

## داء ويلسون

يعد داء ويلسون مرضًا وراثيًا نادرًا، ينجم عن وجود مستويات كبيرة للغاية من النحاس في الجسم. يُوجد النحاس في العديد من الأطعمة وكذلك في مياه الشرب. وتحتاج أجسادنا للنحاس؛ لكن، في حالة داء ويلسون، فإن تراكم النحاس في الجسم يكون مُؤذيًا للكبد والأعضاء الأخرى.

ففي الإنسان الطبيعي، يتخلص الكبد من النحاس بإفرازه في الصفراء. والصفراء عبارة عن سائل يُصنع بواسطة الكبد والذي يُساعد الجسم على هضم الطعام فضلاً عن وظائف أخرى. تمر الصفراء المحتوية على النحاس عبر الجهاز الهضمي، ثم تخرج من الجسم مع نواتج الفضلات الأخرى أثناء عملية التبرز. وفي حالة الإصابة بداء ويلسون؛ فإن كبد المريض لا يُفرز النحاس في الصفراء على النحو المطلوب. وبدلاً من ذلك، فإن النحاس يتراكم مُسببًا تلف الكبد.

وبعد فترة، يخرج النحاس المُتراكم في الكبد إلى مجرى الدم. ثم ينتشر عن طريق الدم في الجسم. وهذا النحاس قد يُسبب تلفًا بالكلية والدماغ والعينين. وإذا لم يتم علاجه، فقد يُسبب داء ويلسون فشل الكبد وتلف الدماغ وحتى الموت.

### أسباب داء ويلسون

يُصيب داء ويلسون شخصًا واحدًا من كل 30.000 شخص في العالم. وقد وُلدنا جميعًا ونحن نحمل الكثير من الجينات التي تُشكل أجسادنا. هذه الجينات تُورث من أبائنا وأمهاتنا. ويُعتبر داء ويلسون مرضًا وراثيًا؛ ويُصاب الشخص به فقط إذا ورث نفس الجين المعيب من كلا الوالدين. إذا كان كلا الوالدين يحملان الجين المُسبب لداء ويلسون، فهناك:

- احتمال بنسبة 25% لإصابة طفلهما بهذا الداء
- احتمال بنسبة 50% أن يرث طفلهما الجين المعيب من أحد الوالدين؛ وهذا يعني أن الطفل لن تظهر عليه أعراض هذا المرض ولكنه يكون "حاملًا للمرض"
- احتمال بنسبة 25% أن يرث طفلهما الجينين الطبيعيين، واحد من كل والد؛ ومن ثم فإنهم لن يُصابوا بالداء

إذا كان أحد أفراد العائلة مصابًا بداء ويلسون، فإن اختبار الحمض النووي (DNA) غالبًا ما يُبين ما إذا كان أيّ من أفراد العائلة الآخرين مُصابين، أو حاملين للمرض، أو لم يتعرضوا للإصابة.

### علامات وأعراض داء ويلسون

غالبًا ما تظهر الأعراض بين عمر 6 إلى 20 عامًا، وقد تبدأ في مراحل عُمرية مُتأخرة. تعد حلقة كايزر-فليشر إحدى علامات داء ويلسون؛ وهي حلقة ذات لون بني باهت تُحيط بالجزء الخارجي من العين، ويُمكن رؤيتها فقط عن طريق فحص العين.

وتُوجد أيضًا عدة علامات أخرى والتي لا يُمكن ملاحظتها إلا بواسطة الطبيب، مثل:

- تورم الكبد والطحال وفشل الكبد
- تراكم السوائل في جوف البطن (وهو ما يُسمى بالاستسقاء)
- فقر الدم (عندما يقل عدد خلية دم حمراء في دم أحد الأشخاص دون مستوياته الطبيعية)
- انخفاض عدد الصفيحات الدموية وخلايا الدم البيضاء في الدم
- ارتفاع مستويات الأحماض الأمينية والبروتين وحمض اليوريك والكربوهيدرات في البول

بينما تظهر بعض الأعراض أكثر وضوحًا، مثل:

- اليرقان، الذي يظهر في صورة اصفرار في العينين والجلد
- التقيؤ (الترجيع) الدموي
- تورم والم في الساقين والبطن نتيجة تراكم السوائل

- تكرار ظهور الكدمات والنزف (مثل نزيف الأنف) والذي لا يتوقف بسرعة
- الخمول، أو التعب مع أقل مجهود
- فقدان الشهية
- فقدان الوزن

يعتمد ظهور الأعراض على مدى سرعة تطور المرض والعضو الذي يُصيبه التلف، سواء في الكبد أو الدم أو الجهاز العصبي المركزي أو الجهاز البولي أو الجهاز العضلي الهيكلي. وقد تكون علامات داء ويلسون طفيفة وقد تظهر وتختفي على مدار شهور أو سنوات، أو ربما تكون مستمرة.

يُعاني نصف المرضى من أعراضهم الأولى بسبب ترسبات النحاس في الدماغ والجهاز العصبي. وهذه الأعراض تتضمن:

- اضطرابات التخاطب واللغة
- رعاش أو رجفة في الذراعين واليدين
- شد في العضلات
- سيلان اللعاب (الريالة)
- اضطرابات البلع والنطق والكتابة والاتزان
- الصداع
- تغيرات في السلوك

بعض الأطفال قد يتعرضون "لظهور مفاجئ" لداء ويلسون؛ فيمرضون بغتة ويصابون باليرقان وتراكم السوائل في البطن (الاستسقاء) وتورم الدماغ وفقر الدم. وهذا يؤدي في بعض الأحيان لإصابتهم بفشل حاد في الكبد (يحدث عندما يموت الكثير من خلايا الكبد أو عندما تتعرض لتلف شديد خلال فترة زمنية قصيرة). وإذا حدث ذلك؛ فسيكونون بحاجة لإجراء زرع كبد.

## تشخيص داء ويلسون

يُشخص داء ويلسون بإجراء الاختبارات التي تقيس مستويات النحاس في الكبد والبول والدم.

- يُمكن لاختبار خزعة الكبد أن يُظهر المستويات العالية من النحاس في الكبد
- ويُمكن لتحليل البول أن يُظهر المستويات العالية وغير طبيعية من النحاس في البول
- أما فحوصات الدم فيمكنها إظهار انخفاض مستوى بروتين السيرولوبلازمين؛ الذي يعمل كناقل بروتيني للنحاس في مجرى الدم
- ويُمكن لفحص العين أن يكشف عن حلقة كايزر-فليشر

## علاج داء ويلسون

(إخفاء)

يُعالج داء ويلسون باستخدام أدوية يجب تناولها باستمرار مدى الحياة. بالنسبة للمرضى الذين يُظهرون أعراضًا، فإن الهدف الأول للعلاج يُركز على إزالة أكبر قدر مُمكن من النحاس من الجسم. ويتم ذلك باستخدام أدوية تسمى د-بنيسيلامين أو تراينتئين هيدروكلوريد. وقد يستغرق الأمر أسابيع قبل أن تتضح فعالية العلاج من عدمه.

وربما تُسبب هذه الأدوية بعض الآثار الجانبية الخطيرة، مثل:

- ألم في المفاصل
- اضطرابات عصبية تُؤثر على القدرات العقلية
- اضطرابات في وظائف تخثر الدم
- ردود فعل تحسسية

سيعمل طبيبك على تحديد العلاج الدوائي لطفلك من خلال: الفحوصات البدنية وقياس مستويات النحاس في البول والدم وتحليل وظائف الكبد وتعداد خلايا الدم.

لإدارة حالات داء ويلسون، فإن هدف العلاج يُركز على تقليل مستويات النحاس التي يمتصها الجسم. وتناول مكملات الزنك قد يُساعد على منع امتصاص الجسم للنحاس. ويتناول المرضى كذلك فيتامين ب6 ويتبعون نظامًا غذائيًا ذا مُحتوى منخفض من النحاس. وهذا يعني تجنب تناول فطر عيش الغراب والمكسرات والشيكولاتة والفواكه المجففة والكبد والمحار.

في بعض الأحيان، لا يتخلص هذا العلاج الدوائي من مستويات النحاس المرتفعة في الجسم. لذا قد يتطلب الأمر إجراء جراحة زرع كبد، لأولئك المُصابين بمراحل مُتقدمة من المرض. إذا كانت هناك حاجة لإجراء زرع الكبد، فسيُعمل فريق الرعاية على علاج الأعراض ومنع حدوث المضاعفات أثناء انتظار التبرع بالكبد.

### التوقعات طويلة الأمد للأطفال المُصابين بداء ويلسون

يجب على الأشخاص المُصابين بداء ويلسون تناول علاجهم باستمرار مدى الحياة. إذا تم اكتشاف الداء مُبكرًا وُجِّل بطريفة صحيحة؛ يُمكن للطفل أن يتوقع حياة طبيعية ذات نوعية جيدة.

لكن التشخيص غالبًا ما يتأخر؛ لأن داء ويلسون نادر جدًا وقد يصعب تحديد أعراضه. يُعتبر التشخيص المُبكر لداء ويلسون ضروري للغاية؛ وذلك لتجنب تلف الدماغ الدائم.

وزرع الكبد قد يُنقذ حياة أي مريض يُصاب بفشل الكبد بسبب داء ويلسون. يُمثل الأطفال المُصابون بداء ويلسون حوالي 2% من إجمالي الأطفال الذين يخضعون لجراحات زرع الكبد.

وترتفع مُعدلات البقاء للأطفال المُصابين بفشل الكبد الناجم عن داء ويلسون إلى نسبة تصل إلى 90% إذا خضعوا لجراحة زرع الكبد.

ويرتفع مُعدل البقاء لخمس سنوات إلى نسبة تصل إلى 85% لأولئك الذين يخضعون لزرع الكبد. وتعافي الجهاز العصبي (الحالة العقلية) يعتمد على مستوى تلف الدماغ وقت إجراء زرع الكبد. فكلما قل مستوى التلف الذي تعرض له الدماغ قبل زرع الكبد، كلما كانت فرص التعافي أفضل.

آخر تحديث: 11/2018