



Vilsono liga: svarbiausi faktai pacientams

KAS YRA VILSONO LIGA?

Vilsono liga yra paveldima liga, kurią sukelia pakitęs genas. Dėl jo smegenyse, kepenyse ir kituose organuose pradeda kauptis vario perteklius.

KAIP VILSONO LIGA PIRMIAUSIAI PASIREIŠKIA IR KOKIE YRA DAŽNIAUSI SIMPTOMAI?

Kai kurie Vilsono ligos simptomai gali atsirasti vaikystėje arba ankstyvojoje suaugusioje. Tarp šių neurologinių simptomų dažnai gali būti:

- Nevalingi judesiai, pavyzdžiui, nenormalios kūno ar galūnių padėtys (distonija) arba tremoras
- Pusiausvyros ar rankų koordinacijos sunkumai
- Kalbėjimo ar rijimo sunkumai
- Mąstymo ir elgesio pokyčiai

Sergant Vilsono liga, taip pat dažnai gali pasireikšti kepenų problemos, mažakraujystė, inkstų ar širdies problemos.

KAS SUKELIA VILSONO LIGĄ?

Vilsono liga yra paveldima. Ją sukelia mutavęs tam tikras genas, kuris gamina iš organizmo vario perteklių šalinantį baltymą. Dėl to varis kaupiasi organizme, ypač galvos smegenyse, kepenyse ir akyse. Vario pertekliaus sąlygota žala ir sukelia Vilsono ligos simptomus.

KAIP GALIMA DIAGNOZUOTI VILSONO LIGĄ?

Svarbu, kad gydytojai Vilsono ligos simptomų ieškotų įdėmiai, nes jų lengva nepastebėti. Liga dažniausiai diagnozuojama pasitelkus kraujo ir šlapimo tyrimus.

Jūsų kepenyse yra gaminamas baltymas ceruloplazminas, kuris kaupia ir išnešioja varį po kūną. Diagnozuoti Vilsono ligą galima pasitelkus kraujo tyrimą, matuojantį šio baltymo koncentraciją. Kadangi šis tyrimas kartais gali būti netikslus, rekomenduojama atlikti vario koncentracijos šlapime tyrimą. Šiam tyrimui reikia visą parą rinkti šlapimą. Siekiant diagnozuoti Vilsono ligą, labai svarbu šį tyrimą atlikti tinkamai.

Yra kitų tyrimų, dažnai atliekamų norint diagnozuoti Vilsono ligą, pavyzdžiui:

- Akių ištyrimas ieškant vario sancaupų ragenose,
- Kepenų biopsija diagnozei patvirtinti,
- Galvos smegenų magnetinio rezonanso tomografijos tyrimas ieškant Vilsono ligai būdingų pokyčių,
- Genetinis ištyrimas galutinei diagnozei.

AR VILSONO LIGA GYDOMA?

Taip. Vilsono liga yra labai gerai gydoma. Ankstyva diagnozė ir gydymas yra svarbūs norint išvengti negrįžtamo smegenų ir kūno pažeidimo.

AR MAN REIKĖTŲ PAKEISTI MITYBĄ?

Daugums įprastų maisto produktų turi vario, ir dauguma žmonių jo gauna daugiau nei reikia. Jei jūs sergate Vilsono liga, geriausia vengti ar valgyti mažiau vario turinčių maisto produktų, pavyzdžiui:

- Šokolado,
- Riešutų,
- Vėžiagyvių,
- Kepenų.

KOKIOS YRA GYDYMO GALIMYBĖS?

Vilsono ligą galima gydyti keletu skirtingų būdų:

- Vaistais, mažinančiais vario pasisavinimą iš žarnyno. Tai yra cinko preparatai. Gali užtrukti, kol šie vaistai pradės veikti.
- Vaistais, kurie susijungia su organizme esančiu variu. Tai yra d-penicilaminas, trientinas ir amonio tetratiomolibdatas. Šie vaistai gali turėti rimtų nepageidaujamų reiškinių ir nėra prieinami kiekvienoje šalyje.
- Sunkiais atvejais norint normalizuoti vario apykaitą gali būti taikoma kepenų transplantacija.

Vaistai taip pat gali būti naudojami palengvinti Vilsono ligos simptomus, pavyzdžiui, nenormalias kūno ar galūnių padėtis. Pakalbėkite su savo gydytoju apie tai, kuris gydymo metodas ar metodai gali būti jums tinkamiausi.

AR REIKĖTI IŠTIRTI IR KITUS ŠEIMOS NARIUS?

Kadangi Vilsono liga yra genetinis sutrikimas, yra tikimybė, kad ji pasireikš ir šeimos nariams. Vilsono liga yra autosominė recesyvinė būklė. Tai reiškia, kad reikalingos dvi nenormalaus geno kopijos; viena iš motinos ir kita iš tėvo. Motina ir tėvas turėtų būti sveiki, nes turi vieną normalaus geno kopiją. Visgi, broliai ir seserys yra didesnės rizikos grupėje. Jei jums diagnozuota Vilsono liga, ir turite brolių ar seserų, jie turėtų būti iširti dėl šios ligos. Retais atvejais gali prireikti iširti ir kitus šeimos narius. Būtinai paklauskite savo gydytojo arba jus konsultuojančio genetiko, ar reikia jūsų šeimos narius iširti.