

فهم داء ويلسون لدى الأطفال



ما هو داء ويلسون؟

إن داء ويلسون اضطراب وراثي نادر يؤدي إلى تراكم النحاس الزائد في الجسم، مما يتسبب في تلف الكبد والدماغ وأعضاء أخرى في الجسم. قد يكون تشخيصه صعباً، خاصة لدى الأطفال، نظراً لأن الأعراض قد تكون غير محددة أو مشابهة للأمراض أخرى. يُعد التشخيص المبكر والعلاج أمراً ضرورياً للسيطرة على المرض والوقاية من المضاعفات الخطيرة.

فهم داء ويلسون ما هو ولماذا يُعد مهماً؟

يتفشى داء ويلسون عندما يفشل الجسم في التخلص من الكميات الزائدة من النحاس، مما يؤدي إلى تراكمه في الأعضاء مثل الكبد، والدماغ والكلية والقرنية. غالباً ما يتم تشخيص المرض لدى الأطفال بين سن 5 و15 عاماً، ولكنه قد يظهر في أي عمر. إذا تُرك بدون علاج، يمكن أن يؤدي داء ويلسون إلى فشل الكبد وأضرار عصبية واضطرابات نفسية.

الأعراض التي يجب الانتباه إليها

تختلف أعراض داء ويلسون لدى الأطفال اعتماداً على الأعضاء المتأثرة

الأعراض المرتبطة بالكبد

الشعور بالتعب واليرقان (اصفرار الجلد) وألم في البطن والتورم.

الأعراض العصبية

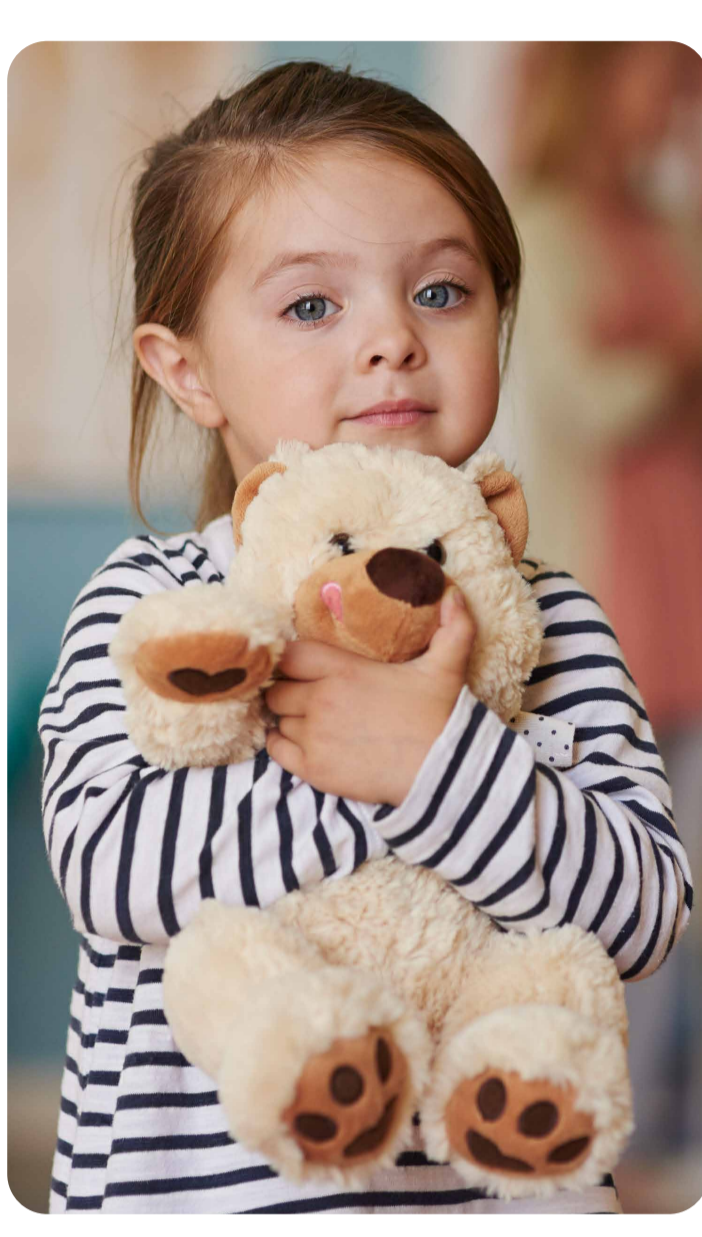
الرعاش وضعف التنسيق الحركي والتغيرات السلوكية وصعوبة في النطق.

الأعراض النفسية

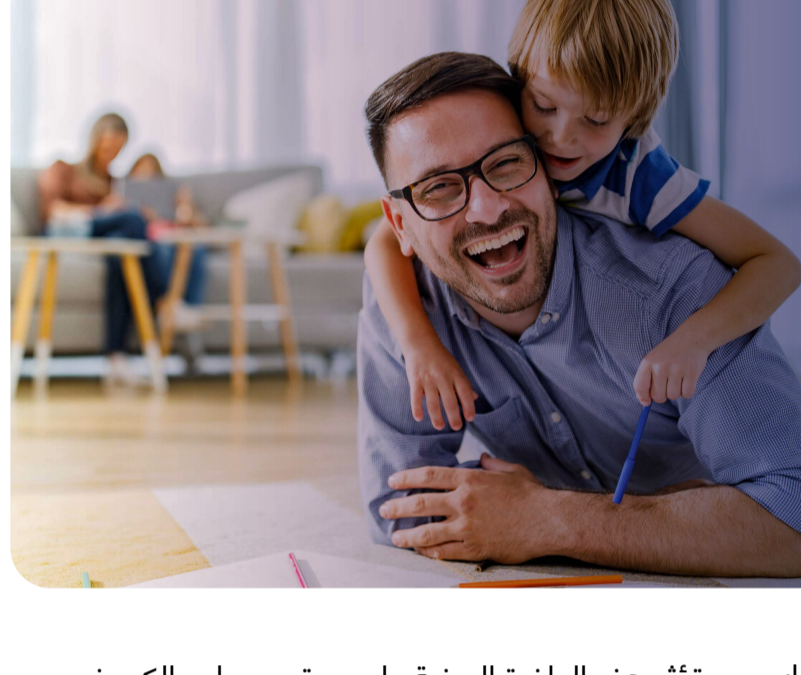
تغيرات في الشخصية وسهولة الاستثارة أو الاستفزاز والاكئاب أو تقلبات المزاج.

الأعراض المرتبطة بالعين

ظهور حلقة بنية أو خضراء حول القرنية تُعرف بـ"حلقات كايزر-فلايشر" وتُكتشف باستخدام فحص المصباح الشقي.



ما الذي يسبب داء ويلسون؟



تؤثر هذه الطفرة الجينية على بروتين يساعد الكبد في التخلص من النحاس الزائد من خلال دمجه في الصفراء (الغصارة الصفراوية)، مما يساهم في عملية الهضم والتخلص من الفضلات. أما لدى الأطفال المصابين بداء ويلسون، فلا يتم التخلص من النحاس بشكل صحيح عبر الغصارة الصفراوية، مما يؤدي إلى تراكمه في الكبد وانتشاره لاحقاً إلى أعضاء أخرى.

ينجم داء ويلسون عن طفرة جينية مورثة. لكي يصاب الطفل بالمرض، يجب أن يكون كلا الوالدين حاملين للجين المتحور وينقلانه إلى الطفل. في هذه الحالة، يكون احتمال إصابة الطفل بداء ويلسون 25%، واحتمال عدم إصابته 75%. إذا لم يُصاب الطفل بالمرض، فقد يكون ذلك لأن أحد الوالدين فقط نقل الجين المتحور (احتمال 50%)، أو لأن كلا الوالدين لم ينقلوا الجين المتحور (احتمال 25%).

اقرأ المزيد

<https://www.cincinnatichildrens.org/health/w/wilsons-disease>

التشخيص المبكر - المفتاح لتحسين النتائج

يُعد الاكتشاف المبكر أمراً حيوياً لمنع حدوث أضرار طويلة الأمد. وتشمل المنهجية الشاملة لتشخيص داء ويلسون لدى الأطفال ما يلي:

اختبار البول

يُجرى اختبار إفراز النحاس في البول على مدى 24 ساعة لتحديد كفاءة الجسم في التخلص من النحاس.

اختبار الدم

لقياس مستويات السيروبولوبلازمين (وهو بروتين يساعد في نقل النحاس) ومستويات النحاس في الدم.

الاختبارات الجينية

تُستخدم لتأكيد وجود الطفرة الجينية المسؤولة عن داء ويلسون.

خزعة الكبد

في بعض الحالات، يتم إجراء خزعة للكبد لتقييم درجة الضرر الذي أصابه.

خيارات العلاج للأطفال المصابين بداء ويلسون



بمجرد تشخيص داء ويلسون، يمكن التحكم فيه بفعالية من خلال العلاج الذي يركز على تقليل تراكم النحاس ومنع حدوث مزيد من الأضرار. تشمل خيارات العلاج الرئيسية ما يلي:

نظام غذائي منخفض النحاس

الحد من تناول الأطعمة الغنية بالنحاس من خلال اتباع نظام غذائي منخفض النحاس للمساعدة في إدارة الحالة.

العوامل الخالية للنحاس

أدوية مثل البنسيلامين أو التريانتين التي تساعد في إزالة النحاس الزائد من الجسم.

زراعة الكبد

في الحالات الشديدة من فشل الكبد، قد تكون زراعة الكبد ضرورية.

علاج الزنك

يعمل على منع امتصاص النحاس من الجهاز الهضمي.

اقرأ المزيد

<https://www.niddk.nih.gov/health-information/liver-disease/wilson-disease/treatment>

التعايش مع داء ويلسون: اعتبارات للعائلة ونمط الحياة

يمكن أن يمثل تشخيص داء ويلسون تحديات كبيرة للطفل ولعائلته، قد يحتاج الأطفال إلى تغييرات في روتينهم اليومي، خاصة فيما يتعلق بإدارة أدويتهم والالتزام بنظام غذائي منخفض النحاس. فيما يلي بعض النصائح المهمة للعائلات:

الدعم النفسي

إن الدعم العاطفي والنفسي ضروري للأطفال الذين يعانون من الأمراض العصبية والنفسية المرتبطة بداء ويلسون.

التغييرات الغذائية

يجب تجنب الأطعمة الغنية بالنحاس مثل المكسرات والبندق (القشريات) والحبوب، أو حتى التقليل منها. يمكن لخصائص التغذية مساعدة العائلات في تصميم نظام غذائي متوازن وخالي من النحاس.

التثقيف والتوعية

فهم الحالة وخيارات العلاج أمر ضروري لمساعدة الأطفال في التحكم بصحتهم بشكل فعال.



النظرة المستقبلية الأبحاث والتطورات في العلاج

تركز الأبحاث المستمرة حول داء ويلسون على تحسين طرق التشخيص المبكر وتطوير علاجات جديدة. تشمل التطورات الحديثة اكتشاف العلاجات الجينية، التي قد توفر في المستقبل علاجاً جذرياً للجوانب الوراثية للمرض. تجري حالياً تجارب سريرية لاستكشاف هذه العلاجات المبتكرة، وقد تُحدث النتائج المتوقعة في السنوات القادمة تغييراً جذرياً في مسار إدارة داء ويلسون. إن الاستثمار المستمر في الأبحاث والتطوير يعزز الأمل في تحسين نوعية الحياة للمرضى ويقربنا من إيجاد حلول علاجية مستدامة.

References

Pediatric Wilson's disease

<https://childliverdisease.org/liver-information/childhood-liver-conditions/wilsons-disease/>

<https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/wilsons-disease/symptoms-causes/syc-20353251>