

Taxa de mortalidade por Doença de Wilson no Brasil

Autores: Ana Laura de Sene Amâncio Zara; Andrea da Silva Dourado; Ísis Nalin Fernandes Nonato; Daniela Oliveira de Melo

Instituição: NATS Unifesp Diadema - São Paulo - SP - Brasil

Introdução: A doença de Wilson (DW) é uma doença rara, de origem genética, autossômica recessiva, caracterizada pelo acúmulo de cobre no organismo, com prevalência estimada em 1:40.000 pessoas. Diagnóstico e tratamento precoces aumentam as chances de sobrevivência e reduzem as chances de sequelas irreversíveis, especialmente, as hepáticas e neurológicas, mais frequentemente associadas aos óbitos. Não há evidências sobre a mortalidade dessa doença no Brasil. **Objetivos:** Analisar os óbitos e a taxa de mortalidade (TM) em decorrência da DW no Brasil. **Material e Método:** Trata-se de um estudo transversal, com análise de série temporal das TM da DW a partir dos óbitos notificados no Sistema de Informações sobre Mortalidade (SIM) com CID 83.0, entre 2000 e 2021. Os dados foram extraídos do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (SUS), com o uso do TabWin, versão 4.1.5, e analisados no programa SPSS, versão 25. A TM foi estimada dividindo-se o número de óbitos pela população residente, multiplicado por 10 milhões/ano, e padronizadas de acordo com o Censo Demográfico de 2010, utilizando-se Microsoft Excel. As tendências foram analisadas utilizando-se a regressão de Prais Winsten ($p < 0,05$), no programa Stata, versão 14. O nível de significância de 5% foi adotado para todos os testes estatísticos. Este estudo está dispensado de apreciação pelo Comitê de Ética em Pesquisa. **Resultados:** Entre 2000 e 2021, 483 óbitos por DW foram notificados no Brasil, sendo 30,3% em <20 anos, 61,0% em adultos e 8,7% em idosos. A mediana de idade foi de 26 anos (IIQ 25% -75%=18-42 anos), com medianas semelhantes em todas as Regiões brasileiras ($p=0,321$). Os óbitos foram mais frequentes no sexo masculino (63,2%), com proporções semelhantes em todas as Regiões ($p=0,378$). A TM por DW variou de 0,5/10 milhões hab. (2000 e 2017) a 2,1/10 milhões hab. (2019), com uma tendência estacionária no período (Taxa incremental média anual=1,98; IC95%:-0,51%–4,54%; $p=0,113$). Entre 2000 e 2019, o coeficiente de variação percentual foi de 525%, aumentando de oito para 42 casos. **Discussão e Conclusões:** É preocupante a variação percentual do número de óbitos e uma tendência da TM por DW estacionária no Brasil, uma vez que, os procedimentos diagnósticos e os medicamentos quelantes para o tratamento são disponibilizados no SUS. A carga da DW é substancial por afetar pessoas muito jovens, o que, conseqüentemente, implicará em custos indiretos elevados à sociedade.

Palavras-Chave: Degeneração Hepatolenticular; Mortalidade; Estudos de Séries Temporais; Epidemiologia.

Referências Bibliográficas:

1. Ferenci P et al. EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's disease. *J Hepatol.*, 2012; 56(3):671-85. doi: 10.1016/j.jhep.2011.11.007.
2. Schilsky ML, et al. A multidisciplinary approach to the diagnosis and management of Wilson disease: 2022. Practice Guidance on Wilson Disease from the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology*, set. 2022; 77(4):1–49. doi: 10.1002/hep.32801.
3. Sócio SA et al.. Doença de Wilson em crianças e adolescentes: diagnóstico e tratamento. *Rev Paul Pediatr*, 2010; 28(2):134–40. doi: 10.1590/S0103-05822010000200002.