

HIPERSPLENIZMI DYTËSOR NË SËMUNDJEN WILSON

JOSIF ADHAMI, PASKAL CULLUFI *

Summary

SECONDARY HYPERSPLENISM IN WILSON DISEASE

The authors have studied 39 patients with Wilson disease, 14 or 35.9 % of whom had hypersplenism phenomenons. Two control groups were taken as comparison, the first of 60 cirrhosis of posthepatic and alcoholic nature with hypersplenism and the other comprised 30 non - Wilson hepatic cirrhosis without hypersplenism. From the study and statistical elaboration of the data the results were :

- 1) Hypersplenism in Wilson cirrhosis appears in young persons and rarely at those with viral and alcoholic cirrhosis ($p < 0.0001$).
- 2) Cupremia is too lower in Wilson cirrhosis with hypersplenism than in those without hypersplenism ($p < 0.01$).
- 3) Ceruloplasmina is lower at patients with Wilson disease with hypersplenism than those without hypersplenism ($p < 0.01$).
- 4) In patients with Wilson disease with hypersplenism the three series of peripheric blood are damaged. Comparing their average values with those of Wilson disease without hypersplenism, results that platelets are more affected ($p < 0.0001$) than leucocytes ($p < 0.001$) and erythrocytes (some changes that are not worth mentioning).
- 5) Comparison of average values of the three peripheric blood series of the Wilson disease with hypersplenism, with those of none Wilson cirrhosis with hypersplenism shows that the damages are more accentuated in non Wilson cirrhosis and especially leucocytes ($p < 0.001$), than platelets ($p < 0.05$), the erythrocytis changes are not worth mentionin. The damage of the three series are more accentuated at patients with Wilson disease with hypersplenism than those of the control group comprised of 30 non Wilson hepatic cirrhosis without hypersplenism ($p < 0.0001$).

Hipersplenizmi është sindromë që karakterizohet nga ulja e elementeve të figuruara të një, dy apo tri serive të gjakut qarkullues; ndryshime këto që zhduken pas splenektomisë, ndërkohë që hemopoeza është normale ose ka prirje për hiperplazi medulare. Në shumicën dërmuese të rasteve, hipersplenizmi shoqërohet me splenomegali, por kjo nuk është e domosdoshme (21), pasi ka edhe raste kur shpretkat janë të papalpueshme, kurse funksioni i saj sekuestrues hemokateretik dhe antikorpopoetik është i shtuar (2).

Sëmundja Wilson mund të shoqërohet me një pancitopeni të moderuar, por shpeshherë kjo ka karakterin e një bicitopenie ose monocitopenie, kur janë prekur dy ose vetëm një nga seritë e gjakut.

Të dhënat e literaturës (14) thonë se shkak më i zakonshëm i hipersplenizmit është splenomegalia kongjестive, e ardhur nga hipertensioni portal i cirrotikëve.

Megjithatë, ndryshimet hematologjike mund të shfaqen jo vetëm në cirrozat Wilson të ndërlukuara me hipertension portal, por dhe në stadet e kompensuara të sëmundjes, prandaj hipersplenizmi nuk është pasojë vetëm e hipertensionit portal, por edhe e hiperplazisë së indit retikular.

Shpretkat shpeshherë është shumë e madhe dhe hipersplenizmi mund të bëhet shkak i zbulimit të sëmundjes (13).

Hipersplenizmi duhet parë si proces citolitik, që më shpesh i detyrohet dy shkaqeve njëri splenik, që karakterizohet me shtim të aktivitetit sekuestrues, kurse tjetri me natyrë imunologjike, me pikënisje ndoshta nga shpretkat, por edhe nga vende të tjera si palca e kockave, apo qarkullimi periferik. Prandaj hipersplenizmi duhet kuptuar si një sindromë në të cilën mund të mbizotërojë njëri apo tjetri nga dy shkaqet kryesore patogjenetike citolitike: ai i sekuestrimit ose ai imunologjik.

Qëllimi i punimit

Punimi ka për qëllim të verë në dukje hipersplenizmin dytësor të shfaqur gjatë sëmundjes Wilson dhe veçoritë dalluese nga cirrozat jo Wilsoniane.

Metodika e punës konsistonte në marrjen e anamnezës, përcaktimin e anketës gjenetike dhe diagnostikimin e përpiktë të M. Wilson. Për këte qëllim të sëmureve iu përcaktoheshin: niveli i ceruloplazminës serike, kupremia dhe ekzaminimi oftalmologjik për të zbuluar praninë e unazës Kayser - Fleischer. Përveç këtyre ekzaminoheshin mëllçia, shpretkat dhe kuadri i gjakut periferik për të parë në se paraqitnin shenja të hipersplenizmit ose jo.

Për të përcaktuar në se të sëmuret kishin kaluar në stadin e cirrozës hepatiske, krahas provave

* Dërguar në redaksi në 6 Qershor 1991, miratuar për botim 7 shtator 1991.

Nga Shkëmbimi i Gastrohepatologjisë të Qendrës Spitalore Universitare Tiranë (J. A., P. C). Adresa për letërkëmbim: J. Adhami, Shërbimi i Gastrohepatologjisë së Qendrës Spitalore Universitare të Tiranës.