

Irodalom

1. Blossom G, Ernstoff R, Hollews G. Thymectomy for myasthenia gravis. Archives of Surgery 1993;128:855-862.

Wilson-kór: esettanulmány

Klivényi Péter, Vörös Erika

SZOTE, Neurológia, Radiológiai Klinika

A 20 éves beteg 1995 őszén került klinikánkra felvételre. Panaszai 1995 februárjában kezdődtek: beszéde fokozatosan galuskássá vált, majd két hét múlva nyelészavara alakult ki hypersalivációval. Panaszai estére inkább fokozódtak. Anamnézisében jelentősebb megbetegedés nem szerepel. A családban édesapjának myocardialis infarktusa volt, egy bátyja van, aki panaszmentes. Panaszai miatt több kórházban vizsgálták myasthenia gravis irányában. Az ott elvégzett vizsgálatok (koponya MRI, thymus CT, Tensilon-próba, elektrofiziológiai vizsgálatok - velopalatinalis EMG) a myasthenia gravist nem igazolták.

Neurológiai statusa felvételekor: dysartria, nasalis színezetű beszéd, hypersalivatio, dysphagia, közepesen élénk garat- és légyszájpadreflex mellett. Mindkét oldalon pozitív palmomentalis jelen kívül egyéb neurológiai eltérés nem volt észlelhető. Laboreredményeiben enyhén emelkedett májenzimeken (seBi: 21umol/l, SGOT:46 E/l, SGPT: 49 E/l, GGT: 102 E/l) kívül eltérés nem volt.

Kiegészítő elektrofiziológiai vizsgálatok: repetitív ingerlés (n. medianus, n. accessorius, n. facialis), az akusztikus válasz, a thenar, a m. orbicularis oculi, a m. orbicularis oris 3 ill. 10 Hz-es ingerlése eltérést nem mutatott. Az acetilcholinreceptor-elleni antitesttiter a normál tartományban volt. A pszichiátriai vizsgálat panaszai hátterében konverziós mechanizmust nem valószínűsített. A koponya MRI: a basalis ganglionokban szimmetrikusan T2-súlyozott felvételeken hyperdenzitás látható, amely a Wilson-kór lehetőségét vetette fel. Szemészet: mindkét oldali Kaiser-Fleischer-gyűrű jelenlétét igazolta. Hasi ultrahang: mérsékelt fokú hepatosplenomegalia volt látható. A szérum coeruleoplazmánszintje 6 E/l (norm.: 60-250 E/l között).

A klinikai tünetek, valamint a fenti vizsgálatok egyértelműen a Wilson-kór diagnózisát támogatják. A rézszegény diéta mellett alkalmazott D-penicillamin (3x150 mg, 3x300 mg), valamint a cink-szulfát terápia mellett a beteg klinikai tünetei nem progrediáltak.

Irodalom

1. Brewer GJ, Zuzbasiyan-Gurkan V. Wilson disease. Medicine Baltimore, 1992;71:139-164.