

139 CONTRIBUTO DA LIVER.PT PARA O CONHECIMENTO DA DOENÇA DE WILSON EM PORTUGAL

Silva M.J. (1), Carvalhana S. (2), Calinas F. (1), Marinho R. (2), Velosa J. (2), Cortez-Pinto H. (2), em nome de LIVER.pt,

INTRODUÇÃO E OBJECTIVO: São escassos os dados sobre Doença de Wilson em Portugal. Como noutras doenças raras, apenas reunindo experiências de diversos centros é possível conhecer a realidade nacional. Este é um dos propósitos da LIVER.pt, Registo Nacional de Doenças Hepáticas.

Com o objectivo de testar a potencialidade da LIVER.pt, pretendemos analisar a casuística respeitante à Doença de Wilson.

MÉTODOS: Incluídos todos os casos com Doença de Wilson, introduzidos na LIVER.pt até 05/03/2015. Avaliadas variáveis demográficas, de apresentação e estadiamento da doença, e terapêutica. Análise estatística realizada com Microsoft Office® 2007 e Stata® 12.0.

RESULTADOS: Encontravam-se registados 32 doentes, oriundos de 2 centros, 59,4% (19/32) do sexo feminino. A idade mediana ao diagnóstico foi 17 anos e a idade mediana na actualidade é 41 anos. O tempo de seguimento mediano foi 21 anos.

Em 55,6% (15/27) dos doentes a manifestação predominante foi hepática, em 22,2% (6/27) neurológica e em 22,2% (6/27) hepática e neurológica. Ao diagnóstico verificava-se presença de anel de Kaiser-Fleischer em 52,4% (11/21) e cirrose hepática em 20,0% (5/25) dos doentes. Foi realizada biopsia hepática em 46,9% (15/32) doentes.

As idades médias ao diagnóstico, consoante predominava a manifestação hepática ou neurológica, foram 18 e 27 anos, respectivamente ($p=0,052$). Entre os doentes com manifestação predominantemente hepática, 15,4% (2/13) apresentam evidência de cirrose.

Medicação atual: Acetato de zinco: 14; Penicilamina: 10, Trientina: 8. Dois doentes estão em terapêutica dupla. Um doente apresenta forma descompensada de cirrose estando em lista ativa para transplante.

CONCLUSÕES: Mostrou-se facilmente exequível a avaliação da Doença de Wilson. Embora seja, ainda, uma casuística limitada, a sua análise mostra-se congruente com a literatura, com a forma predominantemente hepática sendo mais precoce que a apresentação neurológica.

A LIVER.pt tem o potencial de permitir conhecer a realidade nacional da doença de Wilson e de outras doenças hepáticas.

(1) Serviço de Gastrenterologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; (2) Serviço de Gastrenterologia e Hepatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.