
Doença de Wilson - relato de um caso clínico

Wilson's disease: Clinical case report

Luciano Massao Issii*
Lucio Henrique Takahashi*
Sandra Mara Chequin*
Maristela Sayuri Inoue*
Antonio Carrilho Neto**
Pedro Carlos Ferreira Tonani***

ISSII, L. M.; TAKAHASHI, L. H.; CHEQUIN, S. M.; INOUE, M. S.; CARRILHO NETO, A.; TONANI, P. C. F. Doença de Wilson – Relato de um caso clínico. *Semina*. Londrina, v. 19, ed. especial, p. 17 - 20, fev. 1998.

RESUMO: A doença de Wilson (degeneração Hepatolenticular) é uma moléstia de caráter autossômico recessivo que se caracteriza pelo excesso de deposição de cobre no organismo, principalmente no fígado, rins, cérebro e córneas. Tal excesso causa lesão tissular, podendo levar a óbito se não instituído tratamento. Suas manifestações clínicas surgem entre 7 e 16 anos de idade. Os sintomas iniciais podem ser neurológicos, hepáticos, psiquiátricos, osteoarticulares, oftalmológicos, hematológicos e cardíacos. Sendo a doença de Wilson uma enfermidade que afeta o mecanismo hemostático, o caso clínico objetiva alertar o cirurgião-dentista para a importância do conhecimento desta patologia sistêmica para o tratamento cirúrgico-odontológico, bem como saber indicar e interpretar exames complementares que avaliam o mecanismo hemostático.

PALAVRAS-CHAVE: Doença de Wilson, Doença depósito cobre, cobre.

SUMMARY: Wilson's disease (hepatolenticular degeneration) is an autosomal recessive inheritance illness characterizes by excessive deposition of copper in the organism, mainly in liver, kidney, brain and corneas. This excess causes tissue lesion and may be lethal if the treatment is not instituted. Its clinical manifestations appear between 7 and 16 years of age. The initial symptoms may be neurological, hepatic, psychiatric, rheumatological,

* Acadêmicos do 5º ano de Graduação em Odontologia da Universidade Estadual de Londrina.

** Orientador: Prof. Auxiliar de Estomatologia da Universidade Estadual de Londrina.

*** Co-orientador: Prof. Adjunto de Estomatologia da Universidade Estadual de Londrina / Centro de Ciências da Saúde.
Rua Pernambuco, 540 - Fone (043) 321-2002 - CEP 86020 - Londrina - Paraná

ophthalmological, hematological and cardiac. Since Wilson's disease is an infirmity affecting the hemostatic mechanism, the clinical case is meant to alert the dental surgeon of the importance of being aware of such systemic pathology for surgical-dental treatment as well as for knowing how to refer and interpret complementary examinations in the evaluation on the hemostatic mechanism.

KEY WORDS: Wilson's disease, copper deposit Disease, copper.

1. INTRODUÇÃO

A Doença de Wilson é uma moléstia de caráter hereditário que se caracteriza pelo acúmulo de cobre no organismo, principalmente no fígado, rins, cérebro e córneas. Tal acúmulo leva à lesão tissular e pode levar a óbito se o paciente não receber tratamento adequado^{1,5,6,10}.

A patologia é um distúrbio hereditário de caráter autossômico recessivo e o gene responsável encontra-se no cromossomo 13. A prevalência é de 1/30.000, segundo STERNLIEB, I. apud SCHEINBERG, IH ^{2,5,6}.

2. PATOGENIA

Em condições normais, a excreção do cobre é feita principalmente pela bile, sendo que grande parte deste é secretado numa forma pouco absorvível e então eliminada nas fezes, mantendo-se assim o equilíbrio do elemento no organismo. Na doença de Wilson, a excreção biliar está comprometida, levando a um aumento progressivo na quantidade de cobre no organismo. O acúmulo inicial ocorre no fígado, agredindo os hepatócitos, o que leva à liberação do cobre acumulado para o organismo. A lesão sobre as células hepáticas pode ser de forma gradual, determinando então uma lenta redistribuição pelo corpo ou em contrapartida, de maneira súbita, liberando grande quantidade de cobre em um curto espaço de tempo, podendo então ocorrer lesão eritrocitária, bem como anemia hemolítica⁶.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS, SINAIS E SINTOMAS

As manifestações clínicas surgem entre os 7 e os 16

anos de idade, com o aparecimento de sintomas neurológicos, psíquicos, hepáticos, osteoarticulares, oftalmológicos, hematológicos e cardíacos ^{5,6,11}.

Os sintomas neurológicos são representados pela perda da coordenação dos movimentos finos, evoluindo para distonia facial, postura distônica e bizarra dos membros superiores, marcha atáxica, tremor, disartria, rigidez e, então, marcha cambaleante^{2,3,6,10,11}.

Os sintomas psíquicos são: desordens emocionais, deterioração intelectual, apatia, alterações afetivas e psicoses (mudanças de personalidade e comportamento instável)^{2,3,6,10,11}.

A lesão hepática, já citada, pode se manifestar como hepatite crônica ativa (forma gradual) ou como hepatite aguda (caso seja abrupta). Em ambos os casos, o quadro final é a cirrose hepática^{2,3,6,10,11}.

Pode ocorrer osteoporose em cerca de 79,4% dos casos e alterações osteoarticulares em 67,6% (lesões ósseas detectadas por estudo cintilográfico sob a forma de cistos nos ossos longos)⁵.

Podem estar presentes os anéis de KAYSER-FLEISCHER em 91,3% dos casos. São anéis ou arcos marrom-dourados ou esverdeados no limbo corneano, compostos de grânulos de cobre^{2,3,6,10,11}. Porém, DERMIKIRAN et al (1996), citaram o caso de uma paciente que apresentava a patologia, sem no entanto ser dotada dos anéis de KAYSER-FLEISCHER⁷.

Deve ser citada também a ocorrência de anemia hemolítica, trombocitopenia e deficiência de fatores da coagulação sangüínea^{6,9,11}.

Existem sinais e sintomas que podem ser observados pelo cirurgião dentista, tais como⁵:

- distonia facial causando o repuxamento dos lábios sob tensão, deixando à mostra os dentes;
- retificação da rima bucal, com repuxamento dos ângulos da boca;

- presença de um riso estereotipado, com a boca entreaberta e a gengiva do maxilar superior exposta devido à retração do lábio na linha média;
- distúrbios da mastigação e da deglutição;
- a protrusão da língua ou a sua manutenção em repouso podem ficar prejudicadas;
- tremor da mandíbula estando o paciente de boca aberta;
- pigmentação da língua e gengiva;
- sialorréia (salivação excessiva).

3. TERAPÊUTICA

O tratamento para a doença de Wilson é eficaz, desde que instituído precocemente e vitaliciamente, podendo o paciente ter uma vida relativamente normal. Do contrário, a moléstia é inevitavelmente fatal^{2,3,6,10,11}.

A base do tratamento consiste no estabelecimento de um balanço negativo de cobre através do controle da dieta, impedindo assim a deposição adicional de cobre e estimulando a eliminação dos depósitos já presentes. O controle da alimentação é associado ao uso de medicamentos como a D penicilamina, a Trientina e o Zinco, que atuam como quelantes, auxiliando na eliminação do cobre. A trientina e o zinco também vêm sendo utilizados, porém os relatos a respeito de sua eficácia e experiência clínica são escassos. Assim, a D penicilina ainda é o medicamento de primeira escolha, apesar de serem relatados vários efeitos adversos, dentre os quais devem ser citados:^{6,9,11,4}

- depressão da medula óssea;
- leucopenia;
- trombocitopenia;
- agranulocitose;
- anemia aplástica;
- anemia sideroblástica;
- anemia hemolítica;
- aplasia de hemácias;
- trombocitose;
- inibição da cicatrização normal;
- estomatite aftosa;
- queilite angular;
- glossite;

- Líquen plano;
- hipogeusia (entorpecimento ou diminuição do paladar).

4. CASO CLÍNICO

Paciente S.H.P.R., 29 anos, melanoderma, compareceu ao Pronto Socorro Odontológico relatando dor nos elementos 38, 48 e 47. Ao exame clínico, diagnosticou-se pulpíte irreversível nos elementos citados. Durante a anamnese, a mesma relatou ser portadora da Doença de Wilson. Não tendo conhecimento da patologia e suas implicações clínicas, optou-se por um tratamento emergencial conservador, realizando-se pulpectomia nos elementos referidos, sendo recomendado a extração dos dentes 38 e 48 que se encontravam impactados. Informações posteriormente levantadas na literatura constatarem possível comprometimento hepático e risco hemorrágico em procedimentos cirúrgicos devido à deficiência dos fatores II, VII, IX, X, I e V, cuja sede de síntese é hepática, além de Trombocitopenia^{2,3,4,6,9,10}.

Informações adicionais acerca do medicamento, Cuprimine⁴, incluíram hipoprotrombinemia, trombocitopenia adicional e distúrbios da cicatrização⁴.

Tendo como base tais distúrbios que predisõem à ocorrência de quadros hemorrágicos, antes da execução de qualquer ato cirúrgico torna-se necessário, a realização de exames hematológicos (contagem de plaquetas, tempo de ativação de protrombina, tempo de tromboplastina parcial ativado, tempo de trombina, dosagem de fibrinogênio, tempo de sangramento), com o objetivo de avaliar o mecanismo hemostático para se indicar ou não a cirurgia. No caso, após a realização dos referidos exames, não foi constatada nenhuma alteração significativa, havendo apenas um pequeno aumento do tempo de sangramento cujo padrão é de 3 minutos, em comparação aos 3 minutos e 15 segundos apresentados pela paciente, razão pela qual, não foi contra-indicado o procedimento cirúrgico. Paralelamente, pode-se citar também a antibioticoterapia em caráter profilático, devido à complicação no mecanismo de defesa, em decorrência da terapêutica, predispondo o paciente à ocorrência de infecções secundárias.

5. CONCLUSÃO

Deve ser ressaltada a importância da realização de uma anamnese criteriosa e bem conduzida, de forma que toda e qualquer informação deva ser considerada no planejamento dos planos de tratamento.

Sendo a doença de Wilson uma enfermidade que afeta o mecanismo hemostático, deve-se alertar o cirurgião dentista para a importância do conhecimento desta patologia sistêmica e suas implicações no tratamento cirúrgico-odontológico, e a necessidade de saber indicar e interpretar os exames complementares relacionados ao mecanismo hemostático.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BARBOSA, E. R.; BURDMANN, E. de A. ; CANÇADO E. R. et al. O Zinco no tratamento de Degeneração Hepatolenticular: a propósito de três casos. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, São Paulo, v. 50, n.1, p. 99-103, 1992.
2. BARBOSA, E. R.; SCAFF, M.; CANELAS, H. M. Degeneração Hepatolenticular: avaliação da evolução neurológica em 76 casos tratados. *Arquivos de neuro-psiquiatria*. São Paulo, v. 49, n. 4, p. 399-404, 1991.
3. BARBOSA, E. R.; SCAFF, M.; COMERLLATTI, L.R. et al. Degeneração Hepatolenticular: avaliação crítica dos critérios diagnósticos em 95 casos. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, São Paulo, v. 43, n. 3, p. 234-242, set., 1985.
4. BARRELA, L.F. Cuprimine: Penicilamina, MSD. São Paulo, Prodome Química e Farmacêutica Ltda [19 --]. Bula do produto.
5. CANELAS, H. M. Degeneração Hepatolenticular a propósito de 102 casos. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, São Paulo, v. 45, n. 2, p. 197-212, jun., 1987.
6. DEISS, A. Doenças Metabólicas/Doença de Wilson in: Wyngaarden, James B.; Smith Jr., Lloyd H.; Bennett, J. Claude. *Cecil Tratado de Medicina Interna*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1993, v.1, 19 ed., p. 1151-1153.
7. DERMIKIRAN, M.; JANKOVIC, J.; LEWIS, L. A. et al. Neurologic presentation of Wilson disease without Kayser-Fleischerrings. *American Academy of neurology*. V. 46, p. 1040-1043, April, 1996.
8. FIDALGO, P.; PINTO, H. C.; ALEXANDRINO, P. et al. Doença de Wilson: apresentação com hepatite aguda. *GED* v. 7, n. 3; Lisboa, Portugal, jul- set. 1998.
9. OLIVEIRA E SILVA, A. de; ROLDAN MOLINA, L. F.; SANTOS, T. C. dos et al. Doença de Wilson. Manifestações hepáticas. *Arquivos de Gastroenterologia*. São Paulo, v. 26; n. 3, p. 47-49, 1989.
10. TECKMAN, J.; PERMUTTER, D. H. Conceptual Advances in the Patogenesis and Treatment of childhood metabolic liver disease. *Gastroenterology* n. 108, p. 1263-1279, 1995.
11. YARZE, J. C.; MARTIN, P.; MUNÓZ J. et al. Wilson's disease: current status. *The American Journal of medicine*, Philadelphia, Pennsylvania, v. 92, p. 643-654, jun. 1992.
12. ZANINI, A. C.; OGA, S. *Guia de Medicamentos*. São Paulo: Atheneu, p. 608 1995.