

Hepatología

Hepatology

HP-1

ENFERMEDAD DE WILSON: UNA CAUSA INUSUAL DE FALLA HEPÁTICA AGUDA

ALZA JHONGERT, BEJARANO J.

Programa Medicina Interna, Universidad del Rosario, Fundación Cardioinfantil – Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia.

Introducción. La enfermedad de Wilson es una enfermedad metabólica caracterizada por una acumulación progresiva de cobre predominantemente en hígado, cerebro y cornea, secundario a una mutación en el transportador de cobre ATP7B que origina disminución en su excreción biliar. Su presentación clínica es variable y, constituye una causa poco común (5%) de falla hepática aguda.

Reporte de caso. Hombre de 21 años procedente de Facatativá, sin historia de enfermedad, consulta por ictericia, coluria, dolor abdominal y fiebre de 1 semana de evolución, en los últimos 2 días deposiciones con coágulos. Con alteración hepática con patrón mixto de predominio obstructivo, hepatomegalia, prolongación de INR, encefalopatía, compromiso renal y cardiovascular. Se descartan causas infecciosas, tóxicas, autoinmunes y neoplásicas. Tiene ceruloplasmina disminuida y cobre urinario elevado. Se realiza trasplante hepático como urgencia 0, patología del explante reporta necroinflamación crónica y tinción de Rodamina positiva. En el postoperatorio presenta disfunción primaria del injerto, falla multiorgánica y fallece 10 días después del trasplante.

Discusión. La enfermedad de Wilson es una causa poco común de Falla hepática aguda de difícil diagnóstico. Bajos niveles de ceruloplasmina, anillo de Kayser Fleischer, cobre urinario elevado, síntomas neurológicos, relación fosfatasa alcalina/bilirrubina total menor a 4, relación AST/ALT mayor a 2,2 son hallazgos útiles para el diagnóstico. La histología hepática, con depósitos de cobre en la tinción de Rodamina, sola no es diagnóstica.

Conclusión. La falla hepática aguda como manifestación de la enfermedad de Wilson es infrecuente y sin tratamiento es fatal, la única intervención efectiva para ésta presentación es el trasplante hepático, de ahí la importancia de su reconocimiento y diagnóstico oportuno a través de la combinación de hallazgos clínicos, bioquímicos e histológicos.