



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



423/66 - FALLO HEPÁTICO FULMINANTE POR ENFERMEDAD DE WILSON

A. López Bracot, M. Iriarte Cerdán

Médico de Atención Primaria, Centro de Salud de Iturrama, Navarra.

Resumen

Descripción del caso: Mujer, 18 años, sin antecedentes de interés. Acude al Centro de Atención Primaria refiriendo cuadro de 2 semanas de evolución de náuseas, vómitos, astenia y malestar general. Afebril. Negaba posibilidad de embarazo. No antecedentes de viajes al extranjero. No toma de fármacos. No consumo de setas. No consumo de tóxicos salvo cannabis de forma ocasional.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general, buena coloración de piel y mucosas. Abdomen con peristaltismo normal, blando y depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni visceromegalias. Se solicitó analítica de sangre, donde se objetivó aumento significativo de transaminasas (AST 139, ALT 131, GGT 527). En la cita de resultados la paciente acudió con quebrantamiento del estado general e ictericia franca de piel y mucosas, por lo que se derivó a Urgencias Hospitalarias. Allí se objetivó una cifra de bilirrubina de 16,9 a expensas de la directa (10,9) y alteración importante de la coagulación. Se solicitó ecografía abdominal donde se objetivó "vesícula biliar con paredes de grosor difusamente aumentado de probable origen reactivo". Fue vista por médico especialista en Aparato Digestivo, quien decidió ingreso hospitalario por fallo hepático grave con coagulopatía asociada en probable relación con hepatitis aguda. Dada la predicción de mala evolución, se ingresó a la paciente directamente en centro concertado de referencia para trasplante hepático. Durante el ingreso se objetivaron serologías de hepatitis negativas, valores altos de cobre en sangre y orina y valor de ceruloplasmina alterado, por lo que se sospechó de una enfermedad de Wilson. La paciente presentó una rápida evolución a fallo multiorgánico, por lo que se le realizó trasplante hepático. Posteriormente evolucionó favorablemente, quedando primeramente en régimen de hemodiálisis por el fallo renal y recuperando parte de su función renal en las semanas posteriores al trasplante. La biopsia hepática y el estudio genético confirmaron el diagnóstico de enfermedad de Wilson, procediendo a estudiar a padres y hermana de la paciente.

Juicio clínico: Fallo hepático fulminante en relación con enfermedad de Wilson.

Diagnóstico diferencial: Hepatitis viral, hepatitis autoinmune, intoxicación por setas, intoxicación por fármacos hepatotóxicos, síndrome de Budd-Chiari, enfermedad de Wilson.

Comentario final: La paciente acudió con una sintomatología que parecía banal y terminó presentando un cuadro que hizo peligrar su vida. Es importante en Atención Primaria, dado el nivel de incertidumbre que manejamos y los escasos medios comparados con el ámbito hospitalario,

conseguir ser eficientes a la hora de solicitar pruebas complementarias y derivar a especialidades hospitalarias.

Bibliografía

Goldberg E, Chopra S. Acute liver failure in adults: Etiology, clinical manifestations, and diagnosis. [Monografía en internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2018 [acceso en Enero de 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>

Schilsky ML. Wilson disease: Clinical manifestations, diagnosis, and natural history. [Monografía en internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2018 [acceso en enero de 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>