

## 18

WILSONOVA  
BOLEST

Wilsonova bolest (WD) rijetki je nasljedni poremećaj metabolizma bakra pri kojem se u tijelu nakupljaju prekomjerne količine bakra. Nakupljanje bakra dovodi do oštećenja jetre, mozga i očiju. Iako nakupljanje bakra započinje po rođenju, simptomi poremećaja pojavljuju se tek kasnije u životu.

Najkarakterističniji znak Wilsonove bolesti je Kayser-Fleischerov prsten - prsten crvenkasto-smeđe boje oko rožnice oka koji se najbolje može vidjeti pomoću prorezne svjetiljke oftalmologa. Primarna posljedica

za većinu osoba s Wilsonovom bolešću je bolest jetre, koja se pojavljuje u kasnom djetinjstvu ili ranoj adolescenciji kao akutni hepatitis, zatajenje jetre ili progresivna kronična bolest jetre u obliku kroničnog aktivnog hepatitisa ili ciroze jetre.

U drugih su prvi simptomi neurološki, javljaju se kasnije u odrasloj dobi i obično uključuju nerazgovijetni govor (dizartriju), poteškoće s gutanjem (disfagiju) i slinjenje. Ostali simptomi mogu uključivati tremor glave, ruku ili nogu, oslabljen tonus mišića i trajne kontrakcije mišića koje proizvode

abnormalne položaje, uvijanje i ponavljane pokrete (distoniju), i sporost pokreta (bradikineziju). Pojedinci mogu doživjeti i nespretnost (ataksiju) i gubitak fine motorike.

Jedna trećina osoba s Wilsonovom bolešću doživjet će i psihijatrijske simptome poput nagle promjene osobnosti, bizarnog i neprimjerenog ponašanja, depresije popraćene suicidalnim mislima, neuroze ili psihoze. Wilsonova bolest se dijagnosticira testovima kojima se mjeri količina bakra u krvi, urinu i jetri.