15º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia Pediátrica
19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO
Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil
26 a 29 de março de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Doença De Wilson: Forma Incomum De Apresentação

Autores: MARIAH MALHEIROS COSTA MARTINS; ALINE ALVES LOPES; MAIARA LLARENA SILVA; TATIANA DE CARVALHO ALVES OLIVEIRA; NADJA NILMA MARQUES ALVES; ARACELE TOSCANO ROCHA CAVALCANTE; MARIA CELESTE DANTAS JOTHA; JOSÉ EYMARD MORAIS DE MEDEIROS FILHO; CONSTANTINO GIOVANNI BRAGA CARTAXO; JULIANA RAMALHO DE VASCONCELOS

Resumo: INTRODUÇÃO: Doença de Wilson é uma patologia hereditária rara, decorrente da deposição de cobre que leva a acúmulo do metal nos tecidos, em especial fígado, cérebro e córnea. Sua prevalência estimada é de 1:40.000 pessoas. RELATO: Paciente de 13 anos, masculino, com diagnóstico de hepatite auto-imune, em uso de azatioprina e prednisona. Após 2 anos, evoluiu com tremores em mão, sonolência, leve fasciculação em língua, contratura de quarto e quinto quirodáctilos esquerdos, padrão distonicial, força muscular reduzida (grau 4), dismetria e desdiadococinesia à esquerda, associada a tremores de repouso e intenção. Reflexos profundos, equilíbrio e marcha eram normais. Durante a internação, evoluiu com piora dos sintomas distônicos, labilidade emocional, alterações da marcha e disartria. A presença do anel de kayser-fleischer, ceruloplasmina e cobre sérico baixos e RNM com hipersinal em gânglios da base levaram ao diagnóstico de doença de Wilson. Houve melhora clínica com o uso de D-penicilinamina, sais de zinco, piridoxina e ácido valpróico. Porém, evoluiu com piora periódica dos sintomas neurológicos. DISCUSSÃO: As manifestações neurológicas na doença de Wilson ocorrem preferencialmente a partir dos 20 anos de idade. Na faixa etária pediátrica, o comprometimento hepático é a principal forma de apresentação, enquanto a forma neurológica está descrita em 4 a 12% dos casos. No caso relatado, as manifestações neurológicas se apresentaram de forma exuberante em idade precoce, com recorrência dos sintomas apesar do tratamento instituído. CONCLUSÃO: Doença de Wilson deve ser suspeitada em pacientes com doença hepática ou neurológica, pois o diagnóstico e tratamento precoces contribuem para o melhor prognóstico da doença.

http://www.sbp.com.br/trabalhos-de-congressos-da-sbp/15-congresso-brasileiro-de-gastroenterologia-peditrica/0279-doenca-de-wilson-forma-incomum-de-apresentacao.pdf