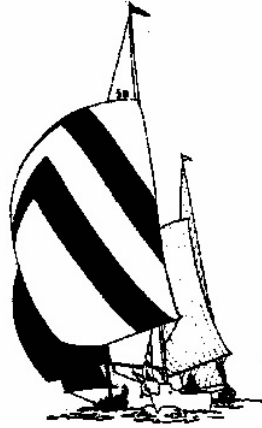




كتيب فون هيبييل لانداء VHL
ماذا يجب عليك معرفته عن مرض
فون هيبييل لانداء VHL
كتيب للأفراد المصابين بمرض VHL، عائلاتهم
والفريق المساعد
طبعة عالمية، مراجعة 2005
ISBN 1-929539-16-9
Arabic



الانتماء إلى مجموعة عائلة فون هيبييل لاندائو: _

تتم تأسيس مجموعة فون هيبييل لاندائو في عام 1993 لمساعدة الأشخاص المصابين بمرض فون هيبييل لاندائو وأفراد الطاقم الطبي الذي له رغبة في معرفة المزيد عن هذا المرض لتحسين البحث العلمي. عند الاشتراك بهذه المجموعة سوف تحصل على المجلة الدورية (3-4 نسخ في السنة)، ونسخة من جميع المنشورات العلمية. تعتمد المجموعة على التبرعات التي يقوم بها أعضائها. أنا ----- أنا أريد الانضمام إلى هذه المجموعة

الاسم:

العنوان:

المدينة:

المحافظة:

البلد:

تلفون العمل:

تلفون المنزل:

عنوان البريد الإلكتروني Email:

ملحق شيك أو دفع عن طريق بطاقة الائتمان بمبلغ:

25 دولار أمريكي رسوم اشتراك داخل الولايات المتحدة وللحصول على المجلة الدورية

35 دولار أمريكي رسوم اشتراك خارج الولايات المتحدة (تتضمن رسوم بريد)

100 دولار أمريكي تبرع اشتراك

250 دولار أمريكي رسوم عضوية

1000 دولار لجمعية لينداو

طريقة الدفع:

شيك مرفق لدفعه لمجموعة VHL المبلغ _____

_____ ماستر كارد / فيزا كارد رقم

تاريخ الانتهاء _____ الاسم كما هو مكتوب في الكرت _____
التوقيع _____

أنا

_____ مصاب بمرض VHL _____ عضو اشتراك بمجموعة VHL

_____ صديق مساعد

_____ انتمي لفريق طبي، تخصصي: _____

كيف تم لك التعرف على مجموعة VHL ؟

الرجاء كتابة الموضوعات التي ترى مناقشتها ضرورية في المستقبل في المجلة الدورية لمجموعة VHL أو أي ملاحظات أخرى حول هذا الكتيب. شكراً مقدماً.

مجموعة قانون هيبابل لاندواو مجموعة خيرية مجلة (دون أرياح) لادى سلطات الطرائب في الولايات المتحدة الأمريكية، كندا، بريطانيا العظمى وبعض الدول الأخرى. الرجاء الاتصال بمجموعتك داخل بلدك أو بمساعد محصل الضرائب داخل الدولة التي تقيم بها لمساعدتك من خصم التبرعات من الضرائب التي يجب عليك دفعها.

الرجاء إرسال هذا إلى مجموعة VHL العنوان 171 Clinton Rd, Brookline, MA 02445

مقدمة:

هذه المعلومات تخص الأفراد المصابين بمرض VHL، لعائلاتهم وللأشخاص الذين لديهم الرغبة بالحصول على المعلومات المختصة بهذا المرض. هذه المعلومات تساعد في إثارة المعرفة بهذا المرض ولكنها لا تستبدل النصائح والمناقشات مع الطبيب المعالج بجميع النواحي التي تخص المرض والمعالجة.

أحد أهم أهدافنا هو إعطاء كثير من الأهل والأقارب الثقة في المستقبل للأفراد المصابين بمرض VHL ولعائلاتهم، فإن التشخيص المبكر والمعالجة الكافية له أصبحت الآن أحسن كثيراً مما سبق، كما أن أساليب التشخيص قد أصبحت حديثة للغاية.

نحن في أتم الامتنان للمساعدة التي تلقيناها من مختلف الأفراد والمراجعين، لهذا الكتيب، كما عدد كثيراً من الأطباء والعائلات المصابة بهذا المرض. إن المعرفة بهذا المرض وأساليب المعالجة قد تقدمت بصورة سريعة منذ عام 1993 عن طريق العمل المشترك على مستوى عالمي، بالأخص إقامة عدد من الندوات المهمة مثل:

- فرايبورج، ألمانيا في عام 1994 المنظم د. هارتمون نويمان.
 - هونولولو، هاواي، الولايات المتحدة الأمريكية في عام 2000 تحت إدارة د. إدوارد هيسيا، برتون زبار و ج.م. لاميل.
 - باريس، فرنسا 1998 تحت إدارة د. ستيفان ريتشارد.
 - روشستر، مينيسوتا، الولايات المتحدة الأمريكية في عام 2000 تحت إدارة د. فرجيتيا ميشليس.
 - باداوا، إيطاليا عام 2002 تحت إدارة د. جوسين أوبوخر.
 - كوشي، اليابان عام 2004 تحت إدارة د. تارو شوين.
- بالإضافة إلى العديد من برامج البحث العلمي في: الولايات المتحدة الأمريكية تحت رعاية د.و. مارتينسون ليتييهان وإدوارد أولدفيلد، فرنسا تحت رعاية د. ستيفان ريتشاروس، ألمانيا تحت رعاية د. هارتمون نويمان وفي اليابان تحت رعاية د. تارو شوين. كما هنالك عديد من الطبقات بلغات مختلفة في عديد من دول العالم.

هذه الطبعة رقم 3، وهي مراجعة ومزودة بأحدث المعلومات عن طرق الفحص، التشخيص، المعالجة، وتنظيم الحياة وقد أصبح من المعروف أنه يجب تشخيص المرض ومعالجته بصورة باكراً لكي تجنب المضاعفات والآثار المترتبة عليه ولضمان حياة سليمة وصحية على مدى طويل. نحن نسعى للعمل معكم سوياً ومع فريقكم المعالج، كما يمكنكم الحصول على هذه المعلومات في الانترنت: www.VHL.ORG في آخر هذا الكتيب تجدون كافة المصطلحات الطبية وتفسيراً لها. ونحن يسعدنا تقبل ملاحظتكم لكي نحسن في المستقبل من تزويد من المعلومات لهذا الكتيب.

جويس ويلكوكس جراف
المحرر لهذا الكتيب
يناير 2005

القسم الأول

ما هو مرض VHL ؟

مرض فون - هيبيل - لينداو (الاختصار VHL - ف ه ل) أحد 7000 أمراض وراثية معروفة. يتميز مرض ف ه ل بظهور أورام في واحد أو أكثر من أعضاء الجسم. كثير من هذه الأورام تتميز بنمو غير طبيعي لأوعية دموية في مختلف أعضاء الجسم. عادة تفرع الأوعية الدموية كأغصان الأشجار، ولكن بمرض VHL تنمو عقد من الشعيرات الدموية في المخ، النخاع الشوكي أو شبكية العين. هذه العقد تدعى بالشعيرات الدموية تشبه تسمى Angiomas - أو Hemangioblastoma، وتسمى الأورام الأخرى في أعضاء الجسم الأخرى بأسماء مختلفة. هذه الأورام قد تسبب بعض المضاعفات، أو كثير من المضاعفات قد تنتج حول هذه الأورام لذلك يتعين على فريقك الطبي الملاحظة المستمرة لهذه الأورام.

أعراض مرض VHL تختلف من شخص لأخر، حتى داخل العائلة الواحدة لذلك إنه من المستحيل التنبؤ بكيفية تقدم المرض وظهوره من شخص لآخر. هذا يجعل الملاحظة المستمرة للأشخاص المصابين بمرض VHL ضرورية مدى الحياة.

د. أوجي فون هيبيل، طبيب العيون الألماني، وصف ظهور Angiomas في شبكية العين خلال الأعوام 1893-1911، لذلك يرتبط اسمه بأعراض المرض في العين. بعد ذلك، وفي عام 1927 وصف طبيب العيون السويدي، د. ارفيد لينداو، ظهور Angiomas في المخ والنخاع الشوكي. هذا الوصف يشمل هذه الأعراض مع الأعراض الأخرى التي وصفت من قبل د. فون هيبيل وبعض الأعراض التي تظهر في مختلف أجزاء الجهاز الهضمي. وحسب فهمنا الآن فإن هؤلاء الأطباء كانوا يوصفون أعراض نفس المرض التي تظهر في أعضاء مختلفة من الجسم.

يختلف مرض فون هيبيل لينداو من معظم الأمراض الأخرى بأنه ليست هنالك أعراض أولية يفرد بها أو أنه ليست هنالك عضو مميز يظهر به هذا المرض بصورة خاصة كما أنه لا يصيب الأفراد في عمر معين معروف. فعموماً إن هذا المرض وراثي ولكن لأن أعراض المرض مختلفة بصورة كبيرة كما أن اختصاصات الأطباء المعالجين أيضاً مختلفة مما يصعب للغاية تشخيص هذا المرض. كذلك تسمية ظهور الأعراض ومضاعفاتها حتى في العائلة الواحدة تختلف بصورة كبيرة فبعضهم يعانون من أعراض خفيفة والآخرين من مضاعفات خطيرة.

لذلك فإن الملاحظة الدقيقة، تشخيص المرض مبكراً، والمعالجة الكافية تحمي من النتائج الخطيرة لتقدم المرض أو في بعض الأحيان من الحماية الكاملة للمرض.

قد وجدت الأبحاث أن كثيراً من الحالات الجديدة تظهر في عائلات لأول مرة وقد تبلغ نسبة هذه الحالات الجديدة حوالي 20% نحن لا نفهم حتى الآن لماذا يحدث ذلك ولكن هناك المتواجبات التشخيص الصحيح لجميع الأفراد وليس هؤلاء فقط من العائلات المصابة بمرض VHL .

ما هي الانجيوما، هيمانجيوما / حويصلة وأورام؟

الانجيوما تكون في مختلف أعضاء الجسم - على سبيل المثال تسمى الانجيوما في المخ والنخاع الشوكي بالهيمو أنجيوبلاستوما هذه الهيمو أنجيوبلاستوما تسمى بيبوبون أورام، وفقد يغطون على الأعصاب أو أنسجة المخ وبالتالي يؤدي إلى أعراض مثل الصداع أو اختلال الوزن أو ضعف في حركة الأيدي والأرجل.

عند نمو الانجيوما يضغط غشاء الأوعية الدموية مما يؤدي إلى إنسياب الدم خلالها أو حتى في أسوأ الأحوال إلى انفجارها مما يؤدي أنسجة الجسم حول هذه الأوعية. وعلى سبيل المثال، إنسياب الدم إلى أنسجة الشبكية قد يؤدي إلى تأثيرات حاسية الأنظر. لذلك فإن التشخيص المبكر، المتابعة الدقيقة والمعالجة الكافية مهمان جداً للمحافظة على سلامة النظر.

الحويصلات (cysts) تنمو حول الأنجيوما. الحويصلات هي أغشية تمتلئ بالسوائل وتسبب ضغطاً أو تمنع إنباس الدم ولهذا تسبب أعراضاً مختلفة. بعض الأفراد من الرجال قد يتعرضون لظهور أورام في إواب الخصية، ومعظم هذه الأورام حميدة ولكن يجب فحصها دائماً بواسطة أخصائي مسالك بولية. وكذلك يتعرض بعض النساء إلى ظهور أورام أو حويصلات في جهازهم التناسلي التي تحتاج إلى فحص متواصل. وهذه الحويصلات أو الأورام قد تظهر في أعضاء أخرى كالكلية، البنكرياس أو الغدد الأدرينالية وفي كثير من الأحوال قد لا تسبب هذه الأورام أي أعراض ولكنها تحتاج لمراجعة دقيقة. على سبيل المثال أحد أعراض الحويصلات حول الغدد الأدرينالية قد تكون ضغط الدم المرتفع. وكما تم سبق الذكر فإن بعض هذه الأورام قد تكون حميدة أو خبيثة ولذلك فإن التشخيص المبكر مهم جداً، على سبيل المثال عن طريق CT أو MR1 وكذلك الموجات فوق الصوتية.

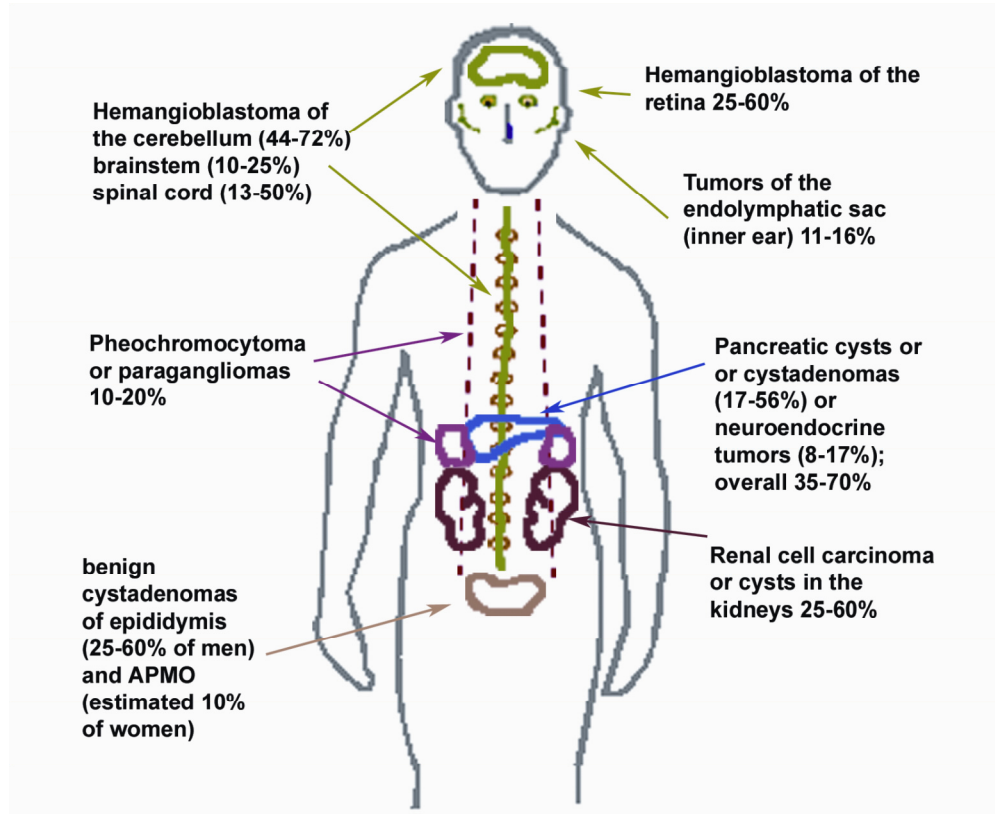


Figure 1

ما هو السرطان؟

إن كلمة السرطان مرعبة للغاية. وعلى أفراد العائلات المصابة بمرض فون هيبيل لينداوا معرفة أن السرطان قد يحدث لتجنب ذلك فإن التشخيص المبكر والمتابعة الدقيقة قد تمنع حدوث ذلك. عادة تقوم الخلايا السليمة بالنمو والانقسام لكي تعيد بنائية الأنسجة، ولكن في بعض الأحوال تفقد هذه الخلايا قدرتها على تنظيم هذه العملية وبالتالي تبدأ في الانقسام الغير منظم ولذلك تنمو الأورام. هذه الأورام بالتالي قد تكون حميدة أو خبيثة (سرطان).

أ. أورام حميدة كما في مرض VHL (أورام في المخ)، الانخاع الشوكي أو الشبكية) وهذه الأورام لا تنتشر في أعضاء أخرى في الجسم.

ب. أورام خبيثة، كالثدي في الكلبة، وهذه الأورام تنتشر في الأنسجة المجاورة للكلية، وتغزو أعضاء أخرى في الجسم مسببة أورام أيضاً.

ولأن مرض هيليل لينداو قد يسبب أورام خبيثة في هذه الأعضاء الباطنية فإنه يعتبر من العوامل الوراثية التي تزيد من احتمال ظهور السرطان في بعض العائلات. ولذلك فإن الغرض هو التشخيص المبكر لهذا المرض، المتابعة الدقيقة لها وإنائها قبل أن تسبب أعراض أو تنتشر في الأعضاء الأخرى. ولأن هذا كله يحدث داخل الجسم فقد تحتاج لتقنيات الأشعة لتشخيص ذلك.

وكل الأورام قد لا تحتاج إلى عمليات جراحية لإزالتها فإن تقدم البحث العلمي قد زاد معرفتنا وبيّح لنا الفرصة لمعرفة إذا كانت الحالة تدعو للقلق أم لا. أنت وعائلتك قد تساعدونا بمعلومات حول كيفية ملاحظة هذه الأورام وعلى مدى أي فترة زمنية. الرجاء الاتصال بمجموعة VHL للحصول على مزيد من المعلومات وكذلك معلومات عن شجرتك العائلية.

كيف تتم الإصابة بمرض VHL؟

العامل المسبب لمرض VHL هو طفرة وراثية في أحد الكروموسومات. هذه الطفرة تسمى بالجين VHL وتحدث في فرد واحد من ثنائي الكروموسومات هذه الطفرة كافية لتورث هذا المرض ولذلك تسمى بالطفرة الطاغية لأنها تحتاج لفرد واحد من الكروموسومات. هذه الطفرة تحدث في الكروموسومات الجسمية، ولذلك فإنها قد تحدث في الذكور أو الإناث بصورة متماثلة، وإذا كان الأب أو الأم مصابين بهذه الطفرة فإن احتمال ظهورها في الأبناء يعادل الخمسين بالمائة.

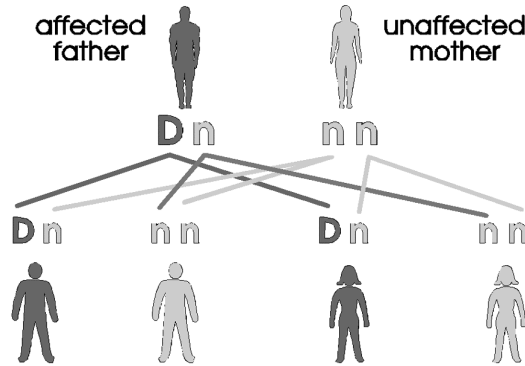


Figure 2

أي فرد مصاب أبوه أو أمه بمرض VHL يحمل 50% احتمال وجود المرض به، كذلك أي فرد له أخ أو أخت مصاباً بهذا المرض. والطريقة الوحيدة للتأكد من أن الشخص مصاباً بهذا المرض هي خلال التحليل للمادة الوراثية (حمض DNA) (أنظر إلى الفصم العائلي). حتى لو كان الشخص مصاباً بهذا المرض فإن العمر الذي تظهر فيه الأعراض وكمية ظهورها وتطورها تختلف من شخص لآخر. والكتاب "شجرة عائلتك الصحية" الذي أصدر من قبل مجموعة عائلة الأشخاص المصابين بمرض VHL يناقش بصورة مفصلة كيفية وراثه مرض VHL وتعطي نصائح حول إمكانية توفير معلومات لفريقك الصحي عن تاريخ عائلتك وهذا مهم جداً لك ولعرض البحث العلمي.

التشخيص المبكر:

لأن أعراض مرض VHL مختلفة ومتنوعة فإنه ليس هنالك طريقة واحدة لتشخيص هذا المرض أو عرض معين يدل عليه.

إذا كان أحد أفراد عائلتك مصاب بهذا المرض، فإن عليك إبلاغ طبيبك بهذا قبل ظهور أحد الأعراض، لأن التشخيص المبكر يساعد على إزالة الأعراض قبل أن تصبح المعالجة مستعصية ومعقدة. كما يجب عليك مناقشة كيفية التشخيص المبكر عن طريق Screening مع طبيبك. قسم 5 يعطي نصائح لك ولطبيبك عن كيفية التشخيص المبكر.

بعضنا يتعجب - وقد يسأل نفسه: أليس من الأفضل أن لا أعرف أنني قد أصاب بهذا المرض؟ خصوصاً أن بعض الأعراض قد تتأخر لفترة طويلة؟ ولكن البحث العلمي قد أثبت أنه قد يستطيع الأفراد المعيشة بصورة صحية أكبر ووعي فائق عند معرفتهم لهذا بصورة مبكرة حيث يستطيعون معالجة الأعراض قبل تفاقمها وتعهدها.

التشخيص المبكر بواسطة تحليل المادة الوراثية (DNA) قد أصبحت أكثر دقة وفعالية وممكنة لجميع العائلات المصابة بمرض VHL. هذا التحليل يحدد من هو من أفراد العائلة مصاب وتجب عليه المتابعة الدقيقة لتطور المرض، كما أنها تمنح الفرصة لتحديد من هو غير مصاب بهذا المرض ولذلك لا يحتاج لمعالجة ولا يمكنه توريث هذا المرض لأطفاله. فإذا كنت مصاباً بمرض VHL فإنه يجب عليك المراجعة الطبية المنتظمة. وحتى إذا كانت نتيجة التحليل الوراثي سلبية فقد لا يعني ذلك أنك في المستقبل قد لا تتعرض لظهور هذه الطفرة إذا كنت من عائلة معروفة بوجود هذا المرض، فمرض VHL قد يكون طفيفاً للغاية وقد لا يظهر إلا في أحفادك. وهناك بعض الحالات التي شخصت في عمر الثمانين عند ملاحظة ظهور المرض عند الأحفاد. وحتى لو كانت هناك واحد فقط من أعراض VHL وحتى لو لم يكن مرض VHL معروف بعائلتك فإن التحليل مهم لأنه يمكن أن تكون أول فرد في العائلة قد يتعرض لهذا المرض، وقد أثبتت الأبحاث العلمية أن حوالي عشرين بالمائة يحدث فيهم هذا المرض للمرة الأولى في العائلة.

وحسب نتيجة التحليل الوراثي فقد ينصحك طبيبك بما يجب عليك ملاحظته من الأعراض وأهمها طبعاً النظر، الالتهقراغ، الصداع، فقد التوازن، الضعف في ركة الأيدي والأرجل والآلام المستمرة لمدة يوم واحد أو اثنين في أحد أعضاء الجسم. وفي هذه الحالة يجب عليك مراجعة الطبيب.

وعند تشخيص مرض VHL فإنه يجب عليك إجراء كشف عام لجميع الأعضاء المعرضة للإصابة بهذا المرض والمحافظة على المواعيد الدورية للفحص والمراجعة التي يحددها لك فريقك الطبي.

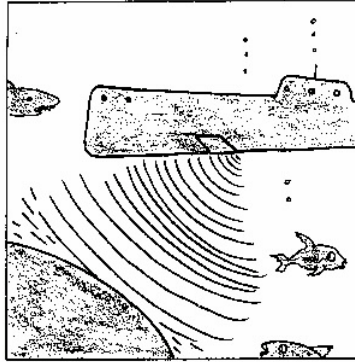


Figure 3

نصائح عامة للفحص الوراثي:

1. فريقك الطبي يقرر ما تحتاج له من الفحص الأولي لك ولعائلتك. التحليل الأولي هو ما يجب عمله قبل ظهور الأعراض (أنظر إلى قسم 5 عن كيفية عمل هذا الفحص).
المتابعة تحدث عند التشخيص بغرض المعالجة المبكرة للأعراض قبل حدوث مضاعفات قد تسبب أضرار بالغة. طبيبك قد يقرر أحسن الطرق للتمكن من ذلك حسب جدول زمني مناسب.
2. يجب إجراء الفحص عند الأطفال المعرضين للإصابة بهذا المرض مبكراً لتحديد من يجب عليه المراجعة الطبية ومن منهم غير مصاب بهذا المرض.
إن مجموعة عائلة VHL تنصح بإجراء الفحص للأطفال الذين قد يتعرضوا لهذا المرض عند عمر سنة واحدة وخصوصاً في العين (الشبكية) ويجب إبلاغ طبيب الأطفال باحتمال تعرض الطفل لهذا المرض. نحن ننصح بإجراء فحص لا يشمل تصوير الأشعة للعين أو بواسطة مواد ملونة، ويجب إجراء هذا الفحص بواسطة أخصائي طب عيون كما يجب إجراء فحص شامل لجميع أعضاء الجسم ويشمل ضغط الدم، فحص للأعصاب وفحص للسمع بواسطة أخصائي طب أذن، كما يجب تصوير المخ بالأشعة وأعضاء البطن بواسطة الأمواج فوق الصوتية، كما يجب فحص عينة من البول (يجب جمعه لمدة 24 ساعة) عند عمر 10-12 أو أبكر من ذلك عند ظهور الأعراض.
بهذا الكتيب أيضاً جدول زمني لتذكيرك أو تذكير طبيبك بمواعيد الفحص والمراجعة، والمدة الزمنية ما بينهم لإعادة الفحص ومواعيد الفحص المقبل.
هذا الجدول الزمني الذي نطرحه لكم تجده في الفصل رقم 5 من هذا الكتيب.

القسم الثاني الأعراض المحتملة لـ VHL

VHL في الشبكية

عندما تكون الشعيرات الدموية (Angiomas) التي تعرف باسم (Hemangioblastomas) في الشبكية تبدأ صغيرة جداً مما يصعب رؤيتها. الشعيرات الدموية نفسها أقل من قطر كريات الدم الحمراء (واحدة من الخلايا المكونة للدم).

عندما تبدأ، غالباً ما تنمو حول محيط الشبكية Angiomas عن منطقة البصر الوسطى. على عكس خط الاستواء المحيط بالكرة الأرضية، فإن خط الاستواء في العين عامودي. عندما تقف، ارسم دائرة حول عينك من حاجب العين للأنف وحول الرأس.

الدائرة التي رسمتها هي خط الاستواء. لرؤية هذه المنطقة، طبيب العيون أو خبير البصريات لابد له من توسيع حدقة العين، واستعمال مكبر قوي والنظر من كل الجوانب.

هذا أكثر من مجرد فحص روتيني للعين (أنظر الرسم رقم 4). لو هناك VHL في عائلتك، تأكد من إبلاغ طبيب العيون أو خبير البصريات حتى يتمكن من عمل هذا الفحص الدقيق للعين وبالتالي يكتشف وجود (Angiomas) حتى يتم علاجها في المراحل الأولى من المرض. كذلك لابد من تحويل المريض إلى عيادة مختصة للشبكية لعلاج هذه الأورام.

ليس كل أطباء العيون أو خبراء البصريات على دراية وخبرة بهذا المرض الغير شائع. لابد لك من استشارة طبيب عيون مختص وعلى معرفة بـ VHL ومتخصص في فحص دقيق لقاع العين والمنطقة المحيطة بها باستعمال منظار العين الغير مباشر.

الهدف من هذا العلاج هو إبقاء Angiomas في حجم صغير حتى لا تؤثر على البصر.

طرق العلاج تشتمل على:

□ استعمال اشعة الليزر (الجراحة الضوئية) .

● استعمال اشعة البرودة (التجميد).

منشورات بخصوص هذه الطرق العلاجية موجودة ومطبوعة من قبل الاكاديمية الامريكية للعيون، وتوجد عادة عند اطباء العيون.

الطرق المذكورة اعلاه تحاول ايقاف نمو Angiomas.

60% من المرضى بـ VHL عندهم أعراض في الشبكية، هذه الأعراض تظهر من بين 3 سنوات. وفي بعض الحالات في عمر أقل من 3 سنوات لذلك فحص الأطفال في غاية الأهمية. الأطفال الذين شُخصوا بـ VHL لابد من فحص عيونهم من عمر 1 سنة.

أورام أوغية الدم (Angiomas) الجديدة يمكن ظهورها من أي مرحلة من العمر ولذلك فحص العين المستمر (المتواصل) في غاية الأهمية في الأشخاص المصابين بـ VHL .

الأورام التي تظهر بجانب العصب البصري تكون عادة صعبة العلاج. إتصل بالتحالف للتعرف على أحدث التوصيات للعلاج. لحسن الحظ هذه تنمو ببطء.

في الغالب الأورام الصغيرة يمكن علاجها بنجاح وبأقل أعراض جانبية من الأورام الكبيرة. النزيف بهذه الأورام يمكن أن يؤدي إلى إصابة خطيرة بالبصر تؤدي إلى العمى أو انفصال الشبكية لذلك العلاج المبكر ويكون في غاية الأهمية.

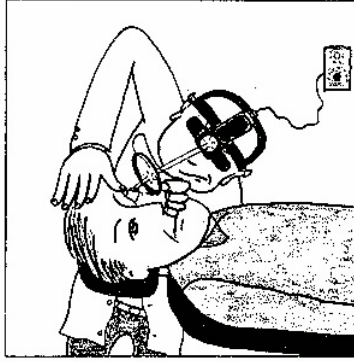


Figure 4

VHL في المخ والنخاع الشوكي

أورام الأوعية الدموية (Angiomas) في المخ أو النخاع الشوكي تنتمي إلى (Hemangioblastomas) الكيس الصفي غير (cyst) الموهود في النخاع الشوكي ينتمي إلى (syrinx). أورام الأوعية الدموية في المخ أو النخاع الشوكي (Hemangioblastomas) عندما تظهر، لا داعي من علاجها فوراً ولكن يجب علاجها عند ظهور أعراض أو عند نموها بسرعة.

بالإضافة إلى مراجعة الطبيب المختص بالأعصاب حسب الجدول المقترح بالطايم الطبي، الأعراض المبكرة يمكن اكتشافها. وذلك قد يحتاج إلى أشعة مقطعية CT أو أشعة مغناطيسية رنانة (MRI).

الأعراض قد تكون آلام في الظهر، صداع، تنميل بالأطراف، دوخة، أو هبوط وضعف أو آلام بالأيدي أو الأرجل.

تخيل لو عندك تالول في منطقة من جسمك. (زائدة جلدية). هذا لا يسبب مشكلة إلا إذا كان موجوداً في منطقة حساسة وذلك قد يضغط على منطقة في المخ أو الأعصاب في النخاع الشوكي. هذا الضغط وإيقاف جريان السائل في النخاع الشوكي الطبيعي هو الذي يسبب الأعراض. وفي نفس الوقت هناك خطورة من العملية الجراحية لإزالة هذه الأورام من المخ أو النخاع الشوكي. لذلك الفوائد والأضرار لابد من دراستها بتمعن. الجراحة مطلوبة وينصح بها عند ظهور الأعراض، ولكن قبل أن تصبح الأعراض حادة جداً (مستحقة) هناك بعض العلاجات الجديدة في طور الاختبار.

في بعض الأحيان بعض العلاجات التي هي قليلة التعدي يمكن تجربتها في المراحل الأولى من المرض لإيقاف نمو الأورام ومنع الكيس الصفي غير (CYST) من التكون. المراد هو: كما في العين، إبقاء الورم صغيراً قبل أن يسبب أي مشاكل وأعراض. الجراحة باستخدام الأشعة الموجهة، (استخدام سكين جاما في الجراحة) هي واحدة من الطرق العلاجية التي لا تحتاج عملية مفتوحة. الجراحين أو الأطباء يستخدمون شعاع من 201 (زاوية) لتكوين شعاع قوي (Zap). وتسليطه على منطقة صغيرة جداً بعض المراكز تستعمل الجراحة بالأشعة كطريقة لإيقاف نمو أورام المخ. يمكن أن تستشير بخصيص هذه الطريقة بالطايم المختص بعلاجه. هذه الطريقة لا تصلح لجميع المرضى. الطريقة المثلى لعلاج أورام المخ والنخاع الشوكي لابد من مناقشتها مع جراحي المخ والأعصاب المختصين بـ VHL. هذه الطريقة تستخدم في بعض الحالات خاصة في أورام المخ. لكن لابد من التعامل معها كطرق تجريبية في الأماكن الأخرى. لابد من التعامل معها كما تتعامل

مع أي طريقة جراحية أخرى. بالاحترام طحي ولاذر ولابطة من المستحقين مناقشة الحالات الصعبة قبل الجراحة.

أكثر ورم ينتفع من مثل هذه الجراحة يكون أصغر من 2 سم حجماً. ولا يحتوي على كيس ولا يكون سبباً لأي أعراض. وفي بعض الحالات لا يحدد من مرور سنتين قبل استئصاله (ظهور) فوائده الجراحة. وفي بعض الحالات الورم يزيد حجماً قبل تقلصه. المرضى ذوي الأعراض والأكياس (Cysts) يحتاجون إلى الجراحة العادية لاستئصال الورم.

هذه الجراحة (SRS) تكون أكثر نفعاً للأورام صغيرة الحجم، بعض الأورام المختارة قد لا تنمو مع الوقت. أغلب الأطباء يفضلون الانتظار حتى يبدأ الورم في النمو.

ولكن قبل ظهور الكيس. نحن نقدر رأيك في هذه الأسئلة، حتى تتمكن من تحسينها للشخص القادم. نحن لا نريد إزعاجك، ولكننا نريد أن تكون أنت وطبيبك قد بحثوا كل الاحتمالات قبل الشروع في العلاج.

هنا بعض الأشياء التي لابد أن تنتبه لها وبعض الأسئلة التي لابد أن تسألها.

(1) تعرف على كل الاحتمالات

نحن ننصح بشدة أن تستشير الجراح المختص بجراحة المخ والأعصاب والجراح المختص بالأشعة الموجهة. ليس كافيًا أن تستشير فقط أخصائي الأورام والأشعة أو أخصائي سكين جاما فقط. لو لم تجد مختص في الجراحة العادية والمختص بالأشعة لا بد لك من مشاورة الجراح الأجر والإستشارة رأيهم في أغلب الحالات من المفيد التحدث مع الجراح المختص في الجراحة العلمية بالمخ والأعصاب. عند إجراء الجراحة، الورم يمكن فحصه تحت المجهر وفترة النقاهة والاستشفاء تكون معلومة. من المعروف الجراحة العادية لها أخطارها ومشاكلها ولذلك لابد من استشارة الأخصائيين الأطباء لمساعدتك في التعرف على فوائد وأخطار العملية لكي تتمكن من اتخاذ الرأي المناسب لحالتك في الوقت المناسب.

(2) ما هو حجم الورم؟

التوصيات تنصح بأن لا يتم علاج الأورام التي تكون أكبر من 2 سنتيمتر. الحجم عامل مهم في تحديد الأورام ولكن الحجم ليس هو العامل الوحيد. العامل المهم هو كيفية تركيز الأشعة المستخدمة للحصول على النتيجة المطلوبة. الورم يمتص الطاقة مما يؤدي إلى زيادة حجم الورم بعد استعمال الأشعة.

(3) أين هو الورم؟

بعد العلاج يحدث انتفاخ في حجم الورم والأنسجة المحيطة بالورم. هذه الزيادة قد تؤدي إلى تفاقم أعراض المرض قبل ظهور تحسن. كيف يحاول الطبيب معالجة هؤلاء الأشخاص قد يكون في غاية الأهمية لأن فترة الانتفاخ والزيادة في حجم الورم قد تكون من أيام إلى شهور عديدة.

(4) ما هي الخطورة للأنسجة المحيطة بالورم؟

الأنسجة السليمة المحيطة بالورم قد تتأثر سلباً بالأشعة المعالجة. في حالة وجود الورم بالقرب من سائل قد يزيد هذا من نسبة الخطأ ولكن في حالة وجود الورم في منطقة حساسة قد يؤدي ذلك إلى أعراض جانبية خطيرة.

(5) كم هو عدد الأورام التي تنوي علاجها؟

ما هو حجم الإشعاع الذي تنوي استخدامه. في حالة وجود أكثر من ورم، هل من الممكن علاجها في نفس الوقت؟

هل سيؤدي انتفاخ الأورام وزيادة حجمها إلى وضع خطير؟

هل من المستحسن علاجها واحداً بعد الآخر في كل وقت محدد؟

(6) أي العلاجات ينوي طبيبك استخدامها لعلاج الأعراض الناتجة بعد الأشعة؟

هل استخدمت هذه العلاجات من قبل؟

هل من الممكن اختبار حساسيتك لهذه العلاجات قبل استخدامها؟

من أسوأ الأعراض الجانبية هو الحساسية لهذه العلاجات.

(7) ما هي خبرة الطاقم الطبي لعلاج أورام الأوعية الدموية بالمخ والأعصاب؟

من المهم اختيار المختصين في علاج هذه الأورام قبل البدء في العلاج -في حالة عدم وجود المختصين في منطقتك، يمكن لنا أن نقترح أماكن للمتخصصين. يجب أن يتم الترحيب بهذا من قبل الطاقم الطبي المعالج لك من أجل مصلحتك ومصلحتهم.

التغيرات في السمع في VHL

للكشف عن المرض يوصي بذهابك للكشف الدوري على حاسة السمع. من الضروري استبيان الحالة المبدئية لسمعك وبعد ذلك الكشف المتوالي للتأكد من حالة تغير حاسة السمع.

في حالة تغير السمع أو أعراض مرضية الأذن الداخلية لذلك من الكشف عند اختصاصي الأعصاب بواسطة الأشعة المقطعية والأشعة المغناطيسية الرنانة وذلك مهم للكشف عن ورم الكيس الليمفاوي الذي قد يظهر في 15% من حالات VHL ورم الكيس الليمفاوي قد يظهر في الكيس الليمفاوي أو عظم الصدغ وراء الأذن.

المجرى الليمفاوي الداخلي يجري من الأذن الداخلية لمؤخرة العظم Petrous وينتمي تحت الغشاء المغطى للمخ. (أنظر الرسم 5).

هذا الجسم الصغير مملوء بسائل (إندولين) ويحتوي على حساسية عالية لتنظيم الضغط في الأذن وهذا يتحكم في إحساس الإنسان بالاتزان.

مرض مينير Meniere's Disease يهبطه الاختلال في هذه المنطقة وورم الكيس الليمفاوي يمكن تشخيصه خطأ بأنه مرض مينير.

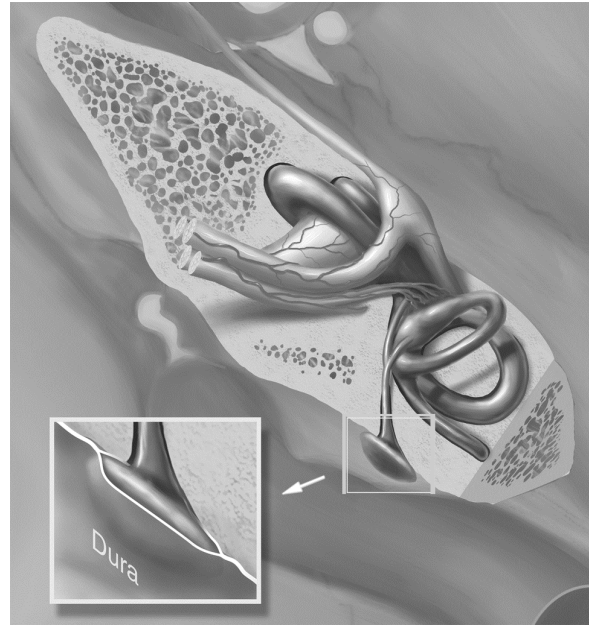


Figure 5

المرضى يشكون بأعراض مختلفة من طبيعة السمع إلى الصمم التام. من الأعراض الأخرى الرنين في الأذن، الدوخة، وامتلاء الأذن وضعف العصب الذي يمر في منطقة الخد. أعراض الصمم قد تحتاج من 3-6 أشهر أو أكثر ولكن في بعض الحالات فقدان السمع قد يحدث فجأة.

في حالة فقدان السمع من الصعب استعادته ولذلك متابعة الأعراض تكون في غاية الأهمية. في حالة وجود الورم وروايته بالأشعة الرنانة المغناطيسية يجب إجراء الجراحة لمنع حدوث زيادة في أعراض الصمم أو الاتزان.

من المهم العمل المشترك بين أخصائي الأعصاب الطبي وجراح المخ والأعصاب. الرجاء الاتصال بتحالف VHL العائلي للبحث والاستشارة لوجود الأخصائي. الرسم رقم (5) يظهر الخلايا للكيس الليمفاوي. تجمع السوائل بداخل الكيس قد يشرح أعراض مرض مينير (فقدان السمع الرنين في الأذن ولفة الرأس).

الجهاز التناسلي و VHL

مرضى VHL لا بد لهم من اتباع النصائح المتبعة لمرض السرطان ولا بد لهم من فحص أنفسهم. اتباع التعليمات العامة لكشف المبكر عن سرطان الثدي أو الخصية. الاختلاف الوحيد هو زيادة نسبة الأورام في الـ Epididymis ونسبة الزيادة قد تصل إلى 50% في بعض العائلات. وهذا الأمر يزيد عند النساء يصيب الرباط العريض بجانب قناة فالوب. وهذه الأورام غالباً ما تكون غير ضارة. لكنها قد تسبب آلام. بخصوص الرجال:

الـ Epididymis هو مجرى صغير ملتف ويقع فوق ووراء الخصية في كيس الخصية، يتم تخزين السائل المنوي في الـ Epididymis ويجرى خلال الـ vas deferens ليصل للبروستاتا حيث يختلط بالسائل المنتج من الحويصلات المنوية ويندفع خلال مجرى البول عند القذف.

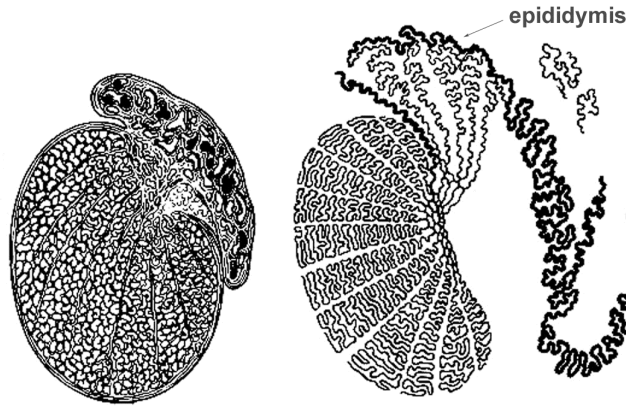


Figure 6

يوجد لبعض من الأكياس في الـ Epididymis في حوالي ربع الرجال الأصحاء. يكون الورم عادة حميد ويحتوي الورم على عدة أكياس بداخله هذا النوع من الأورام يندر وجوده في عامة الرجال. هذه الأورام قد تصيب خصية واحدة أو الاثنتين معاً. في حالة وجود هذا الورم في كل الخصيتين يؤكد ذلك تشخيص VHL حجم تلك الأورام يكون من 1-5 سنتيمتر (0.3-1.7 بوصة) ويمكن احساس تلك الاورام كالحصاة في كيس الخصية ولكنها غير مؤلمة ولا تزيد في حجمها.

وقد تظهر في سنوات المراهقة أو لاحقاً. وقد تظهر في الأربعينات. ويمكن إزالتها جراحياً ولكن ذلك قد يؤدي إلى منع وصول السائل المنوي من الخصية التي تمت لها العملية الجراحية.

الرسم رقم (6): يوضح Epididymis في الشئ مال رسم م مقطعي خلال الخصية والشئ - Epididymis في اليمين رسم تفصيلي (أنظر السهم).
هذه الأورام لا تؤثر على ممارسة الجنس. في أغلب الحالات المشكلة الوحيدة هي القلق الناتج عن معرفة وجودها في حالات بسيطة هذه الأورام قد توقف تدفق المنى وتسبب عقم ولكن هذا نادر حدوثه. عند حدوث أي ألم لا بد لك من مراجعة الطبيب قبل حدوث أي التهاب أو انفجار للورم. أحسن طريقة للوقاية هي الكشف الذاتي للخصية شهرياً.
سرطان الخصية غير مرتبط بهذه الأورام.
أفحص نفسك بعد اخذ حمام دافئ حين يكون جلد الخصية مسترخي وناعم.
تعرف على الحجم والشكل والوزن الطبيعي لخصيتك.
باستعمال اليدين الاثنين أفحص كل خصية على حده.
تعرف على الـ Epididymis وهو جسم في شكل الحبل فوق وخلف الخصية وهذا ليس ورم غير طبيعي ولكن عند ظهور أورام في الـ Epididymis يتغير حجمه وشكله.
انتبه لظهور أي ورم جديد في حجم قطعة صغيرة.
اخبر طبيبك المعالج فوراً عند ظهور أي ورم.

عند النساء

ورم مماثل قد يظهر عند النساء ويسمى APMO وهذا الورم في الكيس هو ورم حميد وقد يحتوي على عدة أكياس بداخله. هذا الورم نادر حدوثه في عامة النساء.
الرباط العريض Broad Ligament هو نسيج يلف حول الرحم وقناة فالوب والمبيضة. الخلايا في هذه المنطقة تنمو في نفس المنطقة التي يتكون فيها الـ Epididymis عند الرجال. الأكياس المائية هنا تكون شائعة في عامة الناس. ولكن عند مرض VHL أي ورم في هذه المنطقة يجب أن يؤخذ بجديه و عليك استشارة الطبيب فوراً.

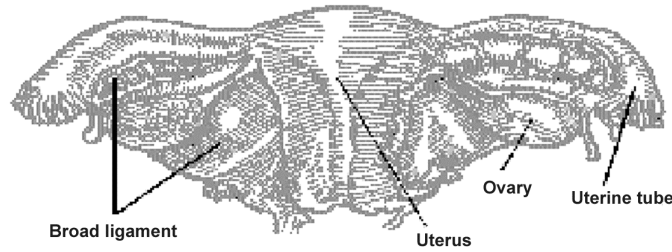


Figure7

الرسم رقم (7) يوضح الرباط العريض الذي يكون فوق الأعضاء التناسلية في النساء.

الحمل ومرضى VHL

يجب على النساء مرضى VHL أخذ احتياطات خاصة قبل حدوث الحمل. الإبيات المتوفرة توضح أن الحمل لا يزيد من نمو الورم ولكن كذلك لا يمنع الورم من النمو المضطرد.

مع حدوث تغيرات الحمل يمكن لأعراض وإشارات الأورام أن تختص أو يصعب استنباطها، لذلك لابد من الانتباه.

- تحدث زيادة في كمية الدم مع الحمل لذلك في حالة وجود أورام بالأوعية الدموية في المخ، النخاع الشوكي أو الشبكية قد يزيد حجم الورم خلال فترة الحمل. بعض النساء يشكون من تفاقم أعراض الورم خلال فترة الحمل ويتبع ذلك تحسن الأعراض بعد الولادة.
- حجم الطفل قد يؤدي إلى زيادة الضغط على العمود الفقري وهذا قد يؤدي إلى زيادة الأعراض.
- زيادة السوائل في الجسم تسبب زيادة الضغط على الكلية. لا بد من مراجعة وظائف الكلية عند الحمل.
- الحمل والولادة قد تسبب في حدوث ورم Pheochromocytoma ولذلك لابد من عرض نفسك على الطبيب.
- عند حدوث الحمل عليك مراجعة الطبيب. ناقش مع الطبيب إمكانية زيادة حجم الأورام الموجودة سابقاً للأشعة المستعملة لتشخيص الأورام قد تسبب مشاكل للطفل. لذلك يستحسن التشخيص بالأشعة قبل حدوث الحمل.

- في حالة حدوث زيادة في الأورام عند فترة الحمل يجب عليك:
- معرفة الأعراض التي قد تظهر
- احتمالات المضاعفات الخطرة.
- كيف تؤثر على صحة الطفل.
- ناقش في هذه الاحتمالات بالتفصيل مع الزوج شريك حياتك - هذا مهم لتجنب الاحساس بالذنب والغضب المحتمل حدوثه في حالة المخاطرة.
- في حالة الحمل الخبير طبيب النساء والولادة وعلايه الاتصال بالطاقم الطبي المعالج لك. عليك الاهتمام بأعراض الطمأنينة والغثيان والصداع التي قد تكون أعراض أورام بالمخ أو النخاع الشوكي. لا تهمل في هذه الأعراض خاصة إذا كانت مستمرة أو متكررة. القليل من الغثيان عند الصباح أمر طبيعي في الحمل. لا داعي للقلق ولكن عليك إبلاغ الطبيب وبعد الولادة بشهرين أو ثلاثة عليك مراجعة الطبيب لإجراء فحص كامل شامل للتعرف على أي تغييرات في حالتك الصحية.

VHL في الغدد الصماء فوق الكلية

هذه الغدة حجمها 3×2×2 سنتيمتر حوالي 1 بوصة وتكون فوق الكلية (أنظر الرسم 8). VHL قد يكون مرتبطاً بنوع من الأورام في هذه الغدة يسمى فيوكروموسايتوما. هذه الأورام تكثر في بعض العائلات. نادراً ما تكون هذه الأورام خبيثة في حالة VHL (3%) ولم يتم اكتشافها مبكراً يسهل علاجها. ولكنها تصبح خطيرة في حالة تفاقمها وتأثيرها على القلب والأوعية الدموية خاصة في حالة زيادة ضغط الدم في حالات الجراحة والحوادث والولادة.

تقرز هذه الأورام "هورمونات الضغط" وهي ادرينالين ونورادرينالين التي يستخدمها الجسم في حالة الطوارئ لزيادة السرعة والقوة. أهم الأعراض هي زيادة وتغير ضغط الدم مما يزيد الجهد على القلب. وقد يؤدي ذلك إلى ذبحة صدرية أو جماعية. المرضى قد يشكون من صداع، زيادة في إفراز العرق، زيادة في ضربات القلب. وإحساس بالذعر والخوف والقلق والغضب.

الأبحاث الحديثة تشير إلى أن هذه الأورام تكثر بنسبة أربع أضعاف في مرضى VHL. فحوصات البول والدم التقليدية غير كافية لتشخيصها. من المهم البحث عن هذه الأورام في كل مرضى VHL في البداية أجرى فحص البول والدم. ولكن في حالة الحاجة لمعلومات أكثر أو في حالة ظهور الأعراض ولكن فحوصات البول والدم سلبية، يجب إجراء الأشعة المتخصصة للتشخيص.

من المهم تشخيص هذه الأورام قبل أي عملية جراحية، حمل أو ولادة. في حالة وجود هذه الأورام قد تحدث مضاعفات وهذه المضاعفات يمكن تجنبها باستخدام بعض الأدوية منذ البوع قبل الجراحة أو الولادة. نسبة الدقة في فحوصات البول والدم لتشخيص هذه الأورام تعتمد على معاوئتك باتباع التعليمات الخاصة قبل إعطاء عينة البول أو الدم. عليك الامتناع عن التدخين، وشرب الخمر والقهوة لمدة أربعة ساعات عليك إبلاغ الطبيب والفحص في حالة تناولك لأي عقاقير ضد الاكتئاب. عليك إحضار قائمة بالأدوية التي تستخدمها. اتبع التعليمات لتحضير العينة بدقة أنظر التعليمات في الجزء رقم 5.

أو أظهرت الفحوصات وجود ورم ولكن هذا الورم غير ظاهر بوضوح بالأشعة المقطعية أو المغناطيسية الرنانة لا يد من اللجوء لفحوصات منظورة PET أو MIBG هذه الفحوصات تساعد على تحديد مكان الورم حتى لو كان بعيداً عن الغدد ادریغال. في حالة وجود هذه الأورام خارج الغدد تسمى بارانقليوما Paragangliomas ويكون وجودهم في أي جزء من الشبكة العصبية الیمباسیتیکی Sympathetic في حالة العملية يجب استئصال الورم.

الأبحاث أثبتت أن ترك جزء صغير من الغدد يسهل الحياة الطبيعية بعد الجراحة.

في حالة وجود غدة سليمة، تذكر أن في المستقبل قد يظهر ورم في هذه الغدة. حديثاً يوجد طريقة جراحية دقيقة لعلاج هذه الأورام (Laparoscopy) باستخدام المنظار. بهذه الطريقة انتقال العدوى أقل وفترة النقاهة أسرع. أسأل طبيبك لیراجع المقالة المكتوبة من والنز في الجزء الثامن.

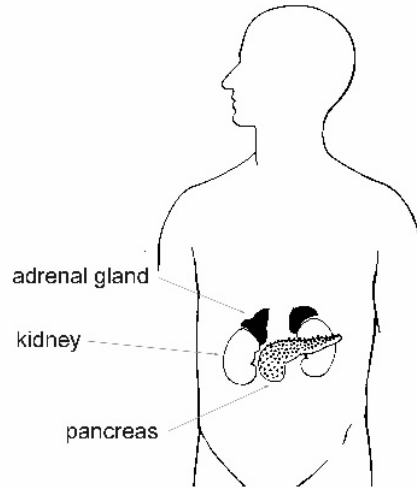


Figure8

الرسم رقم 8: الكلى والبنكرياس والغدد فوق الكلى
Kidney الكلى
Pancreas البنكرياس

VHL في الكلى:

الكلى هي أعضاء باخل البطن وطولها حوالي 12 سنتيمتر (4 بوصة) في حجم قبضة اليد. (انظر الرسم 8). VHL في الكلى قد يسبب أكياس مائية أو أورام. من الطبيعي (المحتمل) وجود أكياس مائية بداخل الكلى في الشخص البالغ من عامة الناس.

الأكياس المائية في VHL عادة ما تكون كثيرة، ولكن وجود واحد أو أكثر من الأكياس المائية لا يشكل مشكلة في حد ذاته. من المحتمل حدوث أورام أخرى في الكلى وقد تكون أورام خبيثة وهو ما كان يسمى في الماضي هيبيرنفروما Hypernephroma .

لا توجد ظواهر أو أعراض مبكرة لتشخيص هذه الأورام مبكراً، لذلك من المهم الفحص الدوري للكلى قبل ظهور الأعراض. قد تكون الكلى مؤدية لوظائفها بصورة طبيعية بدون ظهور أعراض أخرى في حالة وجود تغييرات تابعة من الأورام.

على سبيل المثال عند نمو اللون في جلدك، لا يستوجب عليك القيام فوراً بإزالته وكذلك الحال بالنسبة للأورام الكلى. ليست كل أورام الكلى تحتاج إلى عملية جراحية. هذا يعتمد على الحجم والشكل ومكان الورم. من الممكن متابعة هذه الأورام باعادة الفحص بالأشعة أو بالجراحة.

عند ظهور الأورام في مرضى VHL، قد يشبهوا أورام خلايا الكلى العامة في عامة الناس. الفرق هو امكانية اكتشاف هذه الأورام مبكراً في مرض VHL .

لو انتظرت ظهور الأعراض فقد يكون اكتشاف الورم متأخراً.

يوجد اختلاف حول الوقت المناسب للجراحة. في اغلب الاحوال يكون مريض VHL عنده بعض الأورام في كلا الكليتين على مدى السنين. من الواضح انه لا يمكن ازالة أي ورم صغير بالكلى لان ذلك يعرض المريض للعديد من العمليات الجراحية ويعرض كذلك الكلى لآخطار العملية.

الهدف هو الحفاظ على وظائف الكلى لأطول فترة ممكنة وتقليل عدد العمليات الجراحية بقدر الامكان. مع مراعاة ازالة الأورام قبل انتشارها في اعضاء اخرى.

الهدف هو متابعة نمو الخلايا وتحولها من حميدة الى خبيثة. علماء السرطان تمكنوا من التوصل الى مراحل محددة تمر بها الخلايا قبل ان تنتشر.

من الممتع وجود فحص الدم أو البول وذلك بسهولة لمتابعة التحولات في هذه الخلايا، ولكن للأسف لا يوجد مثل هذا الفحص. المعروف الان ان حجم الورم هو احسن مؤشر لمتابعته.

اخذ العينات من الكلية غير مستحب لان التشخيص معروف مسبقاً.

الأكياس المائية لا تحتاج الى جراحة ولكن متابعة نموها يكون في غاية الاهمية.

المتفق عليه من قبل اجتماع 1994 في فرايبورج في ألمانيا هو اجراء الجراحة عندما يكون حجم اكبر ورم اكبر من 3 سنتيمترات.

هذه النوعيات أثبتت بالتجربة من قبل دكتور اندرو نوفيك (ستاينيك 1965) وهو متفق عليه عالمياً. حتى الآن يوجد 3 حالات فقط لانتشار الورم في أورام اصغر من 4 سنتيمتر.

في حالة المريض المهم معرفة التشخيص، هل هو اكياس مائية أو أورام صلبة، سوف تحتاج إلى أشعة بالموجات الصوتية وأشعة مقطعية وأشعة مغناطيسية رنانة.

سوف يقوم الطبيب بمراقبة كثافة ومكان وحجم ونمو الورم ، سوف يقوم الطاقم الطبي باخبارك بأنسب الطرق لعلاجك.

من المهم الاشتراك مع الطاقم الطبي في إختيار افضل الطرق لعلاجك والتوقيت المناسب، لا تخل من طلب رأي. التقرييق بين الكيس المائي والأورام يعتمد على وطىوح الصورة وخبرة اخصائي الاشعة. يوجد اختلاف في التشخيص حتى في حالة الخبراء المختصين.

اتصل بتحالف عائلة VHL عند طلبك لاي مساعدة لايجاد الطبيب المختص.

القرار بخصوص العملية يجب ان يتخذ من الطاقم الطبي بمشاوره المريض. كل وجهات النظر، مكان الورم، صحة المريض، ورغبته في التخلص من الورم تعتبر من العوامل المهمة.

في الحالات الضرورية حيث يلزم إزالة الكلية المتبينة، مرضى VHL يكونون مرشحين صالحين لزراعة الكلى (انظر GOLD FARB (1997).
اورام VHL تنمو من اضطرابات في خلايا الكلى. حيث ان الكلى المزروعة تحتوي على التكوين الوراثي للمتبرع.

VHL في البنكرياس

البنكرياس هو عضو في اعلى البطن من اليسار لليمين ويقع وراء المعدة والامعاء الدقيقة (انظر الرسم 8).

يحتوي البنكرياس على نوعين من الغدد، الاولى لافراز المواد الهضمية وتجري تلك الافرازات مع العصارة الصفراوية التي تنتجها الكبد وتجري تلك المواد في مجرى البنكرياس الكبير وتصب في الجزء العلوي من الجهاز الهضمي. يتكون النوع الثاني من الغدد من جزر لانجرهانس التي تفرز الانسولين الذي يتحكم في نسبة السكر في الدم.

تعتبر اصابات البنكرياس في مرضى VHL من اقل الاصابات المسببة لاعراض المرض.
قد تشكل بعض العائلات المتطابقة - VHL - اراض ببطانة ناتجة عن اكياس مائية في البنكرياس.

هناك 3 أنواع شائعة من الإصابات بالبنكرياس:

1. الأكياس المائية.
2. أورام الأكياس المائية (Cyst Adenomas).
3. أورام خلايا جزر لانجرهانس.

تختلف نسبة الإصابة بالأكياس المائية بالبنكرياس من 5% في عائلتين كبيرتين إلى 93% في عائلات أخرى.

بعض الأكياس المائية كبيرة الحجم قد لا تسبب اعراض ولذلك لا داعي لعلاجها.
في حالة الأكياس المائية الكبيرة التي تضغط على المعدة وتسبب الماء، يجب تفريغ الأكياس المائية لازالة الألم.

ان اورام الاكياس المائية اورام حميدة وكثيرة الانتشار، هذه الاورام لا تحتاج لعمليات إزالة الا في حالة وجود انسداد لجريان السوائل والانزيمات.

قد يحتاج الطاقم الطبي الى فحوصات اضافية لتشخيص الخلل في وظائف الهرمونات.
قد تسبب اورام VHL اضافة الى الاكياس المائية مشاكل عضوية ووظيفية حسب حجمها ونوعها ومكانها.

قد يؤدي انسداد مجرى الانسولين الى مشاكل هضمية او الاصابة بمرض السكري. في هذه الحالة لا بد من العلاج بالانسولين والعصارات الهضمية.

طبيب الغدد الصماء بإمكانه مساعدتكم بعلاج هذه الأورام.

في بعض الحالات النادرة قد تستبدل خلايا البنكرياس بمجموعة من الاكياس المائية والتي تؤدي إلى فقدان وظائف البنكرياس مما ينتج عنه الاسهال والبراز الدهني.

يمكن معالجة هذه الاعراض بتزويد المريض بانزيمات البنكرياس، في بعض الحالات ينتج مرض السكري المعتمد على الانسولين.

أو تسببت الاورام في انسداد مجرى العصارة الصفراوية، يحدث اليرقان، عند حدوث اليرقان، يتحول لون الجلد والبول الى اصفر فاتح، ويتغير لون البراز الى لون باهت.

الآلام هو إشارة من الجسد لابلغك بضرورة الاتصال بالطبيب، حيث ان التهاب البنكرياس يعتبر حالة حرجية تستوجب استشارة الطبيب فوراً.

أهم أورام البنكرياس هي الأورام الصلبة التي تظهر ضمن خلايا جزر لانجرهانس. قد تسبب هذه الأورام في انسداد مجرى العصارة الصفراوية وقد تنتشر إلى الكبد والعظام، يعتبر مكان الورم عاملاً مهماً في تحديد وقت الجراحة. عندما ينمو ورم صغير، يسريع النمو في خلايا مجاورة لرأس البنكرياس، لا بد أن يتم إجراء جراحة عاجلة. بينما إذا وجد هنالك ورم كبير في منطقة ذيل البنكرياس، يمكن متابعته من دون إجراء الجراحة. إضافة إلى ذلك، فإن نوع الجراحة يعتمد على مكان الورم. لا بد من وجود الجراح المختص بأورام البنكرياس لتحديد أفضل طرق العلاج، الإرشادات المتبعة في أورام البنكرياس هي إزالة الأورام التي تكون أكبر من 3 سنتيمتر في جسم أو ذيل البنكرياس أو إزالة الأورام التي هي أكبر من 2 سنتيمتر في رأس البنكرياس.



الجراحة بالمنظار ممكنة لإزالة هذه الأورام،

الرسم رقم 9

Figure 9

هذه الأزهار توضح أن لا بد للخلايا من أن تنضج قبل أن تنتج بذوراً وتسبب أوراماً في مناطق أخرى. نحن لا نحتاج إلى اقتلاع كل ما هو أخضر ولكن من المهم أن نقطعها عندما تصفر وتذبل. لعلاج VHL ، لا بد لك بمعاونة الطاقم الطبي من إيجاد التوازن السليم بين تجنب انتشار الورم السرطاني والحفاظ على الأعضاء السليمة.

القسم الثالث التشخيص ، العلاج والبحث

التشخيص والعلاج

الطاقم الطبي سيخبرك من افضل طرق التشخيص وافضل سبل العلاج، هناك بعض العلاجات الفعالة والمزيد في طور التجربة. بالإضافة الى فحصك من قبل الطبيب سوف يقوم الطاقم الطبي بفحوصات أشعة مختلفة لتشخيص المرض. الهدف هو إيجاد صورة تشخيصية للأوعية الدموية وأنسجة الجسم، هذا قد يحتاج الى استعمال صبغة متينة للحصول على صورة أشعة جيدة. هذا يساعد الطبيب على معرفة ما اذا كان العضو طبيعي أو كيس مائي أو ورم. العلاج غالباً يحتاج إلى إراحة للتخلص من الأورام الخبيثة. الجراحة دائماً تتطوي على مخاطرة وكذلك ترك الورم قد يسبب مضاعفات لاحقة. لمناقشة هذا مع الطبيب المعالج. قد يذكر لك أخصائي التخدير العديد من احتمالات الخطر. لذلك استشير الطبيب ما هي احتمالات حدوث تلك الأخطار وهذا يضع المخاطرة في حجمها الطبيعي.

الفحص لعوامل الوراثة من VHL

الحامض الديوكسي ريبونيكليك (DNA) هو العامل الوراثي المهم. كل شخص يحمل شفرة معينة في (DNA) دنا الذي يحمله في خلايا جسمه.

هذه المعلومات تكون مخزونة في الكروموزومات. في خلايا الانسان توجد 46 كروموزوم، 23 من الاب و 23 من الام. هنالك 22 اوتوزوم مرقمة من 1 – 22 و 2 كروموزومات جنسية

XX للنساء

XY للرجال

هذه الكروموزومات تحتوي على المعلومات لعناية البروتينات VHL ينتقل وراثياً عن طريق جينات متحركة.

VHL يحدث عند الرجال والنساء، الأطقال المصابين - VHL معرضين بنسبة 50% لوراثة الجينات المصابة.

الجينات المسببة لـ VHL توجد في الجزء القصير من الكروموزوم رقم 3 في مكان يسمى 25 أ 3 - 26 م (انظر الرسم 10).

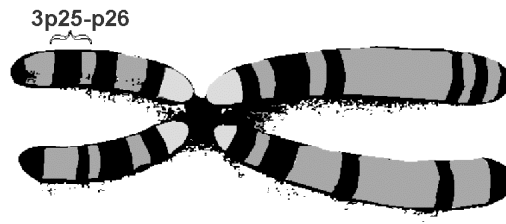


Figure 10

تم اكتشاف هذا العامل الوراثي سنة 1993 ، هذا العامل الوراثي يتحكم في صناعة البروتينات. عامل VHL الوراثي يبدى فى العامل الوراثي المسيطر على الأورام. حتى يظهر الورم لا بد من تثبيط العوامل الوراثية من الأب والأم. في مرض VHL عن غير طريق الوراثة لا بد من وجود نسختين غير سليمتين لظهور الأورام. هذا يأخذ وقتاً.

هذا يشرح ظهور ورم واحد في عضو واحد في عامة الناس. وعادة ما يظهر في سنة 62 عام. في دراسة بالولايات المتحدة إصابة الفصل الوراثي لـ VHL تم اكتشافه في 85% من كلى عامة الحالات المدروسة (معهد الأورام والسرطانات القومي بأمريكا – دون 1995).

في حالة الأشخاص الذين ورثوا نسخة واحدة من العامل الوراثي المصاب، لا بد من إصابة العامل الوراثي الآخر لظهور الأورام.

هذا يكثر حدوثه مما يعني أن الأورام قد تظهر في أعمار صغيرة في مختلف الأعضاء في عامة الأشخاص في حالة عدم وجود إجراءات المنع لظهور الأورام.

يكون نسبة العمر المصاب بسرطان الكلى حوالي 42 سنة.

الرسم (11) يوضح تكوين الأورام

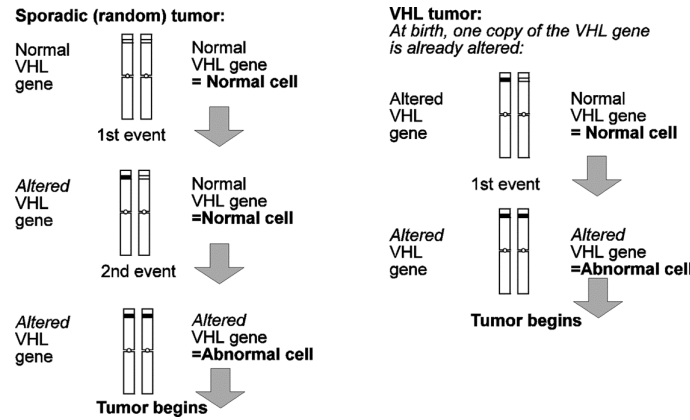


Figure 11

(الفصل الوراثي لـ VHL يعمل كمثبط للأورام).

هذه الطفرات في العامل الوراثي لـ VHL يمكن اكتشافه في معظم حالات VHL ، هذه الطفرة تكون شبيهة أو مماثلة في أفراد العائلة الواحدة المصابة VHL.

أكثر من 500 طفرة تم اكتشافها من الكتب الطبية (بيرود – طفرات VHL فهرس).

هناك ارتباط خاص بين نوع الطفرة واحتمال الإصابة بالفيوكروموسايتوما.

في أغلب الحالات تكون الطفرة في العامل الوراثي قد حدثت منذ زمن بعيد وتم نقلها عبر الاتصال في العائلة الواحدة .

بعض حالات VHL في الغابة السوداء في ألمانيا وبنسلفانيا يرجع تاريخ وجودها الى مبادئ عام 1600. ولكن هناك بعض الأشخاص حوالي 20% يكونون أول شخص في عائلتهم يصابون بطفرة VHL. هذه الطفرة الجديدة يكون سببها تغيير في العامل الوراثي في منى الاب او في بويضة الام او في تكاثر الخلايا في المراحل المبكرة في نمو الجنين.

هذه الطفرة يمكن توارثها لاحقاً وهذا يستوجب فحص اطفال هذه العائلة.

حالياً يوجد حوالي 20% من المرضى المصابين بطفرات جديدة. ويوجد الكثير من الحالات الجديدة المكتشفة ومعرفة الطب المضطربة بـ VHL.

الآن نعرف على العوامل الوراثية المثبطة للورم قلة من فعاليتها ووظائفه يؤدي الى زيادة احتمال نمو السرطان. هذا اتخذ اهمية عالمية في محاولتنا التعرف على السرطان وفهمه في الإنسان. د. ريتشارد كلاوسر رئيس المعهد القومي لبحاث السرطان 1995.

التقدم نحو العلاج

إن الممكن الآن إجراء بعض فحوصات DNA في أغلب العائلات لمعرفة احتمال الإصابة بالمرض. لا تحتمل عامل الوراثة المهيبة VHL لا يمكن ان تنتقل (تورث) المرض لابنائك ولا تحتاج الى المزيد من الفحوصات. من المهم معرفة الاشخاص غير المحتمل اصابتهم بالمرض لإيقاف المزيد من الفحوصات وراحة بالهم. الفحص للعوامل الوراثية الآن متوفر ولا يكلف الكثير من الاموال. (انظر الجزء 6).

مع اكتشاف العامل الوراثي يوجد أمل في إيجاد العلاج أو على الأقل تقديم رعاية صحية افضل مع حلول عام 2005 نحن نعمل مع العلماء وشركات الادوية لاكتشاف العقار الذي يوقف نمو الورم. أو يمكننا ان نتنبأ حجم الورم أو تصغيره فيمكن تقليل الحاجة للجراحة لذلك فالمهم اكتشاف المرض المبكر وتشخيصه والعلاج المناسب في المستقبل القريب سوف يكون هذا الكتيب والتحالف مع الطاقم الطبي هو احسن وسيلة لعلاج المرض.

تذكر ان اهم التطورات في علاج سرطان البروستات والثدي تمت بدون إيجاد العلاج الناجح. ولكن التطورات تمت بالتشخيص المبكر والعلاج الاحسن مما ينطبق على مرض VHL.

البحث الحديث يشير إلى ان العامل الوراثي يلعب دوراً مهماً في معرفة الخلايا كمية والأكسجين المتوفر لها. في حالة عدم وجود بروتين VHL تتصرف الخلايا وكأنها محرومة من الاوكسجين فترسل إشارات الخطر لبقية الجسم " البعث البعث (النجدة النجدة) الناتج الذي يزيد من الاوكسجين"

يتفاعل الجسم بتكوين المزيد من الأوعية الدموية لإحضار المزيد من الدم لتلك الخلايا لتوفير المزيد من الأوكسجين أورام VHL تتصرف وكأنها رد فعل طبيعي لكنه اختل لاحقاً. مع زيادة معرفتنا بوظيفة بروتين VHL الطبيعية قد نتمكن من إيجاد علاج لإيقاف نمو هذه الأورام. ولجزء من وظيفة هذا البروتين هو الارتباط مع بروتينات أخرى في الخلايا.

حسب مكان الطفرة، يحدث خلل في ارتباط هذا البروتين بالبروتينات الصغرى في الخلايا. نحن الآن في طور فهم هذه الاختلافات بدراسة العلاقة بين العوامل الوراثية والشكل الظاهري للمرض. العلماء الباحثين تمكنوا من التعرف على 4 أنواع من VHL وذلك قد يساعد على معرفة نسبة الخطر في العائلات المصابة. هذه الأنواع غير قاطعة. لذلك يوصى بالفحص لكل اعراض VHL ولكن تكرار الفحص قد يختلف حسب نتائج DNA دنا (انظر الرسم 14).

يحتاج العلماء إلى المزيد من الاختبارات المعملية لفهم المرض وبروتين VHL. من المحتمل في يوم من الأيام اكتشاف بروتين بديل. بعض التجارب في مجال العلاج الوراثي والخلايا قد يتيح استبدال أو اصلاح الخلل الوراثي. هذه التجارب مازالت في طور البدء. يمكن لك ولعائلتك ان تساعد الباحثين باعطاء العينات من الدم أو الاورام.

على سبيل المثال هناك العديد من المحاولات للتعرف على مؤشرات بيولوجية. هذه المؤشرات توجد في الدم أو البول وقد تمكن من اكتشاف مرحلة الورم وتطوره من دون اللجوء لاجراء الاشعة الباهضة التكاليف.

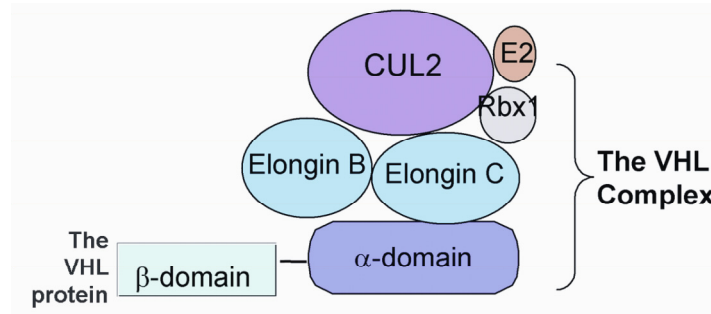


Figure 12

الرسم رقم 12 يوضح VHL

البروتين VHL يتحد مع إيلونجين ب و ث C , B و س و ل 2 CUL2 ليكون كتلة وهذه الكتلة ترتبط مع بروتينات أخرى في الخلايا وتعملها للإزالة والتكسير. أو توقف استمرار هذه العمليات بهذه الطريقة تساعد على التحكم في نسبة 17 بروتين أخرى في الخلايا، في حالة اختلال وظائف "الايقاف تكون بعض المركبات في كمية متوافرة مما يؤدي إلى خلل في نمو الخلايا وتكاثرها وخروجها عن المعدل الطبيعي وذلك يؤدي الى ظهور الأورام. الأجزاء (أ) و(ب) الموضحة هي أجزاء مهمة في VHL بروتين وهي التي ترتبط وتتحد مع الأجزاء الأخرى. في حالة وجود الطفرة في هذه الارتباطات، لا يتم ارتباط طبيعي (المصدر : المعهد القومي الأمريكي للسرطانات – جريدة العلم 269 ، 1995 PNAS 94 :1997).
الرسم رقم 13 : الطرق في الخلايا.

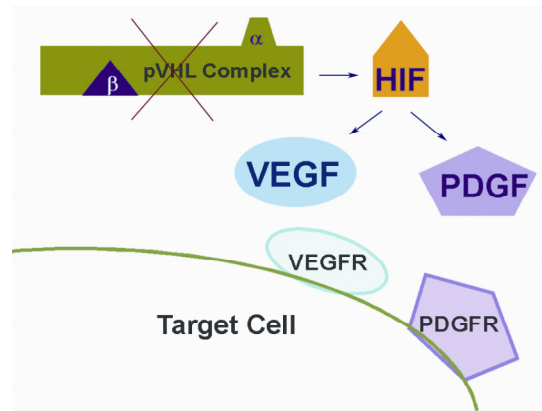


Figure 13

في حالة وجود بروتين VHL في الخلايا إضطرية يحدث زيادة في نسبة العامل المساعد على نقص الاوكسجين، هذا يؤدي إلى زيادة العوامل التي تساعد على نمو الأوعية الدموية والصفائح الدموية، وغيرها هذه البروتينات ترسل إشارات للخلايا لزيادة نموها وتكاثرها، هذه الإشارات تستقبلها مركبات استلام مقابلة في الخلايا (مثلا VEGIF و PDGFR في الصورة). حتى يتم إيقاف الرسائل والإشارات لا بد من وجود عقارات توقف الإشارة أو تستولي على مركبات الاستلام المصدر : W.G. KAELIN و ج. كالين دان فاربر معهد أبحاث السرطان.

في حالة الاستعداد للجراحة – اتصل ببنك أنسجة VHL وسجل معهم للتبرع بالأنسجة المستأصلة من الجراحة سوف يقوم البنك بتحصيل الأنسجة بالاتفاق مع الجراح، تذكر أن الأنسجة التي لا تؤخذ في خلال 24 ساعة لا يمكن استعمالها في البحث العلمي.

(انظر الجزء 10 ، بنك الأنسجة ، لاستمارة تسجيل الطبيب)

في حالة إعلان البحث، الرجاء قراءة الإعلان لتحديد ما اذا كان العقار المقترح يساعد في حالتك المرضية. الرجاء المشاركة في البحث العلمي المناسب لحالتك. اهتم عامل هو افضل الطرق لعلاجك في الحاضر والمستقبل.

الأخبار حول البحث في العوامل الوراثية في VHL يجري من خلال تحالف عائلة VHL وذلك من خلال بنك المعلومات التجارب المعملية، بنك أنسجة VHL، راس المال المعتمد لأبحاث سرطان VHL وبرنامج (انظر استشارة ومعلومات الاشتراك داخل الملف) الرجاء الإبقاء على هذه المحاولات.

الرسم رقم 14 – العوامل الوراثية والأعراض في عائلات – VHL (المصدر – لانسبت 2003 – 361 – 2062)



القسم الرابع

الحياة بصحة جيدة مع VHL

لا توجد وصيفة بـ حرية لعلاج VHL . VHL هو مرض مدى الحياة. قد لا يكون VHL كثير المتطلبات كمرض السكري. ولكن لا بد لك من الاهتمام بمتابعة المرض وإبقاء عقلك وجسمك وروحك في حالة قوية والتعامل معه بروية.

من المهم الاهتمام بصحتك العامة. تناول طعاماً صحياً – لا تدخن، مارس الرياضة – قد سيارتك بحرص ولا تشرب الخمر وتناول العقاقير المخدرة تناول القليل من اللحم الأحمر.

تناول الكثير من الخضراوات (انظر الرسم 15) احرص على استخدام الطرق التي تجنبك السرطان. هذه المعلومات يتم دراستها بدقة الآن.

التدخين من أهم الأسباب في الكثير من الأمراض أثبتت التجارب أن التدخين عامل مهم في أورام الكلى وخاصة في الرجال من عامة الناس وغالباً ما تنمو هذه الأورام بسرعة.

تحدث للمدخنين مضاعفات أكثر بعد أي عملية جراحية.

لا يوجد مؤشرات تنصح مريض VHL بالتقاع من الحركة والرياضة إلا في حالة بعد العلاج ببعض أورام المخ والأنخاع الشوكي والعيون قد تتفاقم مع بذلك الجهد المضني ، أو في حالة الوضوح، شاور طبيبك في التعرف على حدود قدرتك على بعض عائلات VHL جربوا بعض الأغذية والأطعمة التي تمنع السرطانات وتجنبوا استعمال هرمونات النمو (التي تعطى للماشية والدجاج في بعض البلدان) وذلك لتغيير مجرى المرض.

يبدأ العلماء في معرفة قدرة بعض الخضراوات على إيقاف نمو الأوعية الدموية في الأورام (نبات الصويا والخضراوات مثل الكرنب (الملفوف) الشاي الأخضر قد يساعد على المناعة).

جينيتين الموجود في الصويات تم اكتشاف قدرته على إبطاء نمو أورام الأوعية الدموية في العينة.

هذه المعلومات موجودة على www.vhlorg.com/nutrition أو على الموقع الإلكتروني للمركز الطبي على توصيات التغذية لهذه السرطانات.

هناك إشارات إلى أن الالتهاب المستمر لفترة طويلة قد يؤثر على أمراض مثل السرطانات، أمراض القلب، ومرض الزهايمر.

د. ويل ينصح باستخدام طعام غني بالحوامض الدهنية رقم أوميغا 3 مثل السمك والجوز. يفضل استخدام زيت الزيتون النقي على زيت عباد الشمس، استعمل البهارات الطبيعية مثل الزنجبيل.

VHL هو مرض مزمن. بالرغم من أن المرض قد لا يؤثر على حياتك اليومية ولكنه بين الحين والآخر قد يتطلب جل اهتمامك ، اعمل مع طاقمك الطبي لمتابعة المرض للتحكم في الأمر وتجنب المجهول.

هرم الأكل الصحي

هرم الأكل الصحي من مدرسة هارفارد هو مراجعة لهرم نصائح الأكل الذي قدم من قبل قسم الزراعة بأمريكا.

وهو يحتوي على السبل الحديثة والتوصيات بخصوص التغذية وتجنب السرطان، يعتمد الهرم على قاعدة أساسية وهي ممارسة الرياضة ومتابعة وزن الجسم.

دعائم هرم الأكل الصحي الأخرى:-

الأطعمة ذات الحبوب الكاملة في أغلب الوجبات

يحتاج الجسم إلى تناول الكربوهيدرات لإعطاء الطاقة. احسن المصادر هي الحبوب الكاملة مثل طحين الشوفان والخبز الأسمر والرز الأسمر.

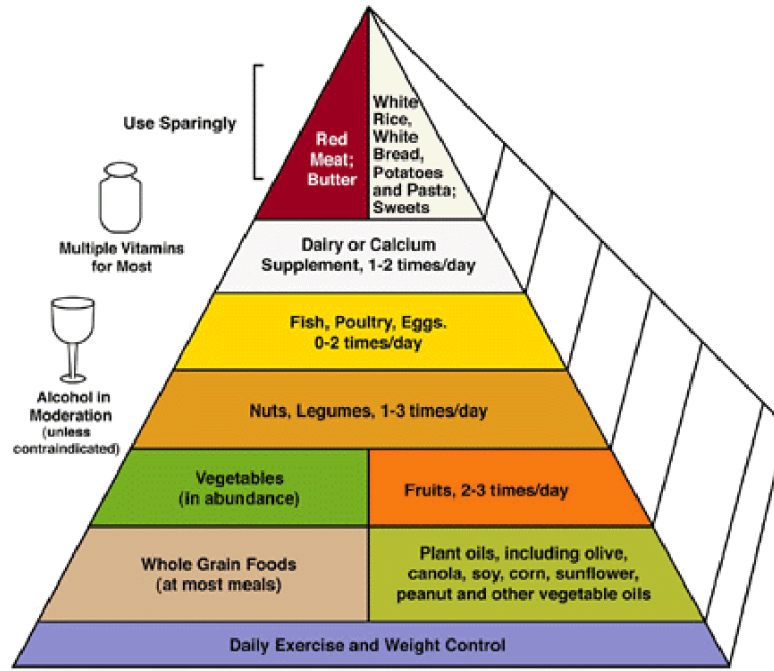


Figure 15

الرسم رقم 15 يوضح هرم الغذاء الصحي من مدرسة هارفارد لصحة البيئة كما ورد في ويليت - كل واشرب وتمتع بالصحة 2001 .

يحتوي الغلاف الخارجي والداخلي على نسبة عالية من الكربوهيدرات الغنية بالطاقة ، لا يستطيع الجسم هضم الحبوب الكاملة بسرعة ، هذا يساعد على بقاء نسبة السكر والأنسولين بالدم ثابتة.

الزيوت النباتية :-

توجد زيوت نباتية في قاع الهرم الصحي هذا مطابق للتقارير العلمية وطرق الأكل الصحية. يتحصل الشخص الأمريكي على ثلاث احتياجاته من الطاقة اليومية من الزيوت ، الزيوت الصحية هي الزيوت النباتية مثل زيت الزيتون زيت كانولا ، زيت الصويا والفول وبعض الزيوت النباتية الأخرى.

هذه الزيوت تقلل نسبة الدهون في الدم وتمنع أمراض القلب والموت المفاجئ.

□ الإكثار من الخضراوات والفواكه (2 – 3 مرات) هذا يقلل من احتمالات الإصابة بالذبحة الصدرية والجلطة الدماغية وتمنع الكثير من البسطنجات تقلل من ضغط الدم وتقلل من إصابة بالتهاب القولون وتمنع مرض الكاتاركت (المياه البيضاء).

□ السمك والبيض والدجاج (صفر – 2) من أهم مصادر البروتين وهذا يقلل من أمراض القلب ، البيض غير مضر بالصحة.

البقول والحبوب : (1 – 3 مرات)

من أهم مصادر البروتين والفيتامينات والأملاح المعدنية – مثل الفاصوليا السوداء والفاصوليا السوداء والكاجو كاجو.

□ الكالسيوم (1-2)

للعظام مثل منتجات الألبان والجبنه.

3 أكواب من الحليب ، حاول تناول منتجات الألبان القليلة الدهون أو استعمل حبوب الكالسيوم

□ اللحمة الحمراء والزبد (تناول بحرص) تحتوي على الكثير من الدهون المشبعة.

□ الرز الأبيض، والخبز الأبيض ، البطاطس ، الباستا والحلويات (تناول بحذر)

□ تسبب في زيادة نسبة السكر وتزيد الوزن وتسبب السكري وأمراض القلب والأمراض المزمنة.

□ الفيتامينات – يومياً تساعد على سد الاحتياجات – ابحث عن الفيتامينات المناسبة.

الخمير (الكحول)

العديد من الدراسات تقول بان القليل من الكحول يومياً يقلل الإصابة بأمراض القلب للشخص العادي من المعتد تناول 1 – 2 شراب للرجال وللنساء شراب واحد يومياً (هذه النصيحة لغير المسلمين).

الحياة مع المعرفة

الحياة مع مرض مزمن أمر صعب، من الأفضل ممارسة برنامج خاص لتجنب القلق مثل ممارسة الرياضة واليوجا والصلاة والتأمل ، ودوام على ممارستها ، اقرأ كتاباً يساعدك على هذا هناك قائمة من تحالف VHL بالكتب المفيدة.

وقد يؤثر مرض VHL على حياتك الزوجية فلا تخجل من طلب المساعدة لعلاج الأمراض الجسدية والنفسية.

أفراد عائلة الشخص المصاب يكونون تحت ضغط وغضب وإحساس بالذنب وقلق. (الرسم رقم 16 : فن الحياة بمعرفة).



Figure 16

عندما نتمكن من تحريك طاقاتنا الداخلية لمواجهة مشاكلنا نجد أن بإمكاننا مواجهتها. لا يمكن لأحد من السيطرة على تغييرات الطقس ولكن لا بد من احترام عوامل الطبيعة. بالصبر والفهم ومساعدة الطاقم الطبي والأصدقاء يمكنك الحياة مع هذا المرض وتحديه.

مساعدة العائلة

انضم لبرنامج مساعدة العائلة بتحالف VHL من الممكن ان يكون ذلك صعب في البدء ولكن حاول التغلب على مخاوفك. (الرسم رقم 17 مساعدة النفس مهمة).

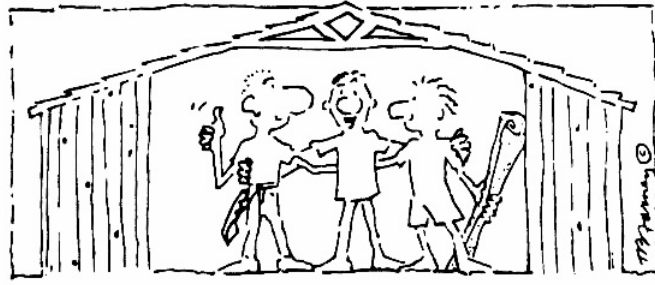


Figure 17

بعض الكتب المقترحة للقراءة

بعض الأسئلة التي يمكن أن توجهها للطبيب بالتشخيص المبكر والعلاج المناسب يمكن الحصول على نتائج أفضل.

- هل احتاج لتغيير نشاطي ؟
- ما هي فترة متابعة العلاج ؟
- ما هي الأعراض التي يجب أن اتوخاها ؟
- ما هو حجم الورم وما معنى ذلك ؟
- متى يجب أن أقلق ؟
- ما هي أنواع العلاجات الموجودة ؟
- ما هي الأعراض الجانبية للعلاج ؟
- هل توجد علاجات بأعراض جانبية أقل ؟
- هل يمكن إجراء الجراحة بالمنظار ؟
- ما هو الطاقم الطبي الذي احتاجه ؟
- ماذا يمكن أن افعل لمساعدة الأطباء في معرفة المزيد عن VHL ؟
- ما هي خبرتك في مرض VHL ؟
- أين يمكن الحصول على خبراء في VHL ؟
- من هو الشخص المسئول على حالتي ؟
- هل يوجد برنامج بحث يمكنني الانضمام إليه ؟

الرياضي المريض في VHL

عند استعدادي لعملية جراحية بالنخاع الشوكي بحثت عن شخصية مثالية للاحتذاء بها. الرياضيين والعاديين في اللياباقات يدفعون أنفسهم ويبدلون الجهد المضني ويحملون الألام للحصول على الجائزة. لذلك حاولت ترويض نفسي مثلهم ، سوف ابقى جسمي سليماً معافياً بالأكل الصحي والعقل السليم والتأمل.

جنيفر ك
أستراليا

الجدول الزمني :-

الموعد القادم لإجراء الفحص الدوري :

التاريخ	اسم الطبيب	الفحص	النتيجة	الموعد المقبل

القسم الخامس

نصائح بكيفية إجراء الفحص :

يتم إجراء الفحص الوقائي للأشخاص المعرّضين للإصابة بمرض VHL ، أو الأشخاص خاص المصابين به ولم تظهر الأعراض المرضية بعد يجب إجراء الفحص على كافة أجهزة الجسم، حتى الأجهزة التي لم تصاب بهذا المرض.

ويتم إجراء جدول زمني معين بواسطة الفريق الطبي لإجراء الفحص الدوري للأشخاص المصابين بالمرض ، وقد يتعين إجراء فحص متوالي للأعضاء المصابة بهذا المرض لمراجعة نمو الأورام. والأشخاص الذين لم تثبت بهم وجود الطفرة المصابة لمرض VHL بعد فحص المادة الوراثية DNA لا يجب عليهم إجراء فحص دوري.

وحتى الأشخاص الذين تثبت بهم وجود هذه الطفرة وبلغوا سن الستين فقد يتعين عليهم إجراء فحص بواسطة الأمواج الصوتية كل سنتين (CT) ، كما إجراء MRI كل 3 سنوات. كما يجب فحص حاسة السمع وإجراء فحص أشعة للقناة الصوتية في الأذن إذا ظهرت أعراض ك فقدان السمع أو TINNITUS أو فقدان الاتزان.

لجميع الأعمار: تنصح العائلات بمراجعة المراكز الطبية المتخصصة بالفحص الوراثي (DNA) لمرض VHL لكي تتحدد الأفراد المصابين به أو لا. كما أن من فوائد هذا الفحص تحديد مدى احتمال حصول المرض في أفراد العائلة. وأي أعضاء يحتمل حصول المرض بها. وكما سبق ، فإن أحسن طرق العلاج هي الوقاية.

عند الحمل: يجب عليك إبلاغ أخصائي النسياء والولادة إذا كانت عائلتك سبق بها حصول هذا المرض. وإذا كانت الحامل مصابة بهذا المرض فيجب عليها مراجعة الجزء من هذا الكتيب الخاص بحدوثه خلال الحمل. وإذا تم إجراء فحص للمادة الوراثية من الجنين فعلى الأم أن تطلب إجراء فحص وراثي لمرض VHL أيضاً وهذا هو جزء من الفحص الشامل للأم يجب عليك سؤال الأخصائي إذا لم تكن متأكداً من ذلك.

عند الولادة: يجب عليك إبلاغ أخصائي الأطفال بحدوث مرض VHL لدى العائلة أخصائي الأطفال قد يلاحظون ظهور الأعراض في جهاز الأعصاب، في العيون أو الشبكية كما يجب إجراء فحص روتيني لجهاز السمع.

عند عمر سنة واحدة : يجب إجراء فحص كل سنة :-

العين ، الشبكية بواسطة جهاز Ophthalmoscope بواسطة أخصائي عيون لديه خبرة بمرض VHL عند الأطفال.
كما يجب على أخصائي الأطفال إجراء فحص لجهاز الأعصاب وتغيرات ضغط الدم .

عند عمر سنتين حتى 10 أعوام :- يجب إجراء فحص سنوي :

- فحص بواسطة أخصائي أطفال لديه خبرة بمرض VHL ، وخصوصاً فحص لضغط الدم ، الأعصاب ، تغيرات في العين والشبكية (Strabismus and white pupil).
- إجراء فحص بواسطة جهاز Ophthalmoscope بواسطة أخصائي .
- فحص للبول والدم والمواد الكاتيكول أمين والميتانفرين:-
Catecholamines and metanephrines
- كما يجب إجراء فحص أمواج صوتية للبطن عند سن الثامنة ، كما يجب إجراء فحص MRI إذا تم إثبات وجود المواد المذكورة في البول.

كل سنتين أو ثلاثة :-

- إجراء فحص سنوي للسمع إذا ظهرت أعراض .

عند عمر 11-19 سنة : كل ستة أشهر – سنة .

- فحص للعين كما سبق ذكره .
- كما يجب إجراء فحص سنوي لجهاز الأعصاب، فحص للبول والدم لمواد كاتيكول أمينية وإجراء فحص الأمواج الصوتية إذا ثبت وجودها بكثرة في البول. يجب تجنب إجراء فحص الأمواج الصوتية لدى الحوامل.
- كما يجب إجراء فحص كل سنة أو سنتين عند ظهور الأعراض بواسطة MRI للمخ والنخاع الشوكي.
- يجب إجراء هذا الفحص كل سنة عند تمام البلوغ أو قبل أو بعد حدوث الحمل (ممنوع خلال الحمل) ، كما يجب إجراء فحص دوري للأذن.

عند عمر العشرين وما فوق ذلك:

- فحص سنوي للعين كما سبق ذكره.
- فحص أمواج صوتية كما يجب فحص أشعة CT للبطن كل سنة أو سنتين لمتابعة الكلية ،
التانكرياس والغدد فوق الكلوية . يجب تجنب هذا الفحص خلال الحمل كما تم سابق ذكره
ويستحسن إجراء فحص بواسطة الأمواج الصوتية للنساء دون سن الأربعين .
- يجب إجراء هذا الفحص بواسطة أخصائيين لديهم خبرة بمرض VHL .
- كما يجب فحص مواد Catecholamines and Metanephrines في البول - 24 ساعة يجب جمع البول أو أخذ عينة منه ، كما يجب إجراء هذا الفحص في الدم أيضاً ، كما
يجب إجراء فحص MRI للبطن حال إثبات كميات كبيرة من هذه المواد في البول أو الدم.
- كما يجب إجراء فحص كل سنتين بواسطة MRI للمخ أو النخاع الشوكي (MRI with Gadolinium) (ليس خلال الحمل) ، كما يجب إجراء فحص بواسطة أخصائي أذن.
وعند فقد حاسة السمع يجب إجراء MRI لقناة الأذن الداخلية لإثبات وجود أورام أم لا .

الأعراض التي تظهر بكثرة في مرض VHL :-

العمر الذي تظهر فيه هذه الأعراض يختلف من شخص لآخر ، وفي الرسم رقم (18) توضيح الأعمار التي حدثت به مختلف الأعراض وذلك من البحوث السابقة ، كما يوضح الأعمار التي تم بها التشخيص دون ظهور الأعراض وذلك من روتوكولات التشخيص . وذلك يوضح أهمية التشخيص المبكر لمتابعة المرض وإمكانية التحكم فيه .

Pheochromocytoma هي من أكثر الأورام التي تحدث في هذا المرض في بعض العائلات، كما أن سرطان الكلية يحدث بصورة أكثر في بعض العائلات الأخرى.

والأورام التي لا تحدث بصورة كبيرة تنطوي من أورام المخ CERBRAL Hemangioblastoma كما حدوث Hemangioma في الكبد ، الطحال والرئة.

النصائح بكيفية العلاج:

ليست هناك نصائح عامة وشاملة لكيفية العلاج، وهذه تحدد حسب نتائج الفحص وظهور الأعراض والمتابعة الدورية. وهنا بعض النصائح العامة، وعلى الأطباء المعالجين قراءة (Lancet 2003,361: 67-2059) Lonser et al للحصول على مزيد من المعلومات.

معالجة أورام الشبكية: Retinal Angiomas.

عند حدوثها في طرف الشبكية يجب إجراء العلاج بواسطة الليزر، وإذا كان الورم كبيراً يجب إجراء Cryotherapy وإذا كانت هذه الأورام في قاع العين يجب متابعة نمو هذه الأورام، وأنه من الصعب جداً معالجة الأورام في قاع العين، وأنسب الطرق هي بواسطة الأدوية ولكن هذه حتى الآن في مرحلة الاختبار.

معالجة أورام المخ والنخاع الشوكي Hemangioblastomas

أعراض أورام المخ والأعصاب تعتمد على مكان حدوثها في هذه الأعضاء وعلى وجود أكياس ملائمة أم لا كما أن نمو الأورام التي تسبب أعراضاً يكون أسرع من نمو الأورام التي لا تسبب أعراضاً مرضية ، وعند حدوث أكياس مائية قد تكون الأعراض أكثر شدة. عند إزالة هذه الأورام تختفي الأكياس المائية ولكن إذا لم يتم إزالة الورم بصورة كاملة فقد تمتلئ هذه الأكياس مرة أخرى.

قد تتم معالجة الأورام الصلبة غير (أقل من 3 سم) التي لم تصاب أحدها أكياس ملائمة بواسطة Stereotactic Radio Surgery (الجراحة بواسطة الأشعة) ، ولكن يجب متابعة هؤلاء المرضى لتحديد مدى نجاح الجراحة.

رسم رقم 18 :-

الأعمار التي تحدث بها الأعراض بمرض VHL:-

أخوذ من دراسة من 1976 إلى 2004 ، بواسطة عائلة VHL - دوث Pheochromocytoma تتألف في عديد من الأعمار وذلك للاختلاف في الجين الوراثي (راجع رسم رقم 14)

العمر عند التشخيص	العمر الذي تظهر به بكثرة	احتمال ظهور الأعراض	
0 - 68 عام	12 - 25 عام	25 - 60 %	الجهاز العصبي: أورام الشبكية Retinal Hemangioblastomas
1 - 50 عام	16 - 28 عام	11 - 16 %	Endo lymphatic sac tumor أورام الأذن
9-78 عام	18-35 عام	44-72 %	Cerebral Hemangioblastoma أورام المخ
12-46 عام	24-35 عام	10-25 %	Brain Stem Hemangioblastomas أورام المخ
12-66 عام	24-35 عام	13-50 %	Spinal Cord Hemangioblastomas أورام النخاع الشوكي
16-67 عام	25-50 عام	25-60 %	Renal Cell carcinoma or Cyst أورام الكلية أو الأكياس المائية
4-85 عام	12-25 عام	10-20 %	Pheochromocytoma
5-70 عام	24-35 عام	35-70 %	Pancreatic Tumor or Cyst أورام البنكرياس أو الأكياس المائية
17-43 عام	14-40 عام	25-60 % عند الرجال	Epididymal cystadenoma أورام الخصية
16-46 عام	16-46 عام	10 % من النساء	APMO or Board ligament Cystadenoma

أورام الأذن : الأشخاص الذين تظهر بهم أورام أو تضيق عند إجراء MRI يجب إجراء الجراحة لهم لكي تمنع حدوث المضاعفات وازدياد سوء الحالة. كما يجب إجراء الجراحة للأشخاص الذين فقدوا حاسة السمع ولديهم أعراض أخرى بالجهاز العصبي لمنع إزدياد سوء فقد التوازن. كما يتعين إجراء المزيد من الأبحاث لتحديد مدى أهمية الجراحة للأشخاص الذين لديهم أعراض ولكنه لم يتم إثبات وجود أورام عند التشخيص (Lonser et al).

- Pheochromocytoma :

يجب إجراء الجراحة بعد المعالجة الكافية بواسطة الأدوية، الطريقة المفضلة هي عن طريق المنظار، ويجب الحذر خصوصاً عند الحوامل وعند الولادة، وتتألف الآراء حول إذا ما كانت إجراء الجراحة مقررّة إذا لم تكن هذه الأورام نشيطة، وفي الولايات المتحدة يتم ملاحظة هذه الأورام حتى تبلغ نسبة Catecholamines في البول ضعف النسبة الطبيعية، حتى لو كانت نسبتهم عالية في الدم.

* سرطان الكلية:

نسبة لتطور أساليب التشخيص، فقد أصبح من الممكن تشخيص هذه الأورام في مراحل باكراً ولكي يتم ضمان كلية سليمة لهؤلاء الأشخاص حتى أعمار متقدمة فإن المتابعة الدورية لهذه الأورام مهمة

جداً، وتتم إجراء الجراحة عند بلوغها الحد الذي يهدد بانتشارها في أجزاء أخرى من الجسم (حوالي 3 سم).

هذه التقنية للمحافظة على الكلى منتشرة وفي بعض الأحيان يتم إجراء Radio Frequency Ablation أو Cryotherapy.

أورام البنكرياس:-

يجب في هذا الشأن الفصل بين أورام البنكرياس Serous Cystadenoma وبين أورام البنكرياس المقرزة للهرمونات Pancreatic Neuroendocrine Tumors = PNET والأولى لا تحتاج إلى علاج أما الأخرى (PENT) إذا كانت أكبر من 3 سم في جسم البنكرياس أو ذيله يجب إزالتها، كما يجب إزالتها إذا بلغت 2 سم في رأس البنكرياس (Lonser et al , Lancet).

التحضير لفحص الـ Pheo :-

إنه من المهم جداً التحضير لفحص أورام Pheochromocytoma قبل إجراء الجراحة ، وكذلك قبل الولادة، فقد تكون المضاعفات خطيرة جداً إذا لم يتم التحضير بصورة كافية. وإذا كان الطبيب المعالج قد تم إبلاغه بوجود هذه الأورام فإنه قد يتخذ الاحتياطات الوقائية خلال المعالجة. فحص البول والدم مهمين للغاية لتقرير ما إذا كانت هذه الأورام نشيطة أم لا ولتقرير المزيد من الإجراءات التشخيصية لتحديد مقرر هذه الأورام وأن فحص البول والدم يجب إرجائهم بعد أخذ الاحتياطات من خلال التغذية المناسبة قبل إجراء الفحص وكيفية حفظ وتقل العينات بصورة لا تؤدي إلى نتائج خاطئة.

وقبل إجراء هذه الفحص يجب على المريض أخذ كافة الاحتياطات المطلوبة لضمان سلامة هذا الفحص ، ولكن كثير من المخابر الطبية أو المستشفيات لا تتوفر فيها المعلومات الكافية ولذلك يجب على المرضى الاستفسار الكامل.

وإذا تم إخبارك بهذه الاحتياطات عن طريق المختبر الطبي فيجب عليك الأخذ بهذه النصائح ، أما إذا لم يتم إخبارك فيجب عليك الاستفسار لضمان سلامة العينة وعدم تأثرها بالتغذية الغير مناسبة قبل الفحص. كما أنه من المهم حفظ البول في درجة حرارة منخفضة خلال جمعه في الـ 24 ساعة وتوصيله للمختبر الطبي بسرعة لضمان سلامة العينة.

التحضير لفحص الدم:-

ممنوع منعاً باتاً أخذ أي من الأدوية، حتى الأسبرين، وأدوية ضغط الدم، ومن أهم هذه الأدوية الـ Theophylline وأدوية ضغط الدم ، Methyl Dopa ، L Dopa ، أو الأدوية المدرة للبول كما يجب منع الحمل، لصقات اللا توقف عن التدخين وأدوية الاكتئاب. الـ Theophylline يتواجد مع الشاي وبعض العقارات النباتية الأخرى.

يجب عليك الصيام من الساعة العاشرة مساءً قبل الفحص كما يمنع أخذ أي أدوية دون استشارة الطبيب. وإذا كنت تتعاطى أدوية في الصباح فيجب عليك أخذها معك لتناولها بعد إعطاء عينة الدم مباشرة. كما يجب على المدخنين عدم التدخين في يوم الفحص وإذا كانت لديك أي أسئلة تتعلق بالتغذية فيجب عليك استشارة الطبيب. يستغرق الفحص حوالي 45 دقيقة، يجب على المرضى السكون وعدم القلق حوالي 20 – 30 دقيقة قبل أخذ عينة الدم، ولذلك ننصح بأخذ كتاب معك أو سماع موسيقى هادئة لمدة الـ 20 دقيقة التي يطلب منك الارتياح بها قبل أخذ العينة.

التحضير لفحص البول الذي تم جمعه خلال 24 ساعة:-

:- VANILLYL MANDELIC ACID = VMA

هذا الفحص صانم إيفاف إجرأه لأنه لا يمكن أن طريق فحص المواد الناتجة عن الـ Metanephrines .

: Catecholamines, Metanephrines, Epinephrines and Norepinephrines

يجب عدم التدخين ، تعاطي الأدوية ، الشوكولاته ، الفواكه وخاصة الموز والقهوة خلال يوم الفحص، يجب إبلاغ الطبيب في حال تعاطي أي أدوية وخصوصاً أدوية الاكتئاب.
كيفية جمع البول : - يجب عليك تفادي جمع البول في الأيام السابقة لعطلة نهاية الأسبوع لضمان وصول العينة بسرعة إلى المختبر الطبي.

1. ابدأ بجمع البول في الصباح، يجب عليك إفراغ المثانة ولا تجمع هذه العينة الأولى.
 2. اكتب تاريخ اليوم على الوعاء الذي تجمع به البول.
 3. اجمع جميع البول الذي يتم إفراغه لمدة 24 ساعة وأوقف جمع البول عند 24 ساعة بالضبط.
 4. احتفظ بالبول في درجة حرارة منخفضة طوال وقت الجمع (مثلاً: في الثلاجة بعد تغطية الوعاء ولفه في صحيفة).
 5. اكتب التاريخ على الوعاء عند وقف جمع البول.
 6. يجب عليك إحضار العينة بأسرع صورة إلى المختبر الطبي لإجراء الفحص .
- إذا كان وعاء جمع البول به مواد حافظه يجب عليك اخذ الحذر إذا تمت ملامسته، كما يجب عليك الغسيل الكافي للأجزاء التي تعرضت لها.

القسم السادس

الحصول على المادة الوراثية DNA للفحص :-

جميع الأقارب المباشرين للأفراد المصابين بمرض VHL قد يكونوا معرضين لهذا المرض. الأقارب المباشرين بالدرجة الأولى هم الأب والأم، الأطفال، الأعمام، الأخوات والأخوات. الأقارب المباشرين بالدرجة الثانية هم أبناء وبنات العم أو الخالة، الأعمام، العمات، الأخوان، الأخوات، الجد، الجدة، والأحفاد، الطريقة الوحيدة لمعرفة إذا ما كان الفرد مصاباً بهذا المرض هي عن طريق تحليل المادة الوراثية. يتم إجراء هذا الفحص من الدم في مختبرات متخصصة لديها إمكانيات متوافرة لإجراء هذا الفحص.

إذا كان الفرد يحمل الطفرة المسببة لمرض VHL تكون النتيجة إيجابية أي أن هذا الفرد مصاب بمرض VHL وإذا كانت النتيجة سلبية أي أنه ليس هناك طفرة في أي من الكروموسومات الاثنيتين، فإن هذا الفرد سليم وقد لا يتعرض لمرض VHL. ولكنه هناك قدر بسيط من الأخطاء لهذه الفحوص، وإذا كان نسبة الخطأ حوالي 1 - 2 % فإنه قد تكون الإمكانية بالإصابة ضئيلة جداً، وإذا كانت نسبة الخطأ 15 % فإنه يتعين إجراء مزيد من الفحوص وعلى جميع الأفراد الذين لديهم طفرة في الجين الحامل لمرض VHL المتابعة الدورية لتشخيص أي أعراض قد تظهر بصورة مبكرة.

ولإجراء فحص المادة الوراثية للعائلات المصابة بمرض VHL فإنه يجب على أحد أفراد العائلة والمصاب بأعراض VHL إعطاء عينة دم لإجراء الفحص عليها. وهذا المختبر المتخصص يقوم بإجراء الفحص على كافة الجين الحامل لمرض VHL من هذا الفرد ونتيجة هذا الفحص إيجابية في حوالي 99% من الحالات المرضية التي تكون مسببة بطفرة وراثية. وعند تحديد هذه الطفرة في أحد المرضى، فإن هذه الطفرة تكون نفس الطفرة الوراثية الموجودة في الأفراد الآخرين من هذه العائلة. لذلك عند إجراء الفحص للأفراد الآخرين في هذه العائلة يقوم المختبر المتخصص بالبحث عن نفس هذه الطفرة التي شخّصت بالأفراد الآخرين وهي تكون كالدليل لطريقة التشخيص. والأشخاص الذين تم لهم الفحص الوراثي قبل عام 2000 عن طريق Linkage Assay قد يرغبون في إجراء فحص آخر عن طريق أحدث وسائل التشخيص DNA Sequencing or Southern blot.

وهذه أحدث الطرق وأكثرها دقة من الطريقة الأولى التي أثبتت بها بعض الأخطاء. والأشخاص المصابين بمرض VHL وليس لديهم أي أقارب شخّصت بهم هذه الطفرة قد يستغرق الفحص لديهم حوالي 4 أو 6 أسابيع أو أكثر من ذلك. كما يجب عليهم اختيار مختبر طبي له خبرة واسعة في هذا المجال.

وعند إجراء هذا الفحص يجب مراجعة خبير وراثي لمناقشة جميع الاحتمالات والحصول على كافة النصائح بأي حال من الأحوال للحصول على خيار وراثي يجب عليك الاستفسار لدى طبيبك أو مركز المعالجة عن خبير وراثي متخصص بالأورام. وهذا الخبير هو أكثر الأشخاص خبرة في هذا المجال. وإذا لم تعثر على خبير وراثي تابع الاستفسار عن طريق سؤال أخصائي ولادة، باطنية أو أطفال حتى يتم ذلك العاثر عليه. وعلى الحوامل اللاتي يجري فحص وراثي طُلب فحص عن مرض VHL أيضاً، خصوصاً إذا كان هذا المرض معروف بالعائلة.

وهناك قائمة بجميع المختبرات المتخصصة بمرض VHL تجدها في الانترنت: www.vhl.net وعند تاريخ طبع هذا الكتيب فإن أكثر المعامل التي يتم بها تشخيص مرض VHL موجودة بـ: فيلادلفيا- بنسلفانيا، باداوا - إيطاليا، ساو باولو - البرازيل، انجلهايم - ألمانيا و ليون - فرنسا. وهنا عناوين هذه المختبرات الطبية :-

Dr. Catherine Stole
Molecular Genetics Laboratory
The Children's Hospital Of Philadelphia
Abramson Research Center 1106F
34th & Civic Center Boulevard
Philadelphia, Pa 19104 USA
Phone: +1 215 590-8736
Fax: +55-11-270-7001
E-Mail: stole@email.chop.edu

Dr. J. Claudio Rocha. Oncology
Ludwig Inst For Cancer Research
Rua Prof. A. Prudente 109-4 Andar
Sao Paulo- Sp 01509-000 Brazil
W: +55-112704922
Fax: +55-11-270-7001
E-Mail: jccrocha@ludwig.org.br

Dr. Hans-Jochen Decker
Bioscientia Institut Fuer Laboruntersuchungen
Konrad Adenauer Str. 17
55218 Ingelheim Germany
Phone: +49 6132 781133
Fax: +49 6132 781262
E-Mail: decker.jochen@bioscientia.de

Dr. Alessandra Murgia
Department Of Pediatrics
University Of Padua
Padova Italy
Phone: +39 49 821-3512
Fax: +39 49 82-3502
E-Mail: murgia@pediatria.unipd.it

Dr. Sophie Giraud
Laboratoire De Genetique
Hospital Edouard Herriot
69437 Lyon Cedex 3, France
Phone: +33 4 72 11 73 83
Fax: +33 4 72 11 81
E-Mail: sophie.giraude@chu-lyon.fr

القسم السابع
المصطلحات الطبية
Medical Terms

القسم الثامن
المراجع الطبية وبعض المنشورات
المتعلقة بهذا المرض.
References

القسم التاسع
أسماء وعناوين أفراد عائلة VHL المتحدة
حررت بواسطة جويس ويكلوكس جراف
Members of the VHL Family Alliance..
Edited by Joyce Wilcox Graff

القسم العاشر

بنك الأنسجة :-

كيف يمكنك المشاركة في البحث العلمي لمرض VHL :-

نحن نطمح بزيادة البحث العلمي المختص بمرض VHL ، قد كان مرض VHL احد الأمراض الغريبة والعجيبة في الماضي ، ولكنه اصبح الان من أهم الأمراض التي تتعلق بدراسة السرطان ، وهو المرض الرئيس المسبب لسرطان الكلى الوراثي. وحتى أورام السرطان في الكلية التي تحدث بصورة متفاوتة قد تكون لها علاقة بتغيرات في الجين الوراثي المرتبط بمرض VHL ، مما يؤدي إلى انتشار هذا السرطان في أجزاء أخرى من الجسم ، واحتمال حدوث مرض VHL يعادل حوالي فرد واحد في كل 32.000 شخص كما أنه حوالي أربعة أطباء هذا العدد قد يصابون بسرطان الكلى كل عام (أي أربعة أشخاص في كل 32.000 شخص وحوالي ثلثين هذه العدد يصابون بسرطان Clear Cell Renal Cell Carcinoma).

ولان البحث العلمي المتعلق بمرض VHL قد ازداد ، فقد ازدادت احتياجاتنا للأنسجة المصابة بمرض VHL ، وهنا يمكننا المساعدة ، فقد قلّمت عائلة مرض فون – هيل – لاندوا بعمل بنك الأنسجة VHL في عام 1995. ونحن نقوم بتوسيع هذا البنك لكي يصبح أكثر قدرة على تغطية الاحتياجات العلمية. وهذه الأنسجة التي يقوم بالتبرع بها مرضى VHL تقوم بحفظها حتى التبرع بها إلى مجموعة علمية تقوم ببحث موافق عليه.

إذا كنت مصاباً بمرض VHL وقمت بعملية جراحية لإزالة بعض الأورام فإنه يمكنك التبرع بهذه الأنسجة بغرض البحث العلمي لبنك أنسجة VHL. ويقوم البنك بالتكفل بجميع مصاريف حفظ ونقل هذه الأنسجة.

وإذا كنت ترغب بمساعدة البحث العلمي فالرجاء مليء الفورم المخصص لذلك وبعنوان:-

فورم تسجيل المتبرع، وإرساله لنا، ويمكنك التأكد أن كافة المعلومات في هذا الفورم قد تعامل بسرية بالغة كما يمكنك أن تسجل قبل إجراء الجراحة مما يسهل الإجراءات وكل الذي عليك عمله هو الاتصال ببنك الأنسجة وإعطائهم اسم وعنوان الجراح ومواعيد العملية الجراحية، وسيقوم بنك الأنسجة ببقية الإجراءات، حتى لو أنك لم تكون مسجل.

الأرجاء إعطاء هذا التبرع الذي لا يستطيع احداً غيرك من إعطائه إذا كنت مصاباً بمرض VHL لكي تساعد البحث العلمي من مواصلة جهوده.

وعلى مجموعات البحث العلمي الراغبة في الحصول على أنسجة مراسلة عائلة VHL ، عنوان البريد الإلكتروني: research@vh.org

أو الاتصال مباشرة ببنك الأنسجة

الرجاء ملء الاستمارات في الصفحات المقبلة وإرسالها إلى بنك الأنسجة المسئول عن منطقتك كما يجب عليك مراجعة المجموعة المساعدة في منطقتك للحصول على معلومات إضافية ، أو اكتب إلى info@vhl.org يمكنك الحصول على قائمة ببنوك الأنسجة المسئولة عن مختلف الدول تحت

:-

www.vhl.org/bank

Donor Registration Form

Tissue Bank for VHL Research

I, _____ wish to register myself (or a dependant minor or ward) as a VHL tissue donor with the VHL Tissue Bank. This donation grants permission for the VHL Tissue Bank to make every attempt within its means to coordinate recovery of surgically removed tissue of the above named donor. Further, if death should occur. I (do__or do not__) hereby grant permission for recovery of brain and other tissues. All tissue is donated for the expressed purpose of furthering the research of von Hippel-Lindau disease.

Donor name _____	Next of Kin _____
Address _____	Address _____
City _____	City _____
State/Province _____	State/Province _____
Zip / Postcode _____	Zip/Postcode _____
Phone Day _____	Phone Day _____
Phone Evening _____	Phone Evening _____
Donor's Date of Birth _____	Sex _____ Ethnic Group _____

Has the Donor been diagnosed with VHL? Yes__No.__DNA (east performed? Yes__No.__

If you (the Donor) are not diagnosed with VHL, are you parent / relative of some who is?

Yes__No__ (Describe relationship)

Signature of Donor or Legal Guardian: _____
Date _____

Please enclosed the brief Medical/Family history on the following page or on other paper.

Please mail to:

the VHL Tissue Bank for your region, found on the intent at <http://www.vhl.org/bank> or by contacting the VHL Family Alliance.

IMPORTANT: IN CASE OF SURGICAL EMERGENCY OR IN CASE OF DEATH PLEASE NOTIFY THAT TISSUE BANK IMMEDIATELY (ANY TIME, DAY OR NIGHT). TISSUE NOT RECOVERED WITHIN 24 HOURS CAN NOT BE ISSUE FOR RESEARCH.

Brief Medical History for the Tissue Bank

Donor's Death of Birth _____ Sex _____ Ethnic Group _____

Has the Donor been diagnosed as having VHL? _____

When was the diagnosis made?: _____

By whom?: _____

Was a DNA test for VHL performed?: _____

By whom? _____

Results of the DNA testing if available?: _____

Age at first diagnosis : _____

Age at first systems: _____

What were the first symptoms?: _____

What relatives have VHL?: _____

What treatments have been performed: _____

VHL Family Alliance

Thomas D. Rodenberg, Esq., Chairman of the Board
Joyce Wilcox Graff, M.A. Executive Director

Directors

Altheada L. Johnson M.S., R.D.
Eric. I. Lipp
Thomas A. Lusk
Robert E. Schoenhals
Joseph M. Verdi, Ph. D.
Bruce S. Weinberg, J.D
Clenton G. Winford II, Ph.D.

Council of International Affiliates:

Gerhard Alsmeier, Germany
Gilles Bohlinger, France
Gilles Brunet, France
Kan Gong, M.D., P.R.China
Myriam Gorospe, Ph.D., Maryland, USA
M. Luisa Guerra, Italy
Vibeke & Richard Harbud, Denmark
Chris Hendrickx, Belgium
Pierre Jacomet, Chille & Latin America
Valerie & John Johnson, New Zealand
Jennifer Kingston, Austria
Susan Lamb, Canada
Jill Shields, Canada
M. Shinkai, Japan
Helga Süli-Vargha, Ph.D., Hungary
Hélène Sultan, France
Hanako Suzuki, Japan
Erika Trutmann, Switzerland
Paul & Gay Verco, Austria
Karina Villar, M.D., Spain
Michael Walker, Australia
Mary Weetman, M.S., United Kingdom

The VHL Handbook:

What You Need to Know About VHL

Arabic Language Edition 2005

ISBN 1-929539-16-9

Copyright 1993, 1997, 1999, 2005, VHL Family Alliance, All rights reserved

VHL Family Alliance
171 Clinton Road, Brookline, MA 02445 USA
Tel: + 617-277-5667, Fax: + 1-858-712-8712
Toll-free + 1 800 767-4VHL (-4845), US, Canada, Mexico
info@vhl.org E-mail:
www.vhl.org