



## Trabalhos Científicos

**Título:** Doença De Wilson Em Crianças E Adolescentes

**Autores:** JARBAS JOSÉ ÁVILA JÚNIOR

**Resumo:** Objetivo: Revisar a literatura sobre a Doença de Wilson (DW), com descrição das formas de apresentação, critérios diagnósticos e análise de suspeição e o tratamento em crianças e adolescentes. Metodologia: Estudo de revisão da literatura científica através de publicações entre 2010 e 2015, utilizando as bases de dados Medline, Cochrane Collaboration e SciELO. Resultados: A DW é rara na faixa etária pediátrica, sendo a forma de apresentação mais comum a hepática. O anel de Kayser-Fleischer é a alteração oftalmológica por impregnação do cobre na córnea, mas pode estar ausente nas crianças, e estar associado com o quadro neuropsiquiátrico. As manifestações clínicas podem ser: (1) forma assintomática, (2) forma hepática aguda, crônica e fulminante, e (3) forma neurológica, com alteração de comportamento, psicose. O diagnóstico depende da tríade: ceruloplasmina sérica  $< 20\text{mg/dL}$ , cobre urina 24hs  $> 100\text{mcg/dL}$  e cobre livre  $> 25\text{mcg/dL}$ , porém diferentemente de adultos, muitas crianças não apresentam esses resultados, o que leva a confusão diagnóstica. A DW apresenta boa resposta e tolerância ao tratamento medicamentoso, sendo a droga de escolha a D-penicilamina com frequentes efeitos colaterais e riscos de piora do quadro neurológico após seu início. Outras considerações terapêuticas, seria a restrição do cobre da dieta ( $< 0,6\text{mg/dia}$ ), outros agentes quelantes (Trientine, acetato ou sulfato de zinco). As complicações da DW podem ser graves, como hepatite fulminante e insuficiência hepática grave, se não tratada em tempo hábil, apenas resultando o transplante hepático. Conclusões: A DW é uma patologia de baixa prevalência na faixa etária pediátrica e seu diagnóstico continua sendo uma desafio pois pode se apresentar de forma oligossintomática e com poucas alterações no exames, sendo que nenhum parâmetro é confiável isoladamente. É fundamental suspeitar da doença quando uma criança apresentar alterações hepáticas e neurológicas sem causa, aparente, muitas vezes em crianças a tríade diagnóstica não esta presente.