



Morbus Wilson: Wesentliche Fakten für Patienten

WAS IST MORBUS WILSON?

Morbus Wilson (oder die Wilson-Krankheit) ist eine Erbkrankheit, die durch ein defektes Gen verursacht wird. Dieser Defekt führt dazu, dass zu viel Kupfer im Gehirn, in der Leber und in anderen Organen abgelagert wird.

WAS SIND ERSTE ANZEICHEN UND WAS SIND HÄUFIGE SYMPTOME?

Manche Symptome der Erkrankung können bereits in der Kindheit oder im jungen Erwachsenenalter beginnen. Zu den neurologischen Symptomen gehören:

- Unwillkürliche Bewegungen, wie abnorme Körperhaltungen (Dystonie) oder Zittern (Tremor)
- Gleichgewichtsstörungen oder Schwierigkeiten der Handkoordination
- Sprech- und Schluckschwierigkeiten
- Veränderungen der Kognition oder des Verhaltens

Zudem sind auch Probleme der Leber üblich, ebenso Blutarmut (Anämie), Nieren- oder Herzprobleme.

WAS VERURSACHT DEN MORBUS WILSON?

Die Wilson-Krankheit ist erblich. Sie wird verursacht durch eine Mutation in einem Gen, welches ein Protein herstellt, das für die Entfernung überschüssigen Kupfers aus dem Körper verantwortlich ist. Folglich kommt es bei einem Defekt zu einer krankhaften Ansammlung von Kupfer in verschiedenen Organen, vor allem im Gehirn, der Leber und den Augen. Der aus dem Überschuss an Kupfer resultierende Schaden führt zu den Symptomen der Erkrankung.

WIE WIRD DER MORBUS WILSON DIAGNOSTIZIERT?

Es ist wichtig, dass Ärzte sorgfältig auf die Symptome des Morbus Wilson achten, da die Krankheit leicht übersehen werden kann. Die Diagnose wird vordergründig durch Blut- und Urinuntersuchungen gestellt.

Ceruloplasmin ist ein Protein der Leber, welches Kupfer speichert und durch den Körper transportiert. Im Rahmen einer Blutuntersuchung kann dieses Protein gemessen und zur Diagnosestellung herangezogen werden. Da der Test manchmal bei Patienten mit Morbus Wilson auch unauffällig sein kann, wird zusätzlich ein Urintest zur Bestimmung des Kupferspiegels empfohlen. Für diesen Test wird 24 Stunden Urin gesammelt.

Dabei ist die richtige Durchführung für das korrekte Ergebnis wichtig.

Es gibt noch andere Untersuchungen, die Hinweise auf das Vorliegen der Erkrankung liefern können, darunter:

- Untersuchung der Augen mit einer Spaltlampe auf Kupferablagerungen in der Hornhaut
- Leberbiopsie zur Diagnosesicherung
- MRT des Gehirns zum Erkennen von Wilson-bedingten Veränderungen
- Gentests für die endgültige Diagnose

IST DER MORBUS WILSON BEHANDELBAR?

Ja. Der Morbus Wilson ist sehr gut behandelbar. Die Früherkennung und rechtzeitige Behandlung sind wichtig, um irreversible Schäden des Gehirns und des Körpers abzuwenden.

SOLLTE ICH MEINE ERNÄHRUNG UMSTELLEN?

Viele unserer gängigen Lebensmittel enthalten Kupfer und die meisten Menschen nehmen mehr Kupfer auf als sie bräuchten. Patienten mit Morbus Wilson sollten kupferreiche Lebensmittel meiden, wie z.B.:

- Schokolade
- Nüsse
- Schalentiere
- Leber

WELCHE BEHANDLUNGEN SIND MÖGLICH?

Für die Behandlung des Morbus Wilson stehen verschiedene Optionen zur Verfügung. Diese sind unter anderem:

- Medikamente, die im Darm die Aufnahme des Kupfers aus der Nahrung hemmen. Dazu zählen zinkhaltige Präparate. Solche Medikamente benötigen Zeit, bevor sie wirken.
- Medikamente, die das Kupfer im Körper binden. Dazu gehören D-Penicillamin, Trientin und Ammoniumtetrathiomolybdat. Diese Medikamente können schwerwiegende Nebenwirkungen haben und sind nicht in allen Ländern verfügbar.
- In schweren Fällen hilft eine Lebertransplantation, den Kupferstoffwechsel zu normalisieren.

Es gibt ferner Medikamente, um die Symptome der Wilson-Krankheit zu lindern, einschließlich abnormer Bewegungen. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, welche Behandlungen für Sie geeignet sein könnten.



International Parkinson and
Movement Disorder Society

Morbus Wilson: Wesentliche Fakten für Patienten

SOLLTEN AUCH ANDERE FAMILIENMITGLIEDER UNTERSUCHT WERDEN?

Da der Morbus Wilson eine Erbkrankheit ist, können auch andere Familienmitglieder gefährdet sein. Der Morbus Wilson folgt einem autosomal-rezessiven Erbgang. Das heißt, dass beide Kopien des Gens defekt sein müssen, um zu erkranken, sprich das von der Mutter und das von dem Vater. Die Eltern sollten gesund sein, da sie ja meist auch über eine normale Kopie des Gens verfügen. Geschwister können hingegen gefährdet sein. Wenn bei Ihnen Morbus Wilson diagnostiziert wurde, sollten Ihre Geschwister auch auf die Krankheit untersucht werden. In seltenen Fällen sollten auch weitere Verwandte untersucht werden. Sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Arzt oder einem Humangenetiker, ob Ihre Familienmitglieder untersucht werden sollten.