

Η ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΟΤΗΤΑ ΣΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΝΟΣΟ WILSON ΑΠΑΙΤΕΙ ΟΛΟΚΛΗΡΩΜΕΝΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ

Αντωνακάκη Π. , Νασίκα Ε. , Τσιαμπέρας Ν., Σιακαβέλλας Σ. , Πελεκάνος Α. , Κρανιδιώτη Χ. , Κόντος Γ. , Μανωλακόπουλος Σ., Deutsch M.
Ηπατογαστρεντερολογική Μονάδα, Β' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική ΕΚΠΑ, ΓΝΑ Ιπποκράτειο

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η νόσος του Wilson ή ηπατοφακοειδής εκφύλιση είναι μια σπάνια διαταραχή της μεταφοράς του χαλκού και εναπόθεση χαλκού κυρίως στο ήπαρ, τον εγκέφαλο και τον κερατοειδή. Η έγκαιρη διάγνωση της νόσου και η χορήγηση της θεραπείας εξασφαλίζουν φυσιολογική ποιότητα ζωής με επιβίωση παρόμοια του γενικού πληθυσμού. Η συμπτωματολογία εμπλέκει πολλές φορές και τη νευροψυχιατρική σφαίρα που πιθανά επιδρά στη συμμόρφωση της θεραπείας. Επιπλέον η νόσος Wilson είναι γενετικό νόσημα που κληρονομείται και έτσι όχι σπάνια υπάρχει και ο κίνδυνος του στιγματισμού και της απομόνωσης.

ΣΚΟΠΟΣ

Παρουσιάζονται δυο περιστατικά Νόσου Wilson με επιπλοκές λόγω μειωμένης συμμόρφωσης στη θεραπεία ως συνεπεία ειδικών κοινωνικών συνθηκών.

ΑΣΘΕΝΗΣ 1

44 ετών άνδρας από την Κρήτη διαγνώστηκε με N. Wilson σε ηλικία 6 ετών. Ο πατέρας αρνιόταν την πάθηση του παιδιού και η διαχείριση και φροντίδα του παιδιού γινόταν από τη μητέρα του ασθενούς κρυφά από την υπόλοιπη οικογένεια και την κοινωνία του χωριού. Η μητέρα μαζί με το μικρό ασθενή επισκέφθηκαν παιδίατρο στην Αθήνα όπου έγινε η διάγνωση και άρχισε η θεραπεία. Η μητέρα ανέλαβε την προμήθεια των φαρμάκων από την Αθήνα όπως και τις επισκέψεις στον ιατρό. Η μητέρα απεβίωσε όταν ο ασθενής ήταν 30 ετών και εκείνος διέκοψε τη θεραπεία. Τα επόμενα χρόνια παρουσίασε σταδιακά επιδείνωση νευρολογικής συμπτωματολογίας.

Σε ηλικία 40 ετών ο ασθενής παντρεύτηκε οπότε και μετακόμισε στην Αθήνα. Προσήλθε στο ηπατολογικό ιατρείο με την σύζυγό του παρουσιάζοντας έντονη χορεία, τρόμο, βραδυλαλία, δυσαρθρία, άγχος και κατάθλιψη. Έγινε άμεση έναρξη θεραπείας με τετραυδροχλωρική τριεντίνη και βελτιώθηκε σταδιακά η νευρολογική του συμπτωματολογία. Η σύζυγος ήταν ο λόγος που ακολούθησε σωστά την θεραπεία

ΑΣΘΕΝΗΣ 2

40 ετών άνδρας από την Εύβοια, διαγνώστηκε με N. Wilson σε ηλικία 18 ετών μετά από νοσηλεία για αυξημένες τιμές τρανσαμινασών και ίκτερο. Ήταν καλά και υπο αγωγή μέχρι προ μηνός οπότε παρουσίασε πυρετό και κοιλιακό άλγος και νοσηλεύτηκε με την διάγνωση οξεία σκωληκοειδίτιδα. Μετά το εξιτήριο εμφανίζει ραγδαία επιδείνωση της ηπατικής λειτουργίας με οξεία επι χρόνια ηπατική ανεπάρκεια (ALT 200IU/l, INR: 8, Ολική Χολερυθρίνη: 25mg/dl, κρεατινίνη 3.5mg/dl, οιδήματα ανα-σάρκα και ηπατική εγκεφαλοπάθεια). Λόγω κατάχρησης αλκοόλ δεν πληρούσε τα κριτήρια μεταμόσχευσής και κατέληξε .

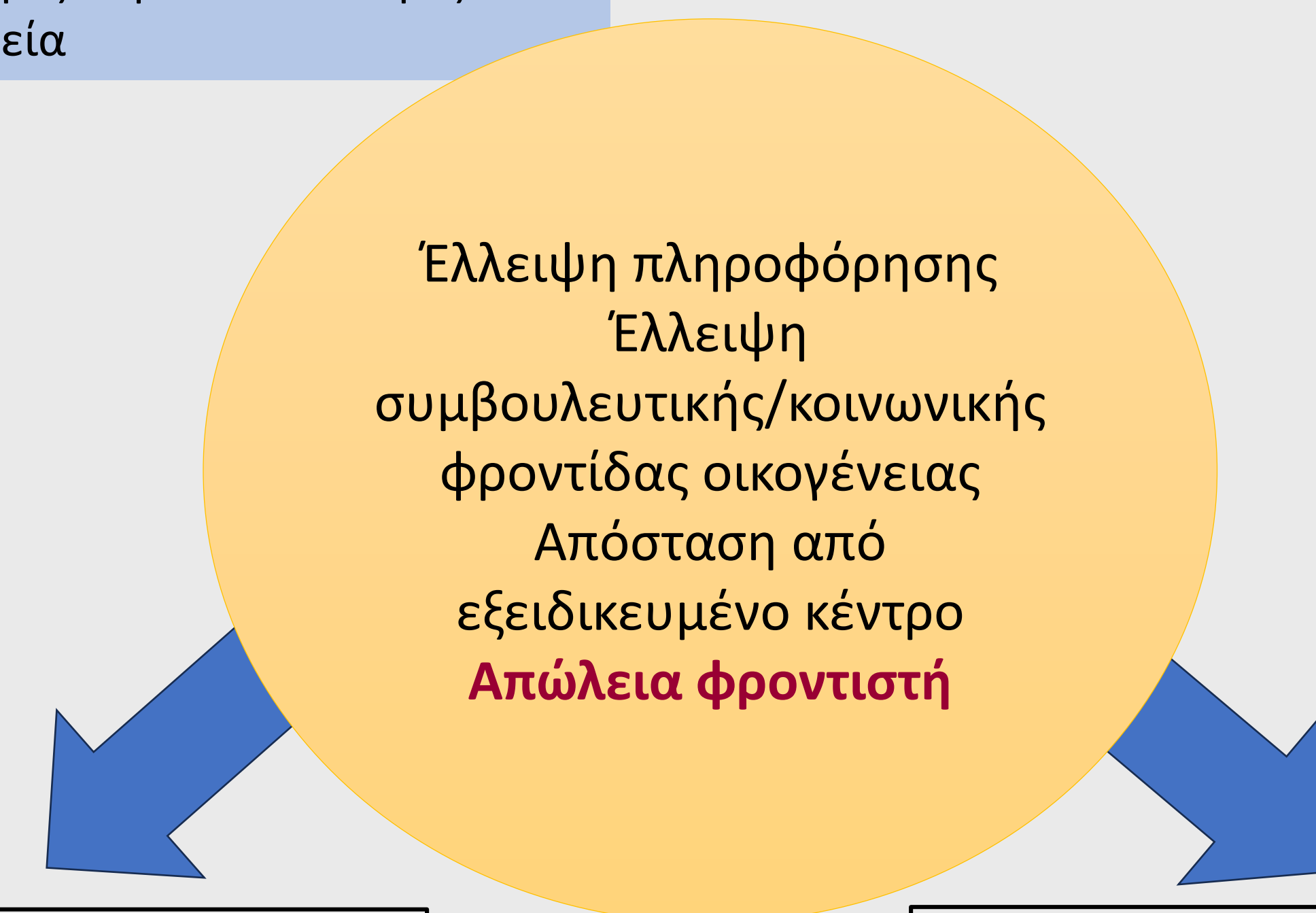
Ο ασθενής ζούσε στο χωριό μόνος με την μητέρα του η οποία ήταν ο μοναδικός φροντιστής του., δεν είχε σπουδάσει και δεν εργαζόταν. Πριν λίγους μήνες η μητέρα απεβίωσε. Ο ασθενής διέκοψε την θεραπεία της νόσου Wilson και άρχισε καθημερινή χρήση αιθυλικής αλκοόλης

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ...

Οι ασθενείς με νόσο Wilson είναι απαραίτητο να λαμβάνουν την αγωγή τους δια βίου. Η διακοπή της αγωγής μπορεί να οδηγήσει σε οξεία ηπατική ανεπάρκεια ή σε σοβαρή επιδείνωση της συμπτωματολογίας από το κεντρικό νευρικό σύστημα ή και στον θάνατο.

Σε χρόνια γενετικά νοσήματα κυρίως όταν αυτά περιλαμβάνουν και νευρο-ψυχιατρικές εκδηλώσεις η θεραπεία του ασθενούς πρέπει να είναι διεπιστημονική εμπλέκοντας εκτός από τον ιατρό/νοσηλευτή και την κατάλληλη κοινωνική φροντίδα .

Η υποστήριξη των ασθενών και των οικογενειών τους από την Πολιτεία και το σύστημα υγείας συμβάλει καθοριστικά στην έκβαση της ασθένειας. Προτεραιότητα επίσης χρειάζεται να δοθεί στην πληροφόρηση του κοινού ιδιαίτερα στην επαρχία ως πρώτο βήμα της καταπολέμησης του στίγματος.



ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Πηνελόπη Αντωνακάκη
Email: pinelopiantonakaki@gmail.com