

Morbus Wilson (Wilson-Krankheit)

Der Morbus Wilson ist eine Störung des Kupferstoffwechsels mit autosomal-rezessivem Erbgang, die etwa 3 von 100.000 Menschen betrifft. Beim Morbus Wilson ist die Kupferausscheidung über Leber und Galle gestört, hieraus entsteht eine Kupferüberladung des Körpers. Die stärksten Kupferablagerungen betreffen Leber, Gehirn und Nieren. Die Prognose der unbehandelten Wilson-Krankheit ist schlecht und es droht ein tödlicher Verlauf. Es können zunächst Beschwerden durch die Leber- (60%) oder die Gehirnbeteiligung auftreten (40%). Nicht selten sind beide Organsysteme betroffen. Bei den meisten Patienten beginnen die Beschwerden im Alter von 5-35 Jahren. Das Bild der Nervenschäden wird geprägt durch Rigor (Muskelsteifigkeit) und Bewegungsstörungen, die dem Bild eines M. Parkinson ähnlich sind. Tremor (Zittern), unsicheres Gehen und Probleme beim Sprechen (Dysarthrie) können hinzutreten. Bei einigen Patienten kann es zu einer fulminanten Lebererkrankung mit Zirrhose und Leberzerfall kommen; hier hilft dann manchmal nur noch eine Lebertransplantation. Im Blut kann man Hämolysezeichen (Blutzerfall), Thrombopenie (Verminderung der Blutplättchen) und Anämie (Blutarmut) finden. In der Hornhaut des Auges führt die Kupferablagerung bei etwa der Hälfte der Patienten zu einem grünlich-braunen Ring (Kayser-Fleischer-Ring), den aber oft nur der Augenarzt erkennen kann.

Mit der Behandlungsmöglichkeit durch den Chelatbildner D-Penicillamin hat sich die Prognose entscheidend gebessert, insbesondere wenn noch keine fortgeschrittenen Organschäden vorliegen. Dieses Medikament bindet (cheliert) Kupfer so, dass es in den Urin ausgeschieden werden kann und den Körper nicht mehr belastet. Eine frühe Behandlung des nur leicht erkrankten Patienten kann weitgehende Beschwerdefreiheit und eine nahezu normale Lebenserwartung erreichen. Findet man bei den Geschwistern eines Wilsonpatienten ebenfalls eine Wilsonerkrankung, muss diese auch dann behandelt werden, wenn noch keine Beschwerden vorhanden sind.

Die Diagnose der Wilsonerkrankung kann aufgrund der vielfältigen Beschwerden sehr schwierig sein. Wichtige Laborwerte sind die Kupferbestimmung im Blut und Urin (Sammelurin über 24 Stunden) und Bestimmung von Caeruloplasmin im Blut. Die Bewertung der Ergebnisse sollte ein Arzt vornehmen, der viel Erfahrung auf diesem Gebiet hat. Eine sichere Diagnose erlaubt die Leberbiopsie mit genauer Bestimmung des Kupfergehalts im Lebergewebe. Da beim Morbus Wilson mehrere Hundert verschiedene Mutationen beschrieben worden sind, ist die Erkennung durch eine genetische Diagnostik sehr schwierig.

Standardtherapie ist die orale Gabe des Kupferchelatbildners D-Penicillamin, der die Kupferausscheidung in den Urin erhöht und so die Kupferkonzentration im Körper senkt. Leider wird das D-Penicillamin nicht immer gut vertragen. Eine Alternative ist der Kupferchelatbildner Trientine (Triene). Dieses Medikament muss man allerdings über die internationale Apotheke bestellen. Einige Zentren behandeln zudem auch mit Zinkpräparaten, die die Kupferaufnahme im Darm reduzieren und toxisches Kupfer in eine weniger toxische Verbindung überführen. Von der alleinigen Zinktherapie ohne initiale Gabe eines Chelatbildners wie D-Penicillamin oder Triene wird

von den deutschen Behandlungszentren allerdings abgeraten. Als begleitende Maßnahme wird der Verzicht auf stark kupferhaltige Nahrungsmittel empfohlen, wozu Innereien, Nüsse, Pilze, Vollkorn, Kakao, Schokolade, Meeresfrüchte, Traubenmoste und andere Speisen gehören.

Information, Beratung und Hilfe für Wilson-Kranke bietet der 1990 gegründete Verein Morbus Wilson e. V., Leiblstraße 2, 83024 Rosenheim, Tel. 08031 249230; Fax. 08031 43876; www.morbus-wilson.de

Prof. Dr. Claus Niederau
Katholisches Klinikum Oberhausen GmbH, St. Josef-Hospital
Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Duisburg-Essen
Mühlheimer Str. 83, 46045 Oberhausen
Telefon 0208 8374501; Telefax 0208 8374569; E-Mail c.niederau@kk-ob.de