

Unser **Service** – rund um Morbus Wilson:

Morbus Wilson
Rechtzeitig erkennen und behandeln

Leber

Bei folgenden Symptomen auch an Morbus Wilson denken!^{1,2}

- Koller-Fleischer-Kornelring
- Tremor
- Sprachschwierigkeiten
- Mikrographie
- Ataxien
- Dysarthrie
- Transaminasenanstieg
- Ikterus
- Hepatomegalie
- Fettleber
- Ascites
- Hepatitis

Morbus Wilson
Rechtzeitig erkennen und behandeln

Gehirn/Nervensystem

Bei folgenden Symptomen auch an Morbus Wilson denken!¹

- Tremor
- Sprachschwierigkeiten
- Mikrographie
- Ataxien
- Dysarthrie
- Dyspraxie

Morbus Wilson
Rechtzeitig erkennen und behandeln

Leber

Bei folgenden Symptomen auch an Morbus Wilson denken!^{1,2}

- Transaminasenanstieg
- Ikterus
- Hepatomegalie
- Fettleber
- Ascites
- Hepatitis

Morbus Wilson

Weitere mögliche klinische Manifestationen¹

Organsystem	Symptomatik
Leber	Steatohepatitis, Fibrose, Zirrhose mit portaler Hypertension, chronisch-aktive Hepatitis, sekundäres Leberversagen
Neurologisch	Bradychinesie, Rigidität, Tremor, Ataxie, Dyskinesie, Dysarthrie, Myoklonie, Hyperreflexie, Krampfanfälle
Psychiatrisch	Verhaltensauffälligkeiten, kognitive Schwäche, affektive Störungen, Psychose, Apathie
Auge	Kayser-Fleischer-Kornelring, Sonnenblumenkatarakt
Blut	Hämolyse, Blutungs-/Thrombozytopenie, Leuko-/Thrombozytopenie
Niere	Tubuläre Defekte, Nephrokalzinose, Nephrolithiasis
Herz-Kreislauf-System	Kardiomegaly, Arrhythmie, Überleitungsstörungen, autonome Dysfunktion, schwere Hypertonie
Bewegungsapparat	Osteomalazie, Osteoporose, degenerative Gelenkerkrankungen
Verdauungssystem	Cholelithiasis, Pancreatitis, spontane bakterielle Peritonitis
Endokrin	Amenorrhoe, Spontanaborte, Pubertas tarda, Ovarioletharax
Kutan	Blasse Lunulae, Hyperpigmentierung, Acanthosis nigricans

Diagnostischer „Leipzig“-Score³
(8th International Meeting on Wilson's Disease, Leipzig 2003)

Kayser-Fleischer-Kornelring	Wert
Vorhanden	2
Fehlend	0
Neurologische Symptome oder rMT-Befund	
Schwer (eindeutig)	2
Mild (unsicher)	1
(Phänom)	0
Ceruloplasmin im Serum [g/l]	
Normal	0
0,1–0,2	1
<0,1	2
Coombs-negative hämolytische Anämie	
Vorhanden	1
Fehlend	0
Kupfer im Lebertrockenbiopsat	
> 250 µg/g	2
> 50 und < 250 µg/g	1
Normwertig	0
Rhodamin-positive Granula (zumindest eine konventionelle Histologie vorliegt)	1
Kupfer im Samenurin	
Normal	0
300–200 µg/Tag	1
> 200 µg/Tag	2
Auslassung > 5-fach nach DPA-Stimulation	2
ATP7B-Mutationsanalyse	
Mutation auf beiden Allelen	4
Mutation auf einem Allel	1
Keine Mutation nachweisbar	0
Sonnenstrecke Beurteilung	
Diagnose wahrscheinlich	+3
Diagnose möglich, weitere Testung erforderlich	1
Diagnose unklar/erheblich	+3

Die DCN-Lettlinie 2012 besagt:
... jede unklare nicht infektiöse Lebersymptomatik und jede unklare extrapyramidale Bewegungsstörung insbesondere bis zum 45. Lebensjahr sollten zum differentialdiagnostischen Ausschluss eines Morbus Wilson veranlassen¹

1. Zisch O, Schmidt D. Diagnostik und Therapie des Morbus Wilson. Deutscher Ärzteverlag, Jg. 2012, Heft 01, 23. Mai 2012
2. DCN-Lettlinie, Erweiterte Fassung, 12. Stand: September 2012, 68887, Registernummer: E30301, abruflbar in Überwörterung
3. Weis U, Dreier M. Diagnose und Therapie des Morbus Wilson. Hepatol. 2013; 1(1): 1-10. Verfügbar unter: www.hepatol.de

Cuprior® (Trientintetrahydrochlorid) – der moderne Chelator

- Wirksam und gut verträglich!**
Durch stabileren Kupferkomplex
- Keinigeht bei wegerer Emböhrung!**
Galaktosefrei und laktosefrei
- Einfache Handhabung!**
Keine Kühlung – keine besonderen Lagerungsbedingungen
- Patienten-individuelle Dosierung!**
Teilbare Filmtabletten im Blister, leicht zu schlucken

Wieder Freiheit im Alltag – mit Morbus Wilson

Ab 13. April 2020: Cuprior® 150 mg Filmtabletten, nur 96 Filmtabletten PZN: 1612-2156 verfügbar

Cuprior® 150 mg Filmtabletten – zugelassen für Patienten mit Penicillamin-Unverträglichkeit!
1 Fachinformation Cuprior®, Stand: 01/2020

gmp orphan **Cuprior®** **TABLETTEN** **Trientintetrahydrochlorid**



wird **Orphan** Innovation for Orphan Diseases

NEU: www.morbus-wilson.com



1 Fachinformation Cuprior®, Stand: 07/2020 | Cuprior® 150 mg Filmtabletten – zugelassen für Patienten mit Penicillamin-Unverträglichkeit¹

Cuprior® 150 mg Filmtabletten, Wirkstoff: Trientintetrahydrochlorid
Zus.: Jede Filmtablette enth. Trientintetrahydrochlorid, entsprechend 150 mg Trientintetrahydrochlorid. Tabl.kern: Mannitol (Ph.Eur.) (E 421), Hochdisp. Siliciumdioxid, Glyceroldibehentat (Ph.Eur.). Filmüberzug: Poly(vinylalkohol), Talkum, Titandioxid (E171), Glycerolmonocaprylocaprat (Ph.Eur.) (Typ I), Eisen(III)-hydroxid-oxid x H₂O (E172), Natriumdoodecylsulfat. Anw.: Zur Behandlung von Morbus Wilson bei Erw., Jugendl. u. Kindern 5 Jahre oder darüber mit Unverträglichkeit gg. einer D-Penicillamin-Therapie. Gegenanz.: Überempfindlichkeit gg. Trientintetrahydrochlorid oder einen der sonst. Bestandteile. Nebenwirk.: Häufig (>1/100, <1/10): Übelkeit, Gelegentlich (>1/1.000, <1/100): sideroblastische Anämie, Ausschlag, Pruritus, Erythem. Nicht bekannt: Eisenmangelanämie, Duodenitis, Kolitis (einschl. schwere Kolitis), Urtikaria. Auf nüchternen Magen einnehmen, mindestens eine Stunde vor den Mahlzeiten oder zwei Stunden nach den Mahlzeiten und mit mindestens einer Stunde Abstand zu allen anderen Arzneimitteln, Nahrungsmitteln oder Milch. Inhaber der Zulassung: Orphanal, 226 Boulevard Voltaire, 75011 Paris, Frankreich. Verschreibungspflichtig. Stand der Information: Juli 2020