

Tratamento

O tratamento medicamentoso é baseado na administração de quelantes e sais de zinco. Os quelantes são penicilamina, dimercaprol e trientina que agem removendo e destoxificando o cobre intra e extracelular. Já os sais de zinco diminuem a absorção intestinal de cobre. Normalmente, o tratamento é iniciado com quelante para a remoção do excesso de cobre depositado.

MEDICAMENTOS E ESQUEMAS DE ADMINISTRAÇÃO

- Penicilamina: cápsula de 250mg. (deve-se iniciar com 250mg/dia);
- Trientina: cápsula de 250mg. (deve-se iniciar com dose de 500 a 700mg/dia, VO);
- Piridoxina: comprimido de 40mg. (20 mg/dia concomitantemente à penicilamina, VO);
- Sulfato de zinco heptahidratado: comprimido mastigável 10mg; xarope 4mg/mL; solução injetável 200 mcg/mL (4,4mg de sulfato de zinco equivalem a 1mg de zinco elementar; usar 220 a 1.320mg, VO).

PELA SUA SAÚDE:

1. LEIA AS INFORMAÇÕES DAS EMBALAGENS DOS MEDICAMENTOS.
2. SIGA AS INSTRUÇÕES DO SEU MÉDICO OU FARMACÊUTICO.



Horário de Assistência Farmacêutica:

Segunda à Sexta

das 07h00 às 17h00

**Para maiores Informações procure o
Farmacêutico.**



Comissão de Atenção Farmacêutica
Farmácia do Componente Especializado da Assistência
Farmacêutica
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento da
Medicina
2025

Farmácia de Medicamentos Especializados
SPDM - Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina

COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

DOENÇA DE WILSON



Introdução

A doença de Wilson (DW) é uma doença genética, de herança autossômica recessiva. O gene envolvido é o ATP7B, situado no locus 14 do braço longo do cromossomo 13. A ceruloplasmina é uma glicoproteína sintetizada no fígado e contém seis átomos de cobre por molécula. A disfunção 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.

CURIOSIDADES

Aproximadamente 1 em 30.000 indivíduos é homozigoto para a doença; os heterozigotos não a desenvolvem, não necessitando serem tratados.

A dieta pode auxiliar no controle da Doença de Wilson, devendo-se evitar alimentos ricos em cobre: vísceras (fígado e rins), frutos-do-mar, chocolate, café, amendoim, nozes, castanhas e amêndoas, cogumelos, grãos integrais, feijão e soja. A DW deve ser investigada em pacientes jovens com sintomas extrapiramidais e doença psiquiátrica atípica e naqueles indivíduos com hemólise inexplicada ou com manifestação de doença hepática sem outra causa aparente.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é feito pela soma dos achados clínicos e laboratoriais. São indicativos da doença, entre outros, a presença de anéis de Kayser-Fleisher na córnea, anemia hemolítica com teste de Coombs negativo, níveis de ceruloplasmina sérica baixos, concentração hepática de cobre elevada.

Sintomas

As manifestações clínicas devem-se, principalmente, ao acometimento hepático e do sistema nervoso central (SNC). Sem tratamento, a doença evolui para insuficiência hepática, doença neuropsiquiátrica, insuficiência hepática e morte.

