕES IMPORTANTES****NOTAS:**

É IMPRESCINDÍVEL A APRESENTAÇÃO DOS DOCUMENTOS (LAUDOS E EXAMES) CORRESPONDENTES AOS ACHADOS CLÍNICOS E BIOQUÍMICOS INFORMADOS, PARA QUE FINS DE VERIFICAÇÃO DOS CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E VALIDAÇÃO DOS ITENS PONTUADOS NO ESCORE DE LEIPZIG MODIFICADO.



Secretaria de  
Saúde



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria de Atenção à Saúde  
Superintendência de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos  
Coordenação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

#### **OUTROS EXAMES/DOCUMENTOS**

**A ENTREGA DOS EXAMES/DOCUMENTOS LISTADOS ABAIXO DEPENDE DA SITUAÇÃO CLÍNICA DO PACIENTE. ESSES PODEM SER EXIGIDOS POR ESTA UNIDADE DE SAÚDE PARA QUE A AVALIAÇÃO DA SUA SOLICITAÇÃO SEJA CONCLUÍDA. VERIFIQUE COM SEU MÉDICO A NECESSIDADE DE ENTREGA DESSES EXAMES/DOCUMENTOS CONFORME O PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DO MINISTÉRIO DA SAÚDE, ESPECÍFICO PARA SUA SITUAÇÃO CLÍNICA.**

PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 15, DE 01 DE NOVEMBRO DE 2024

R2025-01-06



Secretaria de  
Saúde



GOVERNO DO ESTADO  
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria de Atenção à Saúde  
Superintendência de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos  
Coordenação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

### QUESTIONÁRIO PARA INCLUSÃO DOS PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE DOENÇA DE WILSON (facultativo)

<b>1. NOME DO(A) PACIENTE:</b>  _____	
<b>2. IDADE:</b>  _____	<b>3. SEXO:</b>  <input type="checkbox"/> FEMININO <input type="checkbox"/> MASCULINO
<b>4. ESCORE DE LEIPZIG PARA DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE WILSON</b>	
<b>SINTOMAS E SINAIS</b>	<b>PONTOS</b>
<b>ANEL DE KAYSER-FLEISHER (BIOMICROSCOPIA POR LÂMPADA DE FENDA)</b>	
PRESENTE	( ) 2
AUSENTE	( ) 0
<b>SINTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS SUGESTIVOS (OU RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CEREBRAL TÍPICA)</b>	
PRESENTE	( ) 2
AUSENTE	( ) 0
<b>ANEMIA HEMOLÍTICA - TESTE DE COOMBS NEGATIVE</b>	
PRESENTE	( ) 1
AUSENTE	( ) 0
<b>EXAMES LABORATORIAIS</b>	<b>PONTOS</b>
<b>COBRE URINÁRIO (NA AUSÊNCIA DE HEPATITE AGUDA)</b>	
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
<b>COBRE HEPÁTICO QUANTITATIVE</b>	
NORMAL (20-50 MCG/G)	( ) -1
ATÉ 5X O LIMITE SUPERIOR DA NORMALIDADE	( ) 1
MAIS DE 5X O LIMITE SUPERIOR DA NORMALIDADE	( ) 2
<b>RODANINA POSITIVA NOS HEPATÓCITOS (QUANDO O COBRE QUANTITATIVO NÃO ESTIVER DISPONÍVEL)</b>	
AUSENTE	( ) 0
PRESENTE	( ) 1

<b>CERULOPLASMINA SÉRICA (POR NEFELOMETRIA)</b>		
NORMAL (ACIMA DE 20 MG/DL)		( ) 0
10-20 MG/ DL		( ) 1
ABAIXO DE 10 MG/DL		( ) 2
<b>ANÁLISE DE VARIANTES PATOGÊNICAS</b>		
DETECTADA EM AMBOS CROMOSSOMOS		( ) 4
DETECTADA EM UM CROMOSSOMO		( ) 1
NÃO DETECTADA		( ) 0
<b>INTERPRETAÇÃO DO ESCORE TOTAL</b>		
≥ 4	3	≤ 2
DIAGNÓSTICO PARA DOENÇA DE WILSON ALTAMENTE PROVÁVEL	POSSÍVEL DIAGNÓSTICO PARA DOENÇA DE WILSON - MAIS EXAMES SÃO NECESSÁRIOS	DIAGNÓSTICO IMPROVÁVEL DE DOENÇA DE WILSON
<b>FONTE: ADAPTADO DE FERENCI, 2003 E FERENCI, 2012</b>		
<b>5. ASSINALE OS ITENS CORRESPONDENTES SE O PACIENTE APRESENTAR ALGUM DOS CRITÉRIOS DE INTERRUPTÃO DO TRATAMENTO COM PENICILAMINA:</b>		
<input type="checkbox"/> AUSÊNCIA DE BENEFÍCIO COM O TRATAMENTO	<input type="checkbox"/> SÍNDROME DE GOODPASTURE	
<input type="checkbox"/> PROTEINÚRIA	<input type="checkbox"/> SÍNDROME MIASTÊNICA	
<input type="checkbox"/> REDUÇÃO DA DEPURAÇÃO DA CREATININA ENDÓGENA	<input type="checkbox"/> SÍNDROME SEMELHANTE AO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO	
<input type="checkbox"/> CILINDROS COM HEMÁCIAS OU LEUCÓCITOS AO EXAME QUALITATIVO DE URINA	<input type="checkbox"/> DESENVOLVIMENTO DE REAÇÃO FEBRIL, COM RASH CUTÂNEO E PROTEINÚRIA NOS PRIMEIROS 7 A 10 DIAS DE TRATAMENTO	
<input type="checkbox"/> LEUCOPENIA	<input type="checkbox"/> REAÇÕES ALÉRGICAS COM FEBRE	
<input type="checkbox"/> TROMBOCITOPENIA	<input type="checkbox"/> ARTRALGIAS	
<input type="checkbox"/> ANEMIA APLÁSICA	<input type="checkbox"/> LINFADENOPATIA GENERALIZADA	
<input type="checkbox"/> SÍNDROME NEFRÓTICA		
<p><b>DATA DE PREENCHIMENTO:</b> ____ / ____ / ____</p> <p><b>ASSINATURA E CARIMBO:</b> _____</p> <p style="text-align: center;"><b>MÉDICO</b></p>		
<p>PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 15, DE 01 DE NOVEMBRO DE 2024 <span style="float: right;">R2025-01-06</span></p>		



## TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE PENICILAMINA, PIRIDOXINA,

### TRIENTINA E SULFATO DE ZINCO

Eu, \_\_\_\_\_ nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais eventos adversos relacionados ao uso de **penicilamina, piridoxina, trientina e sulfato de zinco** indicadas para o tratamento da **doença de Wilson**.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico \_\_\_\_\_ (nome do(a) médico(a) 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 eventos adversos e riscos do uso dos medicamentos:

- **eventos 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;

- **eventos adversos da piridoxina:** eventos adversos atribuíveis isoladamente à piridoxina 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;

- **eventos adversos do sulfato de zinco:** a ingestão excessiva de zinco pode causar náusea, vômitos, dor no estômago, diarreia, lentidão e fadiga;

- **eventos 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;

Destaca-se ainda que:

- todos esses medicamentos são contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco ou a qualquer componente da formulação;

- o risco da ocorrência de eventos adversos aumenta com a superdosagem;

- caso tenha intenção de engravidar, devo informar imediatamente ao médico;

- devido aos potenciais riscos relacionados ao tratamento da doença, tanto para o feto, quanto para mim, caso engravide enquanto faço uso de penicilamina e trientina, devo informar imediatamente ao médico, sem interromper o tratamento;

- mesmo com o menor risco de danos ao feto, caso engravide enquanto faço uso de sulfato de zinco e piridoxina, devo informar imediatamente ao médico, sem interromper o tratamento.

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, conforme Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais (LGPD):

Sim

Não

Meu tratamento constará do (s) seguinte (s) medicamento (s):

penicilamina    piridoxina    sulfato de zinco    trientina

Local:	Data:	
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
_____		
Assinatura do paciente ou do responsável legal		
Médico responsável:	CRM:	UF:
_____		
Assinatura e carimbo do médico		
Data: _____		

**Nota:** Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.



Secretaria de  
Saúde



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria de Atenção à Saúde  
Superintendência de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos  
Coordenação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

## **AUTORIZAÇÃO PARA RETIRADA DE MEDICAMENTOS**

Eu, \_\_\_\_\_, portador (a) do CNS

(nome do paciente ou responsável)

nº \_\_\_\_\_, inscrito (a) no CPF sob o nº \_\_\_\_\_,

**autorizo** o (a) Sr(a). \_\_\_\_\_,

(nome do procurador ou portador)

**portador (a)** da carteira de identidade nº \_\_\_\_\_ expedida pelo \_\_\_\_\_,

inscrito(a) no CPF sob o nº \_\_\_\_\_, residente na

\_\_\_\_\_, telefone de  
contato (\_\_\_\_) \_\_\_\_\_, **a retirar meu(s) medicamento(s) na unidade do**

**Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.**

Data: \_\_\_\_\_

Assinatura **Paciente/Responsável:** \_\_\_\_\_

Assinatura do **Procurador/Portador (a):** \_\_\_\_\_

Autenticação do (a) Farmacêutico (a)/CEAF

### **Observações:**

- Este documento deverá ser apresentado no momento da dispensação, juntamente com os seguintes documentos:
- Identidade, CPF e Comprovante de Residência do PROCURADOR/PORTADOR (a) (original e cópia);
- Identidade do PACIENTE (cópia);
- Cartão Original de Dispensação da unidade (caso a unidade possua);
- Receituário Médico e LME atualizados (se solicitados);