



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1116/2019

Rio de Janeiro, 08 de novembro de 2019.

Processo nº 5071312-15.2019.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED],
representada por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 4º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Penicilamina 250mg** (Cuprimine®).

I – RELATÓRIO

1. De acordo com documentos do Instituto de Pediatria e Puericultura Martagão Gesteira, formulário do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica e formulário médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (Evento 1_ANEXO2, págs. 24 e 25; 27), (Evento 1_ANEXO3, págs. 16 e 17; 19; 24; 28 a 32) e (Evento 1_ANEXO4, págs. 2; 6 a 10), emitidos em 18 de junho e 23 de julho de 2019, pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), a Autora, em acompanhamento no referido instituto, tem diagnóstico de **doença de Wilson**. Apresenta **ceruloplasmina e cobre sérico baixos, alteração de transaminases e esteatose hepática**. A dose inicial do medicamento foi feita por orientação médica e será ajustada posteriormente com base em avaliação laboratorial e clínica em consultas médicas. Caso não seja submetida ao tratamento pode ter como consequência evolução da doença com depósito no fígado e cérebro, podendo ocasionar óbito. Foi citada a seguinte Classificação Internacional de Doença (CID-10): **E83.0 – Distúrbios do metabolismo do cobre**, e prescrito o medicamento:

- **Penicilamina 250mg** (Cuprimine®) – tomar 02 cápsulas 01 vez ao dia, uso contínuo

II - ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A Política Nacional de Medicamentos e a Política Nacional de Assistência Farmacêutica estão dispostas, respectivamente, na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, alterada por diversas portarias, sendo a mais recente a Portaria nº 702/GM/MS, de 21 de março de 2018, e na Resolução nº 338/CNS/MS, de 06 de maio de 2004.
2. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, cuja alteração mais recente consta na Portaria nº 3.550/GM/MS, de 01º de novembro de 2018, dispõe, também, sobre as normas para o financiamento da assistência farmacêutica, promovendo a sua organização em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado.
3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, alterada pela Portaria nº 702/GM/MS, de 21 de março de 2018, considera, inclusive, as normas de execução dos Componentes Básico e Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
4. A Deliberação CIB-RJ nº 1.589, de 09 de fevereiro de 2012, relaciona os medicamentos disponíveis no âmbito do Estado do Rio de Janeiro e/ou Municípios definindo a Relação Estadual dos Medicamentos Essenciais (REME-RJ).



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

5. A Deliberação CIB-RJ nº 5.743, de 14 de março de 2019 dispõe sobre as normas de financiamento e de execução do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 4º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.

6. A Resolução SMS/RJ nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **doença de Wilson (DW)** é uma doença genética, de herança autossômica recessiva. A ceruloplasmina é uma glicoproteína sintetizada no fígado e contém seis átomos de cobre por molécula. O defeito no transporte intracelular acarreta diminuição na incorporação de cobre na ceruloplasmina. Acredita-se que a ausência de cobre na ceruloplasmina deixe a molécula menos estável, sendo o motivo pelo qual o nível circulante dessa glicoproteína nos pacientes com DW está reduzido. Quando a capacidade de acúmulo de cobre no fígado é excedida ou quando há dano hepatocelular, ocorre liberação de cobre na circulação, elevando-se seu nível sérico circulante que se deposita 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. 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. 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 antisocial. A DW também pode causar dano renal (nefrocalcinose, hematúria, aminoacidúria), hemólise, hipoparatiroidismo, artrite, artralguas, osteoartrose, miocardiopatias e arritmias cardíacas¹.

DO PLEITO

1. A **Penicilamina (Cuprimine[®])** é um agente quelante que tem se mostrado útil para o tratamento da Doença de Wilson e Cistinúria. Como agente quelante, a penicilamina é recomendada para a remoção do excesso de cobre no organismo. Está indicada para o tratamento da Doença de Wilson².

¹BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 09, de 27 de março de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença de Wilson. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT-Doenca-Wilson_2018.pdf>. Acesso em 07 nov. 2019.

²Bula do medicamento Penicilamina (Cuprimine[®]) por Valcant Farmacêutica do Brasil Ltda. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila_bula/frmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=12048932018&pIdAnexo=10909071>. Acesso em: 07 nov. 2019



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

III - CONCLUSÃO

1. Cumpre esclarecer que o medicamento **Penicilamina 250mg** (Cuprimine[®]) **possui registro** na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e **íntegra** a Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME)³.
2. Elucida-se que o medicamento pleiteado **Penicilamina 250mg** (Cuprimine[®]) **está indicado em bula**² para o tratamento do quadro clínico que acomete a Autora – **doença de Wilson**, conforme relatos médicos (Evento 1_ANEXO2, págs. 25 e 27), (Evento 1_ANEXO3, págs. 17; 19; 24; 28 a 32) e (Evento 1_ANEXO4, págs. 6 a 10).
3. No que tange à disponibilização através do SUS, informa-se que o **Penicilamina 250mg é disponibilizado** pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ), por meio do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), aos pacientes que se enquadrem nos critérios do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Doença de Wilson¹, e **conforme o disposto** nas Portarias de Consolidação nº 2/GM/MS e nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, estabelecem as normas de financiamento e de execução do CEAF no âmbito do SUS.
4. Em consulta realizada ao Sistema Informatizado de Gerenciamento de Medicamentos Especializados (SIGME), da Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro, verificou-se que a Autora **esteve cadastrada** no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) para recebimento do medicamento **Penicilamina 250mg** (cápsula), tendo efetuado a última retirada em **20 de julho de 2018**, no polo RioFarmes.
5. Acrescenta-se ainda que, em último contato eletrônico (e-mail) com a **Superintendência de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos (SAFIE)** da SES/RJ, foi informado que **Penicilamina 250mg encontra-se com estoque desabastecido**.
6. Quanto ao acesso a **Penicilamina 250mg**, quando seu estoque estiver normalizado no CEAF, estando a Autora ainda dentro dos **critérios para dispensação** e ainda cumprindo o disposto nas Portarias de Consolidação nº 2/GM/MS e nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, a representante legal da Autora deverá **atualizar o cadastro junto ao CEAF**, através do comparecimento à **RioFarmes Praça XI - Rua Júlio do Carmo 175, Cidade Nova, Rio de Janeiro/RJ – Seg. à Sex – 08:00 às 17:00h**, munida da seguinte documentação: Original e Cópia de Documento de Identidade ou da Certidão de Nascimento, Cópia do CPF, Cópia do Cartão Nacional de Saúde/SUS, Cópia do comprovante de residência, Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos (LME), em 1 via, emitido há menos de 60 dias, Receita Médica em 2 vias, com a prescrição do medicamento feita pelo nome genérico do princípio ativo, emitida há menos de 60 dias. *Observar que o laudo médico será substituído pelo Laudo de Solicitação que deverá conter a descrição do quadro clínico do paciente, menção expressa do diagnóstico, tendo como referência os critérios de inclusão previstos nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas – PCDT do Ministério da Saúde, nível de gravidade, relato de tratamentos anteriores (medicamentos e período de tratamento), emitido há menos de 60 dias e exames laboratoriais e de imagem previstos nos critérios de inclusão do PCDT.*
7. Por fim, destaca-se que na doença de Wilson a posologia ótima de **Penicilamina** pode ser determinada pela medição da excreção urinária de cobre e pela determinação do cobre

³BRASIL. Ministério da Saúde - Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – RENAME, Brasília – DF 2018 Disponível em: <<http://portal.arquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/dezembro/07/Rename-2018-Novembro.pdf>>. Acesso em: 07 nov. 2019.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

livre sérico. Os médicos que planejam usar a penicilamina devem familiarizar-se minuciosamente com sua toxicidade, considerações posológicas especiais e benefícios terapêuticos. A penicilamina nunca deve ser usada ocasionalmente. Cada paciente deve permanecer constantemente sob estreita supervisão do médico. Os pacientes devem ser advertidos para relatarem imediatamente quaisquer sintomas sugerindo toxicidade. Assim, destaca-se a importância da Autora realizar avaliações médicas periodicamente visando atualizar o quadro clínico e a terapêutica realizada, uma vez que o plano terapêutico pode sofrer alterações.

É o parecer.

Ao 4º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

MARINA GABRIELA DE OLIVEIRA
Médica
CREMERJ 52.91008-2

CHEILA TOBIAS FERREIRA BASTOS
Farmacêutica
CRF-RJ 14680

MARCELA MACHADO DURAO
Assistente de Coordenação
CRF-RJ 11517
ID. 4.216.255-6

FLÁVIO AFONSO BADARÓ
Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02