

Contribuições da Consulta Pública - PCDT - Doença de Wilson - CONITEC

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
09/11/2017	Interessado no tema	Muito boa	Sim, Recentemente foi aprovado no Brasil Promangiol, medicamento específico para o Tratamento de Heemangioma Infantil.	Na pergunta de nº 6 onde esta Doença de Wilson leia-se Hemangioma Infantil.	
14/11/2017	Interessado no tema	Muito boa	Sim, Questão 6, alterar para Hemangioma Infantil. Pois está escrito Doença de Wilson e não é dessa doença que se trata.	Já existe uma solução específica para Hemangioma Infantil já aprovada no Brasil para bebês, nome comercial Promangiol. Aguardamos demais por esse tratamento!!!	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
20/11/2017	Sociedade médica	Boa	Sim, Considerações ao PCDT da Sociedade Brasileira de Hepatologia Grupo de Interesse de Dç de Wilson Representante da SBH: Prof Dr. Eduardo Cançado(vide documento anexo)	<p>1) Critérios diagnósticos Tabela 1 (página 7 e 8) Embora essa tabela seja clássica, critérios diagnósticos de Lepzig, a interpretação do teste desafio da d-penicilamina é hipervalorizado e pode favorecer ao diagnóstico de DW, pois a grande maioria dos heterozigotos vai obter dois pontos nesse escore. (Vieira J et al, 2012). Isso deve enfatizado no texto. Deve ser enfatizado em quais tubos e containers o cobre sérico e o cobre urinário devem ser colhidos para serem testados: O cobre sérico deve ser colhido no tubo de tampa azul marinho para elementos traços em heparina ou EDTA. O cobre urinário deve ser colhido em vidro preparado pelo laboratório ou o paciente deve ser orientado a colher em garrafas de água mineral em que o conteúdo do cobre foi previamente testado para se ter certeza do baixo teor de cobre no líquido armazenado previamente.</p> <p>2) Composição dos sais de zinco. Deve ser especificado adequadamente qual o sal de zinco. Sulfato de zinco heptahidratado – 220 mg desse sal contem 50 mg de zinco elemento. Acetato de zinco dihidratado – 170 mg desse sal contem 50 mg de zinco elemento</p> <p>3) Cobre urinário de 24 horas para controle do tratamento: < 500 mcg/24 horas (página 10). Deve ficar claro que deve estar acima de 200 mcg/24 horas, porque valores mais baixos podem favorecer o desenvolvimento de deficiência de cobre. Como é muito importante a dosagem correta do cobre urinário, pois ela é critério de controle adequado ou não do tratamento, o frasco de coleta tem de ser adequado.</p> <p>4) Cobre livre deve ficar abaixo de 10 mcg/dL. Em algum local deveria ser dito como se obter os valores de cobre livre. O ideal é que seja dosado no sangue, mas não há no país um laboratório que faça essa</p>	Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
20/11/2017	Especialista no tema do protocolo	Regular	<p>Sim, Sugiro a incorporação do trientine no arsenal terapêutico da D. de Wilson e que as propostas de tratamento sejam orientadas de acordo com a manifestação clínica predominante da doença. É bem definido na literatura que o trientine é superior a penicilamina no tratamento da forma neuropsiquiátrica da doença. A penicilamina que é a droga oferecida pelo MS pode levar a agravamento do quadro neurológico em até 50% dos casos. Destes cerca de metade mantem a piora clínica e não retorna ao quadro basal. Em se tratando de uma doença que acomete pessoas jovens e que pode ser incapacitante, é fundamental que terapias mais efetivas e seguras sejam oferecidas a esta população,. Os sais de zinco, que também podem ser utilizados no tratamento, tem uma ação muito lenta, podendo haver progressão do quadro neurológico durante o tratamento.</p>	<p>dosagem e isso deveria ser estimulado. Do contrário deve ser colocada a fórmula para cálculo indireto: Cobre livre é igual à diferença entre o cobre sérico dosado (em mcg/dL) menos o produto de ceruloplasmina (em mg%) x 3,15. Por esse motivo é de fundamental importância que a dosagem de cobre sérico seja feita em tubo adequado, pois no dia a dia temos valores absurdos, pois os laboratórios não são rigorosos nesse critério.5)O ministério da Saúde tem por obrigação disponibilizar o tratamento para os pacientes. Não é possível ter o PCDT aprovado pelo Ministério e faltar medicação para os pacientes. Deveria ser incentivado a produção nacional da trientine em razão dos valores absurdos no mercado norte-americano.Vieira J, Oliveira PV, Juliano Y, Warde KR, Deguti MM, Barbosa ER, Carrilho FJ, Cancado EL. Urinary copper excretion before and after oral intake of d-penicillamine in parents of patients with Wilson`s disease. Dig Liver Dis. 2012 Apr;44(4):323-7.</p>	Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
20/11/2017	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Considerações ao PCDT1) Critérios diagnósticos Tabela 1 (página 7 e 8) Embora essa tabela seja clássica, critérios diagnósticos de Lepzig, a interpretação do teste desafio da d-penicilamina é hipervalorizado e pode favorecer ao diagnóstico de DW, pois a grande maioria dos heterozigotos vai obter dois pontos nesse escore. (Vieira J et al, 2012). Isso deve enfatizado no texto. Por exemplo, um heterozigoto (tem um alelo mutato), com ceruloplasmina entre 10 e 20 mg% com teste d-penicilamina maior que 5 vezes o limite superior teria o escore 4. Deve ser enfatizado em quais tubos e containers o cobre sérico e o cobre urinário devem ser colhidos para serem testados: O cobre sérico deve ser colhido no tubo de tampa azul marinho para elementos traços em heparina ou EDTA. TUBE 6ml NH Trace Elements Sodium Heparin 13x100 royal blue cap-black ring, PREMIUM O cobre urinário deve ser colhido em vidro preparado pelo laboratório ou o paciente deve ser orientado a colher em garrafas de água mineral em que o conteúdo do cobre foi previamente testado para se ter certeza do baixo teor de cobre no líquido armazenado previamente. 2) Composição dos sais de zinco. Deve ser especificado adequadamente qual o sal de zinco. Sulfato de zinco heptahidratado – 220 mg desse sal contem 50 mg de zinco elemento. Acetato de zinco dihidratado – 170 mg desse sal contem 50 mg de zinco elemento 3) Cobre urinário de 24 horas para controle do tratamento: < 500 mcg/24 horas (página 10). Deve ficar claro que deve estar acima de 200 mcg/24 horas, porque valores mais baixos podem favorecer o desenvolvimento de deficiência de cobre. Como é muito importante a dosagem correta do cobre urinário, pois ela é critério de controle adequado ou não do tratamento, o frasco de coleta tem de ser adequado. 4) Cobre livre deve ficar abaixo de 10 mcg/dL. Em algum local deveria ser dito como se obter os valores de cobre livre. O ideal é que seja dosado no sangue, mas não há no país um laboratório que faça essa dosagem e isso deveria ser estimulado. Do contrário deve ser colocada a fórmula para cálculo</p>	<p>Realização de testes genéticos: Facilitar a realização de estudos genéticos em laboratórios públicos que tenham a disponibilidade de sequenciamento genético. Há possibilidade de se realizar testes analisando os éxons mais importantes, em que são encontradas as mutações mais encontradas na população brasileira: p.A1135Qfs*13, p.L708P e p.H1069Q.</p>	Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indireto: Cobre livre é igual à diferença entre o cobre sérico dosado (em mcg/dL) menos o produto de ceruloplasmina (em mg%) x 3,15. Por esse motivo, é de fundamental importância que a dosagem de cobre sérico seja feita em tubo adequado, pois no dia a dia temos valores absurdos, pois os laboratórios não são rigorosos nesse critério.5)O ministério da Saúde tem por obrigação disponibilizar o tratamento para os pacientes. Não é possível ter o PCDT aprovado pelo Ministério e faltar medicação para os pacientes. Deveria ser incentivado a produção nacional da trientina em razão dos valores absurdos no mercado norte-americano.Vieira J, Oliveira PV, Juliano Y, Warde KR, Deguti MM, Barbosa ER, Carrilho FJ, Cancado EL. Urinary copper excretion before and after oral intake of d-penicillamine in parents of patients with Wilson's disease. Dig Liver Dis. 2012 Apr;44(4):323-7.</p>		