



Trabalhos Científicos

Título: Doença De Wilson (Dw): Relato De Dois Casos Em Comunidade Rural

Autores: MARIA DO ESPIRITO SANTO ALMEIDA MOREIRA; LUISA MARIA DE MORAIS HOLANDA; ALYSSON FIGUEREDO DE BRITO; ANDREA NUNES LIMA FRANCO; LARA CHAIB RODRIGUES DE SOUZA; IRAMAIA DE ALENCAR COSTA; ANTONIO DA SILVA MACEDO

Resumo: Introdução: A doença de Wilson é uma patologia autossômica recessiva caracterizada pela deposição de cobre no fígado, rins, cérebro e córneas. A prevalência estimada é 1:40.000 pessoas. A tríade clássica é composta pela doença hepática, neurológica e oftalmológica. Os casos descritos relataram parentesco, sem definição de grau. Descrição dos Casos: J.R.S.V, 15 anos, masculino, procedente do povoado Mancambira, Sebastião Leal-PI, saudável até o diagnóstico, história familiar de hepatite. Aos 12 anos apresentou sonolência, astenia, icterícia, hepatomegalia e ascite. Sem comprometimento neurológico. Investigação para doença viral e auto-imune negativas, ceruloplamina: 8,6mg, cobre urinário: 1711 µcg/24h; TAP 40%; albumina 2,6; TGO: 83; TGP: 42, recebendo diagnóstico de doença de Wilson. Paciente segue em uso de Penicilamina com melhora clínica, apresentando cobre urinário de 221. T.R.S.V.M, masculino, 10 anos, procedência semelhante, saudável até o diagnóstico. Aos 10 anos procurou o serviço de gastropediatria por apresentar astenia, edema em membros inferiores e aumento de transaminases. Encontrava-se com hepatomegalia, anasarca e ascite. Investigação de hepatite viral e auto-imune negativas. Cobre urinário de 2564 µcg/24h e ceruloplamina de 2,6 mg, TGO 278, TGP 162, GGT 26, TAP 32%, TTPA 64,5 seg. Chegou a iniciar tratamento com penicilamina, porém evoluiu com anasarca, derrame pleural e insuficiência hepática. Com insuficiência hepática e renal, foi a óbito no trigésimo dia de internação. Discussão e Conclusão: A idade média de acometimento é a segunda década de vida, tendo baixa prevalência na infância. A apresentação hepática é a mais comum e a neurológica tem prevalência de 4-12%. Ceruloplamina e cobre urinário tem alta sensibilidade. O tratamento é feito com quelantes do cobre. A DW é potencialmente fatal se não diagnosticada e tratada precocemente. Sendo importante a realização de rastreamento em familiares dos portadores, para diagnosticar e tratar casos assintomáticos.