دراسة اكلينيكية لمرض ويلسون: تجربة أحد وحدات كبد الأطفال المصرية

ملخص البحث

معظم الأطفال المرضى المصابين بمرض ويلسون (WD) يظهرون الأعراض الكبدية ولكن بعضهم قد يكون لديه أعراض عصبية أو نفسية. الهدف من الدراسة كان تحديد الاعراض المرضية، المميزات البيوكيميائية ونتائج العلاج فى مجموعة من الأطفال المصريين تم تشخيصهم بمرض WD .
المرضى و الطرق : أجريت الدراسة في وحدة الكبد الأطفال في مستشفى الأطفال، جامعة القاهرة، مصر . ٥٤ مريضا تم تشخيصهم WD فى الفترة ١٩٩٦-٢٠٠٩ . وكان التشخيص استنادا إلى انخفاض مستويات سيرولوبلازمين فى الدم ، وزيادة تركيزات النحاس البولية قبل أو بعد تحليل التحدى باستخدام البنسيلامين، و / أو وجود حلقات كايزر فلايشر - (K -F) فى العين.
النتائج:الأعراض المرضية كالتالى: أعراض كبدية في ٣٣ مريضا (٦١٪) ، أمراض الكبد و عصبية ٣ (٥.٥ ٪) ، عصبية ٥ (٩.٣ ٪) و سابق للأعراض ١٣ (٢٤ ٪) . كان لاثنا عشر من الأزواج أكثر من طفل مصاب. تم العثور على زيادة تركيزات النحاس البولية قبل أو بعد التحدي د البنسيلامين في جميع المرضى ، انخفاض مستوى سيرولوبلازمين فى الدم في ٩٧ ٪ وحلقات K -F في ٣١.٥ ٪ . تم علاج جميع المرضى الذين يعانون بدواء
البنسيلامين و كبريتات الزنك باستثناء حالة واحدة سابق للأعراض الذي كان يعالج بكبريتات الزنك فقط . ثلاثة مرضى خضعوا لعملية زرع الكبد و توفي ثمانية مرضى بعد مدة علاج وسيطة من ٦ شهور (١-٣٦) . تحسنت الأعراض الكبدية مع العلاج ولكن العصبية بقيت ثابتة.
الاستنتاجات : تبقى الآعراض المرضية و الفحوصات الكيميائية الحيوية معيارا لتشخيص WD . العلاج بالبنسيلامين و
الزنك يمكن أن تعالج على نحو فعال WD من الأعراض الكبدية. لا تزال زراعة الكبد المنقذة للحياة بالنسبة لأولئك المصابين فى المرحلة النهائية WD . البحث عن المرض فى الاخوة قبل ظهور الآعراض هو من الأهمية القصوى