

Wilson disease مرض ويلسون

صلاح الوجية

مرض ويلسون، مرض نادر الانتشار حيث يصيب فرداً من كل 30000، هو خلل في أحد جينات الكروموسومات الجسدية، يظهر في بعض الناس ويورث عن الآباء. يجعل النحاس يتجمع في الكبد فلا يستطيع التخلص منه بالكامل، فينتشر إلى العينين والبنكرياس في الأنسجة العصبية. وهذا يؤدي إلى عوارض عصبية وعقلية بالإضافة إلى أمراض الكبد، وعادة يتم علاجها بتقليل امتصاص النحاس أو بإزالة النحاس الزائد عن الحاجة في الجسم، ولكن في بعض الأحيان يكون هناك حاجة لعملية زراعة كبد.

نتج هذه الحالة بسبب طفرة في جين بروتين (ATP7B) هذا الخلل في نسخة الجين موجود في شخص واحد من بين مئة، ولكنهم لا يطورون أي أعراض للمرض، بحيث يكونون حملة للمرض، وإذا كان الطفل لأبوين يحملان الجين، ينتج عنه تطور مرض ويلسون.

وقد تم اكتشاف المرض من قبل الطبيب البريطاني الذي وصفه أول مرة، وهو الطبيب أليكساندر ويلسون (1878-1937) الذي اكتشفه عام 1912.

لا يوجد مسبب أساسي لحدوث هذا المرض غير حدوث طفرة جينية في جسم الإنسان تعمل على تراكم عنصر النحاس في الجسم

اعراض المرض :

تختلف علامات وأعراض الإصابة بمرض ويلسون تبعاً للمنطقة المتأثرة

أعراض إصابة الكبد تكون على النحو التالي :

-تضخم الكبد وإمتهانه بالأنسجة الدهنية

-حدوث إختلال انزيمات وظائف الكبد

-حدوث التهاب الكبد الوبائي

-تجمع السوائل في الغشاء البطني الخارجي

-اليرقان

-حدوث فشل كبدي

أما عن الأعراض التي تنشأ من إصابة الخلايا الدماغية :

-صداع مزمن

-دوار

-ارق شديد

-تشنجات عصبية عضلية

-حركات غير إرادية في العضلات

من الأعراض الأخرى التي قد تظهر على المريض :

- إختلال وظائف الكلى
- تضخم عضلة القلب
- حدوث أمراض الدم
- شلل بصلي كاذب (Pseudobulbar Palsy) –
- حدوث اختلالات في الرؤية ووضوحها
- حدوث أمراض الغدة الدرقية

تشخيص المرض :

يتم تحديد مرض ويلسون باحد التدابير التالية أو كلها مجتمعة :

- الفحص السريري
- فحص بصري
- فحص عصبي وقياس رد فعل الجسم للمؤثرات الخارجية
- فحص تركيز نسبة النحاس في الدم
- فحص نسبة تركيز النحاس في البول عن طريق جمع البول على مدار 24 ساعه
- فحص جيني للكشف عن حدوث اختلالات جينية وحدوث طفرات

مضاعفات مرض ويلسون :

من المضاعفات المحتمل لمرض ويلسون :

- حدوث فشل كلوي
- حدوث فشل في وظائف الكبد
- حدوث اعراض عصبية عضلية