

ΔΙΑΓΝΙΓΝΩΣΚΟΝΤΑΣ ΛΑΘΩΣ ΤΗ WILSON ΩΣ ΑΛΚΟΟΛΙΚΗ ΗΠΑΤΙΤΙΔΑ

Παπαγεωργίου Ελένη¹, Καβούρη Ευαγγελία¹, Παναγιωτούνη Μαρία¹, Βλάχου Στυλιανή¹, Ελευσινιώτης Ιωάννης¹
ΐατροί, Α ΄ Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, Γενικό Ογκολογικό Νοσοκομείο Κηφισιάς «Οι Άγιοι Ανάργυροι»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η κατάχρηση αλκοόλ και οι ιογενείς ηπατίτιδες μαζί αποτελούν τη συχνότερη αιτία (78%) της χρόνιας ηπατικής νόσου παγκοσμίως.

Αντίθετα, ο επιπολασμός της νόσου Wilson αναφέρεται να είναι μεταξύ 1:29.000 και 1:40.000. Γίνεται αντιληπτό ότι με βάση το χαμηλό επιπολασμό της, τη συχνή συνύπαρξη άλλων προφανών παραγόντων και την μικρή κλινική υποψία, συχνά η νόσος Wilson δεν τίθεται έγκαιρα ή και καθόλου στη διαφορική διάγνωση. Είναι συχνό φαινόμενο οι ασθενείς αυτοί να θεωρούνται επί μακρόν ηπατοπαθείς λόγω αλκοολικής νόσου του ήπατος πριν τεθεί η διάγνωση της νόσου. Είναι αυτοί οι ασθενείς που επιμένουμε να τους λέμε «μη ανταποκρινόμενους» στην εκάστοτε θεραπεία, παρά την αντίθετη πραγματικότητα.

Παρουσιάζουμε τρία περιστατικά σε άντρες με ηλικία 32, 40 και 65 ετών (μέσος όρος ηλικίας 45 έτη) με ιστορικό σημαντικής κατάχρησης αλκοόλ οι οποίοι προσήλθαν στο κέντρο μας με μη αντιρροπούμενη κίρρωση και ηπατική ανεπάρκεια με προεξάρχοντα τα πολλαπλά επεισόδια ηπατικής εγκεφαλοπάθειας.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Κατά την αρχική διάγνωση και τα έτη που ακολούθησαν (μέσος όρος 10 έτη), τα κλινικοεργαστηριακά ευρήματα ηπατικής δυσπραγίας αποδίδονταν σταθερά στην κατάχρηση αλκοόλ και στη μη συμμόρφωση των ασθενών στη διακοπή του. Κατά την αρχική εκτίμηση στο κέντρο μας, εστάλη εξαρχής ο έλεγχος για όλα τα αίτια ηπατικής νόσου όπου και στους 3 ανευρέθη μείωση σερουλοπλασμίνης (12-16) και αυξημένος χαλκός ούρων (100-238) , ενώ από τα λοιπά στον ένα ανευρέθησαν αρνητικά ANA, θετικά ASMA (F-ακτίνη), LKM, IgG. Και στους τρεις δεν ανιχνεύτηκε παθολογική αλλαγή του γονιδίου ATP7B (ελέγχθηκε μόνο το 85% των παθολογικών αλλαγών). Δύο είχαν δακτύλιο Kayser Fleischer, ευρήματα στα βασικά γάγγλια στην MRI εγκεφάλου και σοβαρά νευρολογικά συμπτώματα που τους απασχολούσαν μακροχρονίως και είχαν χαρακτηριστεί ιδιοπαθή. Δύο είχαν coombs-αρνητική αιμολυτική αναιμία, ενώ ο τρίτος είχε θετική λόγω συνύπαρξης αυτοάνοσης ηπατίτιδας. Συνοπτικά, προσήλθαν με MELD >21 (21-29) και CHILD-PUGH=C (11-12). Μόνο ο ένας από τρεις είχε διακόψει πλήρως το αλκοόλ.

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Έλαβαν **τριεντίνη και ψευδάργυρο** με αποτέλεσμα 9 μήνες μετά να προσέρχονται με μεγάλη βελτίωση της κλινικοεργαστηριακής τους εικόνας : **MELD 16-17 και CHILD-PUGH=B (7-8)**, πλήρη απουσία επεισοδίων ηπατικής εγκεφαλοπάθειας και νευρολογικών συμβάντων, βελτίωση της συνθετικής ικανότητας του ήπατος και επανένταξη στην εργασία. Παρατηρήθηκε **αύξηση του χαλκού ούρων** , χωρίς αλλαγή της τιμής της σερουλοπλασμίνης. Μάλιστα, βγήκαν και από τη λίστα μεταμόσχευσης.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Εν κατακλείδι, οφείλουμε πάντα να σκεφτόμαστε τη νόσο Wilson σε κάθε ασθενή, ανεξαρτήτου ηλικίας και φύλου, ειδικά όταν συντρέχουν τα εξής: σοβαρή διαταραχή συνθετικής ικανότητας με ελάχιστη ή απύουσα πυλαία υπέρταση με συνοδά νευρολογικά και ψυχιατρικά συμπτώματα που δεν έχουν εξηγηθεί. Τέλος, η μη ανταπόκριση του ασθενούς στα ήδη εφαρμοζόμενα μέτρα, όπως είναι η διακοπή του αλκοόλ ή η θεραπεία ιογενούς ηπατίτιδας, θα πρέπει πάντα να υποψιάζει το γιατρό.

Μια καλή πρακτική θα ήταν το screening όλων των ηπατοπαθών με βαριά συνθετική δυσλειτουργία, και κυρίως των αλκοολικών, για νόσο Wilson από την πρώτη επίσκεψη.

ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Ελένη Παπαγεωργίου
Α΄ Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική,
Γενικό Ογκολογικό Νοσοκομείο Κηφισιάς
«Οι Άγιοι Ανάργυροι»
Email: eleni.papageorgiou88@gmail.com
Phone: 6945896069