ما تحتاج إلى معرفته
عن داء فون هيبل ليندا‌و

كتيّب مرجعيّ

موجّه للأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا‌و"

لأسَرِهم، ولفِرقهم الطبيّة

من كتابة اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و"

وترجمة باسكال عبدالله

ومايا سعاده

ألطّبعة 6

نسخة عام 2000 المنقّحة

حقّ التّأليف والنّشر 1993، و1997، و1999، 2005، 2012، 2015، 2020 اتّحاد داء "فون هيبل ليندا"

جميع الحقوق محفوظة

ألطّبعة الدّوليّة (باللّغة الإنجليزيّة) ألتّرقيم الدّوليّ الموحّد للكتاب ISBN 0-33-86298-86-979

إن أردت نسخة مترجمة من هذا الكتيّب، يُرجى التّواصل مع

اتّحاد "فون هيبل ليندا" (arabic-info@vhl.org) للحصول على المزيد من المعلومات

إخلاء مسؤوليّة

ألغرض من هذا الكتاب ليس استبدال الأحاديث الّتي جرت بين مرضى معيّنين وبين فرق الرّعاية الصحيّة المسؤولة عنهم، إنّما الإضافة إليها. يتعيّن النّظر في التّفاصيل الدّقيقة، وفي حالة المريض الصحيّة ككلّ، قبل اتّخاذ القرار النّهائيّ المتعلّق بالعلاج. لا يُعتبر مضمون هذا الكتاب مشورة طبيّة، ولا تعتمد عليها في التّعامل مع الظّاهرة المعيّنة الّتي تشهدها ، أو مع ظرفك الصحّي الخاصّ. لكنّ المقصود منه هو توفير الإطار والتّفهّم، لتمكين المرضى من التّشارك الأفضل مع فرق الرّعاية الصحيّة، وتسهيل الأحاديث البنّاءة بينهما.

A rare disease diagnosis ushers a wave of questions and few reliable answers.

The VHL Handbook provides concise and vetted information about Von Hippel Lindau disease, a rare genetic mutation manifested by recurring tumors in multiple organs. The document is an invaluable resource to patients, their families, and healthcare providers.

I am grateful to my parents, Dr. Salah and Wadad Salman, for recognizing the urgency to make the handbook available in Arabic, and for funding the translation.

May the gesture anchor sustained support for the Arabic-speaking VHL community worldwide.

Sarri Salman, PhD

July 2022

تشخيص مرض نادر يطلق العنان لموجة من الأسئلة والقليل من الأجوبة الموثوقة.

يؤمّن كتيّب "فون هيبل ليندا و" معلومات مقتضبة ودقيقة حول داء "فون هيبل ليندا و"، وهو طفرة جينيّة نادرة تتجلّى بظهور أورام متكرّرة في أعضاء متعدّدة. يشكّل المستند مرجعيّة عظيمةُ القيمة بالنسبة إلى المرضى، وأُسَرِهم، وإلى مقدّمي الرّعاية.

أشعر بالامتنان لوالديّ، دكتور صلاح ووداد سلمان، لإقرارهما بالحاجة الملحّة إلى تأمين نسخة من الكتيّب باللّغة العربيّة، ولتمويل التّرجمة.

أتمنّى أن تترسّخ هذه اللّفتة دعمًا مستدامًا لمجتمعات "فون هيبل ليندا و" النّاطقة باللّغة العربيّة في جميع أنحاء العالم.

ساري سلمان، دكتوراه

تمّوز/يوليو 2022

إتّحاد "فون هيبل ليانداو"

إتّحاد "فون هيبل ليانداو" منظّمة 501 (ج) (3) غير ربحيّة، أسّستها عام 1993 ثلاث أسر مصابة بالدّاء، من أجل تبادل الخبرات، والتّعلّم من بعضها، وتقديم الدّعم، ومساعدة الأطبّاء في فهم الدّاء ومعالجته، وتحسين حياة المرضى. إذ يشكّل الاتّحاد اليوم المرجعيّة البارزة لكلّ من المرضى، ومقدّمي الرّعاية، والباحثين، والمجتمع الطبيّ، ومركزًا يتبادلون من خلاله المعلومات.

رؤيتنا:

شفاء السرطان عبر داء "فون هيبل ليانداو"

مهمّتنا:

ينهمك اتّحاد "فون هيبل ليانداو" في البحث، والتّثقيف، والدّعم، من أجل تعزيز الوعي، والتّشخيص، والعلاج، وجودة حياة أولئك المصابين بالدّاء.

يمكن الحصول على نسخات من هذا الكتيّب، وعلى معلومات تتناول مصادر متعلّقة بداء "فون هيبل ليانداو"، ومجريات متّصلة، على الموقع الخاصّ بالإتّحاد الإلكترونيّ : vhl.org

1208 VFW Parkway, شقّة 303، بوسطن MA 02132 USA
617.277.5667 x 4
فاكس : 857.816.3649
arabic-info@vhl.org
vhl.org

ألمقدّمة

طُوّر هذا الكتيّب ليصبح أداة تساعد المصابين بداء "فون هيبل ليندا"، ومقدّمي الرّعاية، وأُسرهم، وأشخاص آخرين لمعرفة المزيد عن الدّاء. يُراد من المعلومات المقدّمة هنا الإضافة إلى الأحاديث الّتي جرت مع أطبّاء، ومقدّمي رعاية صحيّة آخرين، ولا يُقصد به الاستعاضة عن العمل مع محترفين في المجال الطبّي.

يهدف هذا الكتيّب أساسًا إلى مدّ الأفراد المصابين، وأُسرهم، بالمزيد من الثّقة مستقبلاً. فالكشف المبكر، والعلاج المناسب، يعزّزان الأمل اليوم عند الأسر المصابة بداء "فون هيبل ليندا"، وأكثر من أي وقت مضى. وآلت الأبحاث الّتي أُجريت حول الدّاء والأمراض ذات الصّلة، إلى التوصّل لاعتماد أساليب فضلى في التّشخيص والعلاج. ويساهم تبادل المعلومات بين الأُسر حول العالم، والمحترفين في المجال الصحّي، ومجتمع الأبحاث، في ازدياد سريع للمعرفة.

يرغب اتّحاد "فون هيبل ليندا" بتقديم الشّكر إلى الأطبّاء، وإلى المحترفين في المجال الطبّي، التالية أسماؤهم، على خبرتهم المبذولة في مراجعة هذا الكتيّب:

د. أشوك أستجيري. جامعة فيرجينيا (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / ألأورام اللمفاويّة الوعائيّة)
د. جنادي براتسلافسكي. جامعة ولاية نيويورك (ألكلى)
د. جاد شحود. مركز موفيت للسرطان (ألكلى)
د. إميلي تشو. ألمعهد الوطنيّ للعيون (شبكيّة العين)
د. وندي تشانغ. جامعة كولومبيا (علم الوراثة)
إيانا تشيلتون. ألتصلّب اللّويحيّ/المتعدّد. مستشارة وراثيّة معتمدة. جامعة كولومبيا (علم الوراثة)
د. لورنزو كوهن. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (علم النّفس الإجتماعيّ)
د. جان مكايل كورياس. جامعة باريس ديكارت (ألكلى)
د. نيكولاس كوست. مستشفى الأطفال كولورادو (طبّ الأطفال)
د. أنطوني دانييلز. جامعة فاندربيلت (شبكيّة العين)
ليونا دي فيني. مدرّبة محترفة معتمدة للسرطان. ألسّرطانة الغدّانيّة التكيسيّة. أكسندو للاستشارات. كلغاري (علم النّفس الإجتماعيّ)
د. جرايم آيزنهوفر. مستشفى درسدن الجامعيّ (ألكظريّة)
د. طوبياس آلس. جامعة ميشيغان (ألكظريّة)
د. كاريس إنج. عيادة كليفلند. (علم الوراثة)
د. ديبورا فريدمان. جامعة فاندربيلت (طبّ الأطفال)
د. آلان جودريك. جامعة باريس. (شبكيّة العين)
د. بول جيدلي. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / ألأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)
د. سفين جلاسكر. جامعة زيكنهويس. بروكسل (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / الأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)
د. جان كومبوس. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (شبكيّة العين)
د. مايكل جورين. جامعة كاليفورنيا. لوس أنجلوس (شبكيّة العين)
د. باسكال هاميل. مستشفى بوجون (ألبنكرياس)
د. موكيش حاريسنغاني. مستشفى ماساتشوستس العام (قسم التّصوير بالأشعّة)

د. تاي هو. مايو كلينك. سكوتسدايل (علم الأورام)
د. ريتشارد هودين. مستشفى ماساتشوستس العام (ألكظريّة)
د. أوثون يوبولوس. مستشفى ماساتشوستس العام (علم الأورام)
د. إريك جوناش. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (علم الأورام)
د. إلكترون كيبيبيو. معهد ستانفورد للسرطان (ألبنكرياس)
د. جاك لندرز. مركز نيجميجين الطبّي. (ألكظريّة)
د. ستيفن ليبوتي. معهد راتجورز للسرطان. (ألكلى)
د. و. مارستون لينيهان. ألمعهد الوطنيّ للسرطان. (ألكلى)
د. ساندي ليو. جامعة كاليفورنيا. لوس أنجلوس (علم الأورام)
د. راسل لونسر. جامعة ولاية أوهايو (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / ألأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)
د. ريماس لوكاس. نورثوسترن الطبّي (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / ألأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)
د. إيمون ماهر. جامعة كامبريدج (علم الوراثة)
د. سورينا ماتان. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (ألكلى)
د. يان ماك كاتشون. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / ألأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)
د. بريان ناهاد. مستشفى ماساتشوستس العام (ألجهاز العصبيّ المركزيّ / ألأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)
د. فيفك نارايان. جامعة بنسلفانيا (علم الوراثة)
د. كاثرين ناتانسون. جامعة بنسلفانيا (علم الأورام)
د. كاريل باكاك. ألمعاهد الوطنيّة الصحيّة (ألكظريّة)
د. إيفان بدروسا. جامعة تكساس ساوثوست (قسم التّصوير بالأشعّة)
د. جيزيل بيريز. جامعة ماساتشوستس العام (علم النّفس الإجتماعيّ)
د. نانسي بيرييه. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (ألكظريّة)
د. سوزان بيترسون. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (علم النّفس الإجتماعيّ)
د. و. كيمرين راثمل. جامعة فاندربيلت (علم الأورام)
د. سوريا ريدنام. كليّة بايلور (طبّ الأطفال)
د. ستيفان ريتشارد. مركز خبراء أمراض السرطان النّادرة. باريس (علم الوراثة)
د. أرمان رودريجز (علم النّفس الإجتماعيّ)
د. برايان شاتش. جامعة كاليفورنيا. لوس أنجلوس (ألكلى)
د. فيليب سبايز. مركز موفيت للسرطان (ألكلى)
د. رامابراساد سرينيفاسان. ألمعهد الوطنيّ للسرطان (ألكلى)
د. أميس تيروش. مركز شيبا الطبّي. أوتريخت (ألبنكرياس)
د. راشيل فان لوارد. ألمركز الطبّي الجامعيّ. أوتريخت (ألبنكرياس)
د. ستيفن واجسباك. مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان (ألكظريّة)

توفّر نسخة 2020/06 المنقّحة، تحديثات تتناول مبادئ المراقبة التّوجيهيّة، والممارسات الفضلى، والأبحاث، والمعلومات المتعلّقة بالمظاهر، والمصادر المعتمدة من اتّحاد "فون هيبل ليندا". من الواضح أنّ أفضل وسيلة للتّعامل مع الدّاء، هي تحديد المشاكل في وقت مبكر، ومراقبتها، ومعالجتها

بالشّكل المناسب، وبالحدّ الأدنى من التدخّل والضّرر، مع التّركيز على الصحّة على المدى الطّويل. يتطلّع اتّحاد "فون هيبل ليندواو" إلى العمل معك، ومع فريقك الطبّي.

تتوافر نسخات مطبوعة ورقميّة من الكتيّب على الموقع التّالي : vhl.org/handbook. ولتقديم المقترحات والتّعليقات حول الطّرق الّتي من شأنها أن تجعل نسخات هذا الكتيّب المستقبليّة أكثر فعالية حتّى، يُرجى زيارة الموقع التّالي : arabic-info@vhl.org.

تجدر الإشارة إلى أنّ نسخة هذا الكتيّب الخاصّة بالأطفال المصابين بداء "فون هيبل ليندواو"، والموجّهة خصّيصًا إليهم، وإلى أُسرهم، متوافرة أيضًا بلغات مختلفة، مطبوعة، أو بصيغة كتاب إلكترونيّ، أو نسق الوثائق النقّال pdf.

طُبعت المصطلحات الّتي قد تكون جديدة بالنّسبة إلى القرّاء في جميع أنحاء الكتاب، للمرّة الأولى في كلّ قسم، بالحروف المائلة. أمّا تعريفات (معاني) المصطلحات الطبيّة هذه، والأخرى المتّصلة بداء "فون هيبل ليندواو"، فترِد في مسرد مصطلحات هذا الكتيّب.

نرحّب دائمًا بالمقترحات والتّعليقات الّتي تزيد من فعالية النّسخات المستقبليّة. ويُرجى إرسالها إلى الموقع التّالي : arabic-info@vhl.org.

فيروس كورونا – 19

رسالة موجّهة إلى اتّحاد "فون هيبل ليندا و"
ألمجلس الإستشاريّ السّريريّ

أسفرت جائحة كورونا عن تغيّرات مهمّة متعلّقة بالعناية الصحيّة. وطوّرت المستشفيات حول العالم استراتيجيّات لتعالج مرضى فيروس كورونا، مع الحرص على سلامة مرضاها، وتلافي التّعطيل قدر الإمكان.

في حين ما من شكّ في أنّ المراقبة هي واحدة من أهمّ وسائل التّعامل مع "فون هيبل ليندا و"، وفي ضوء الحالة، يتعيّن أن يزِنَ كلّ شخص المخاطر والمنافع المتعلّقة بحضوره شخصيًّا إلى موعد في المكتب، مقارنة مع تأجيل مسح ضوئيّ. يعود القرار في هذا الموضوع لك وحدك، بالتّنسيق مع فريقك الطبّي. لذلك، وإن تقرّر إخضاعك لمتابعة روتينيّة، أو لاختبارات مراقبة، أو لمسح ضوئيّ، يُرجى الاتّصال بمقدّم الرّعاية الخاصّة ب "فون هيبل ليندا و"، ليقرّر ما إذا كان يتعيّن تغيير التوقيت. فاختيار الطّبابة عن بعد رائع عندما يكون ممكنًا وملائمًا. وعند أي طارئ، أو تطوّر في عوارض الدّاء، لا تتردّد في السّعي خلف رعاية طبيّة متطوّرة.

يُرجى الانتباه إلى غياب أي دليل، حاليًّا، يشير إلى تعرّض المصابين بداء "فون هيبل ليندا و"، أكثر من عامة النّاس، للإصابة بفيروس كورونا. وإن واجهت أي مخاوف بشأن حالتك الخاصّة، يُرجى الاتّصال بمقدّم الرّعاية المسؤول عنك.

جدول المحتويات

ألقسم 1 **1**

ما هو داء "فون هيبل ليِنداو"؟ 1

ما هو السرطان 2

ألمظاهر الشّائعة الحدوث 3

كيف يصاب الإنسان بداء "فون هيبل ليِنداو"؟ 5

ألفحص الوراثيّ/الجينيّ 7

أنواع داء "فون هيبل ليِنداو" الفرعيّة 8

ألكشف المبكر 9

ألمراقبة 10

ألتّوصيات العامّة للمراقبة 11

ألمبادئ التّوجيهيّة المقترحة لمراقبة نشطة لداء "فون هيبل ليِنداو" 11

تشخيص التّصوير بالأشّعة مع "فون هيبل ليِنداو" 14

ألعلاج 15

ألأورام الأروميّة الوعائيّة في الدّماغ والعمود الفقريّ 15

ألأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة 16

سرطان الخلايا الكلويّة 16

ألأورام الأروميّة الوعائيّة الشبكيّة 16

ورم الغدّة الكظريّة/القواتم (أورام القواتم) 17

أورام التكيّس اللّمفاويّ (ألأورام اللّمفاويّة الوعائيّة) 17

تفادي مضاعفات ما بعد الجراحة 17

ألقسم 2 **19**

مظاهر داء "فون هيبل ليِنداو" المحتملة 19

داء (فون هيبل ليِنداو) في الدّماغ وفي حبل العمود الفقريّ (الشّوكيّ) 19

داء (فون هيبل ليِنداو) في البنكرياس 23

داء (فون هيبل ليِنداو) في الكليتيْن 30

داء (فون هيبل ليِنداو) في العينيْن 39

داء (فون هيبل ليِنداو) في الغدد الكظريّة 41

داء (فون هيبل ليِنداو) في الجهاز التّناسليّ 48

داء (فون هيبل ليِنداو) في الأذنيْن 56

داء (فون هيبل ليِنداو) في الكبد 58

داء (فون هيبل ليِنداو) في الرّئتيْن 59

ألقسم 3 **60**

أسلوب عيش صحّي للأسرة المصابة بداء "فون هيبل ليِنداو" 60

ألتّدخين وداء "فون هيبل ليِنداو" 61

ألنّظام الغذائيّ 62

ألنّشاط البدنيّ 64

ألصحّة النّفسيّة 65

ألقسم 4 **76**
مناقشة داء "فون هيبل ليندا‌و" 76
أفراد الأسرة وداء "فون هيبل ليندا‌و" 76
ألمناصرة الذّاتيّة 78
ألحياة الإجتماعيّة والشّخصيّة 80

ألقسم 5 **82**
ألأبحاث حول داء "فون هيبل ليندا‌و" 82
علم الوراثة وداء "فون هيبل ليندا‌و" 82
ألتّقدّم المحرز نحو تحقيق العلاج الشّافي 84
ألأبحاث المتعلّقة بالأدوية 86
علاج الجينات 88
ساهم في العثور على علاج شافٍ 88
MyVHL: دراسة تاريخ المرضى الطّبيعيّ 88
ألتّجارب السّريريّة الجارية المتعلّقة بداء "فون هيبل ليندا‌و" 89

ألقسم 6 **90**
الأسئلة المطروحة على أطبّائك 90
ألأسئلة العامّة 90
سؤال ما بعد التّشخيص 91
ألأسئلة المتعلّقة بالعلاج 91
ألأسئلة المتعلّقة بالجراحة 92
ألأسئلة المتعلّقة بالتّجارب السّريريّة 92

ألقسم 7 **93**
إتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" ومصادر الدّعم العائدة له 93
رؤية اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" 93
مهمّة اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" 93
دعم الإتّحاد للمرضى ولمقدّمي الرّعاية 93
مجموعات الإتّحاد المتعلّقة بالدّعم الإلكترونيّ 94
ألسّفراء 95
ألفروع الدّوليّة التّابعة 95
مراكز الرّعاية السّريريّة في اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" 95
MyVHL: دراسة تاريخ المرضى الطّبيعيّ 96
إتّصل بنا 96
ساعِدنا. ساعِدْ نفسك 96

ألقسم 8 **97**
ألمسرد والمصطلحات الطبيّة 97

ألقسم 9 **112**
1. ألمراجع 112

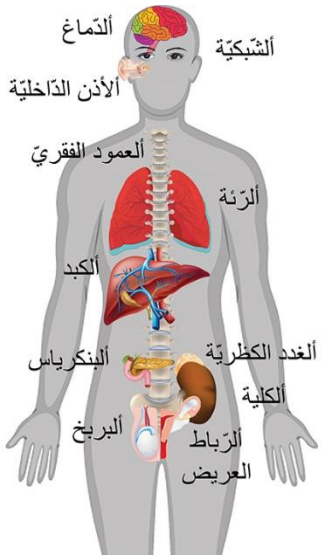
إدعم جهود اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" ! 12

ألقسم 1

ما هو داء "فون هيبل ليندا و"؟

يُعتبر داء "فون هيبل ليندا و"، أو داء "في إتش آل"، واحدًا من أكثر من 7000 متلازمة نادرة، موروثة ومعروفة. تتسبّب به طفرة في جينة *"فون هيبل ليندا و"*، تحدّ عادة من نمو الورم. تعيق هذه الطّفرة عمل الجينة بالشّكل الصّحيح، فينتج عنها أورام حميدة، وأخرى خبيثة. ويمكن أن تنتشر الأخيرة فتصبح نقيليّة.

ألصّورة 1. مظاهر داء "فون هيبل ليندا و". قد تظهر بعض الآفات في ما يقارب عشرة أجزاء مختلفة من الجسم.



00

يمكن أن تظهر الأورام في حوالى عشرة أجزاء مختلفة من الجسم، عند الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا و". وينتج عن هذه الأورام كلّها، نموّ غير طبيعيّ في الأوعية الدّمويّة. معظم هذه الأورام حميدة، بما معناه أنّها لن تمتدّ إلى الأعضاء المجاورة. مع ذلك، يمكن أن تنمو أورام داء "فون هيبل ليندا و" في الكليتين، والغدد الكظريّة، والبنكرياس، وصولاً إلى مرحلة تصبح فيها "خبيثة"، ويمكن أن يمتدّ السرطان فيبلغ أجزاء أخرى من الجسم. تطوّرت مبادئ المراقبة التّوجيهيّة البنّاءة لداء "فون هيبل ليندا و"، (vhl.org/surveillance-guideline)، كوسيلة تتيح العمل المشترك النّشيط بين المرضى والأطبّاء، وتلافي معظم أسوأ آثار "فون هيبل ليندا و".

يختلف داء "فون هيبل ليندا‌و" بين مريض وآخر. ويمكن أن نلحظ هذا في مظاهره، حتّى في كنف الأسرة الواحدة. وبسبب استحالة التّنبؤ بالتّحديد بنوع المظاهر الخاصّة بكلّ شخص، وبعمرالإصابة به، من المهمّ متابعة البحث عن جميع الاحتمالات طوال فترة حياة الشّخص.

يتميّز داء "فون هيبل ليندا‌و" عن حالات أخرى ببعض التّفاصيل : فهو لا يشمل عارضًا أوليًّا وحيدًا، ولا يظهر حصريًّا في عضو واحد، ولا يبدأ دائمًا في فئة عمريّة معيّنة. إذ يبدي ما يقارب 87% ممّن يعانون طفرة "فون هيبل ليندا‌و" ، مظهرًا واحدًا على الأقلّ بحلول سنّ الستّين. ويتفاوت الشّكل والخطورة، فيواجه بعض الأشخاص مشاكل خفيفة نسبيًّا، لا أكثر، بينما قد يعاني آخرون أمورًا أخرى أشدّ خطورة بكثير. نظرًا لطبيعته المعقّدة، قد لا يُميَّز "فون هيبل ليندا‌و" لسنوات متعدّدة. مع ذلك، يمكن تخفيف أكثر تبعاته ضررًا، بالمراقبة الدّقيقة، والكشف المبكر، والعلاج المناسب، إلى حدّ كبير، أو حتّى تلافي الإصابة به في بعض الحالات.

إكتشاف داء "فون هيبل ليندا‌و"

سُمّي الدّاء تيمّنًا بالطّبيبيْن اللّذيْن كانا أوّل من وصف العوارض الّتي ظهرت عند مرضاهم. وكشف الطّبيب "أوجين فون هيبل"، اختصاصيّ طبّ عيون ألمانيّ، عن أورام أروميّة وعائيّة في العين في 1893-1911. واقترن اسمه بالأصل، واستُخدم في حالات داء "فون هيبل ليندا‌و" في الشّبكيّة من دون سواها. ولأوّل مرّة، كشف الطّبيب "أرفيد ليندا‌و"، اختصاصيّ علم أمراض سويديّ، عن أورام أروميّة وعائيّة في الدّماغ، وفي العمود الفقريّ عام 1926. تضمّن وصف "ليندا‌و" مجموعة منتظمة من جميع المرضى الآخرين المذاع عنهم، بما في ذلك مرضى "فون هيبل ليندا‌و"، وشرحًا حول التغيّرات على مستوى الأعضاء المختلفة في منطقة البطن. بات مفهومًا الآن أنّ هذيْن الطّبيبيْن تناولا في وصفهما جوانب مختلفة للمرض عينه.

في حين أنّ ما يقارب 80% من مصابي "فون هيبل ليندا‌و" ورثوا الدّاء عن أحد الوالديْن، أُصيب حوالى 20% منهم به، جراء طفرة جينيّة عشوائيّة قبل الولادة. لم يُفهم بعد سبب ما يحصل، لكنّه يشدّد على أهميّة إخضاع الجميع لتشخيص تفريقيّ دقيق، من دون أن يكون حكرًا على أفراد أُسرة معروف أنّها عرضة للإصابة به.

ما هو السرطان؟

قد نرتعب لدى سماع كلمة سرطان. وهو ليس مرضًا واحدًا فحسب، لكنّه عبارة عن مجموعة تضمّ أكثر من 100 مرض مختلف. وبينما يختلف كلّ نوع عن الآخر، يجمعها أنّها كلّها أمراض تصيب خلايا الجسم. من المهمّ الانتباه إلى أنّ أورام "فون هيبل ليندا‌و" لا تستطيع كلّها الانتشار في أجزاء أخرى من الجسم، أو تشكيل نقائل. لهذا، يتعيّن اعتماد نهج خاصّ إبان اتّخاذ قرار متعلّق بالخيارات العلاجيّة.

بالعادة، تنقسم الخلايا السّليمة المسؤولة عن نموّ أنسجة الجسم، وتتبدّل من تلقاء ذاتها بشكل منظّم. تحافظ هذه العمليّة على الجسم بحالة جيّدة، إنّما، وفي بعض الأحيان، تفقد الخلايا الطّبيعيّة قدرتها على الحدّ من نموّها، وعلى توجيهه. فتنقسم بسرعة فائقة، وتنمو بطريقة غير منتظمة. وتنتج الكثير من الأنسجة، متسبّبة ببدء تشكّل الأورام.

"ألسرطان عبارة عن نمو غير طبيعيّ للأنسجة. تتكاثر الخلايا السرطانيّة بسرعة بغضّ النّظر عن ضيق المساحة، أو عن المغذّيات الّتي تشاركها خلايا أخرى، أو عن الإشارات الّتي يرسلها الجسم لوقف التّكاثر... تشكّل الأورام، أي النموّ غير الطّبيعيّ للأنسجة، مجموعات عنقوديّة من الخلايا القادرة على التّزايد والانقسام بشكل يتعذّر التحكّم به ; فيكون نموّها غير منظّم."-

-مركز ستانفورد للّرعاية الصحيّة : stanfordhealthcare.org/medical conditions/cancer/cancer.html

قد تكون الأورام حميدة أو خبيثة

الأورام الحميدة لا تنتشر. تُعتبر أورام الدّماغ في حالة "فون هيبل ليندا"، وأورام حبل العمود الفقريّ، وأورام الشّبكيّة، أورامًا حميدة.

يمكن أن تجتاح الأورام الخبيثة الأنسجة السّليمة والأعضاء القريبة منها، فتدمّرها. يستطيع السرطان الخبيث أن ينتشر كذلك، وينتقل إلى أجزاء أخرى من الجسم، فيشكّل أورامًا جديدة. ويجوز أن تتحوّل أورام "فون هيبل ليندا" الكلويّة والبنكرياسيّة، إلى أورام خبيثة.

يكمن الهدف في العثور على الأورام في وقت مبكر، والكشف عن علامات تشير إلى سلوك عدوانيّ في أيّ منها، واستئصاله، أو إعاقته قبل أن يغزو أنسجة أخرى. قد تحتاج الأورام الحميدة أيضًا إلى العلاج، أو الإزالة في حال أثّر نموّها على مناطق أخرى متسبّبًا بفقدان وظيفيّ، أو بألم. وبما أنّ هذه الأورام متموضعة في الجسم، تبرز الحاجة إلى تقنيّات التّصوير لرصدها، ومراقبتها.

لا تتطلّب أورام "فون هيبل ليندا" كلّها جراحة عند رصدها. والأبحاث لا تزال قائمة لمعرفة ما إذا كان الورم يحتاج تدخلاً أم لا. قد يساعد المرضى الباحثين لمعرفة المزيد عن المدّة الآمنة لمراقبة الأورام، عن طريق مشاركة خبرات أُسرهم، من خلال MyVHL : دراسة تاريخ المرضى الطّبيعيّ على الموقع التّالي : vhl.org/MyVHL.

ألمظاهر الشّائعة الحدوث

في حال تشخيصك بداء "فون هيبل ليندا"، فأنت ولدت معه. مع ذلك، قد يختلف كثيرًا العمر الّذي يظهر فيه المرض، بين أسرة وأخرى، وبين فرد وآخر. أمّا القيم المقدّمة في الجدول 1، فتضمّ العمر عند التّشخيص السّابق للعوارض، والتّشخيص المرافق للعوارض. ويشكّل فارق العمر بين التّشخيص السّابق للعوارض، والمرافق لها، انعكاسًا لامتثال المريض لمراقبة

"فون هيبل ليانداو". ومع تقنيّات تشخيصيّة فضلى، يجري التّشخيص السّابق للعوارض في وقت أبكر. لا يعني هذا أنّه ينبغي اتّخاذ الإجراء اللاّزم عند رصد أورام مبكرة، لكنّ الرّعاية ضروريّة لمراقبة تطوّرها، للتصرّف في اللّحظة الملائمة.

	ألأعمار الأكثر شيوعًا في التّشخيص السّابق للعوارض	**الأعمار الأكثر شيوعًا في التّشخيص المرافق للعوارض**	**الوتيرة لدى المرضى**
	ألجهاز العصبيّ المركزيّ		
ألأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة	25-12 سنة	68-0 سنة	60-25%
ألورم التّكيسيّ اللّمفاويّ الباطنيّ	35-24 سنة	46-12 سنة	25-10%
ألأورام الأروميّة الوعائيّة المخيخيّة	25-18 سنة	78-9 سنة	72-44%
أورام جذع الدّماغ الأروميّة الوعائيّة	35-24 سنة	36-12 سنة	25-10%
أورام حبل العمود الفقريّ الأروميّة الوعائيّة	35-24 سنة	66-12 سنة	50-13%
	ألأحشاء		
سرطان الخلايا الكلويّة أو الخلايا التّكيسيّة	50-25 سنة	67-16 سنة	60-25%
أورام القواتم*	25-12 سنة	58-4 سنة	20-10%
ألورم أو التّكيّس البنكرياسيّ	35-24 سنة	70-5 سنة	70-35%
ألأورام الغدّية التّكيسيّة البربخيّة	40-14 سنة	43-17 سنة	60-25% من الذّكور
خراجات الرّباط العريضAPMO	46-16 سنة	64-16 سنة	10% من الإناث est.
*تضمّ 20% من الأورام الّتي تنمو في خارج الغدّة الكظريّة، وتُسمّى أيضًا أورام المستقتمات		**تختلف وتيرة أورام القواتم بشكل كبير تبعًا للنّمط الجينيّ. يُرجى مراجعة الجدول 2	

ألجدول 1. الإصابة بداء "فون هيبل ليانداو" والعمر الّذي يظهر فيه : بيانات مجموعة من دراسة استقصائيّة تعود لأعوام 1976 حتّى 2004، تضمّ أخرى من اتّحاد "فون هيبل ليانداو" .

أورام القواتم شائعة بشكل كبير في بعض الأُسر، بينما نرى أنّ سرطان الخلايا الكلويّة أكثر شيوعًا في أخرى. وقد تتباين أنواع الأورام لدى أفراد الأسرة الواحدة.

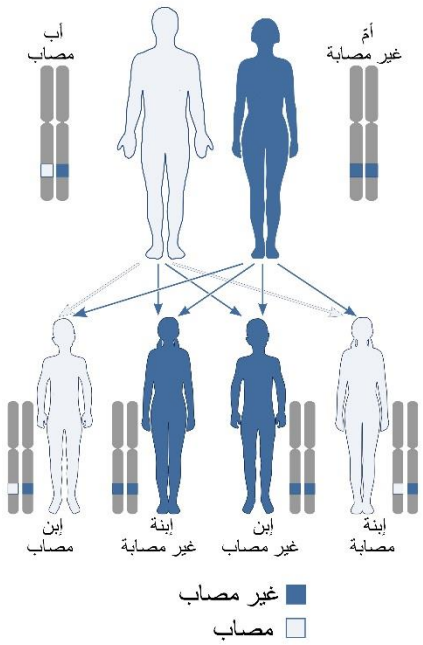
قد تكون أورام الغدد الصمّية العصبيّة الباطنيّة البنكرياسيّة أكثر عدائيّة عند ذوي طفرة إكسون (خرجون) الجينيّ 3.

تشمل مظاهر أخرى أورامًا أروميّة وعائيّة مخّية (الجزء العلوي من الدّماغ)، وأورامًا أروميّة وعائيّة شبكيّة، وأورامًا كظريّة، وأورامًا تكيسيّة لمفاويّة باطنيّة (الأذن الدّاخليّة)، وظهورًا نادرًا للرّباط العريض، ولأورام غدّية تكيسيّة بربخيّة. ونادرًا ما تُرصد أيضًا أورام أروميّة وعائيّة في الكبد، والجلد، والرّئتيْن. من المهمّ أخذ العلم بأنّ الأورام الأروميّة الوعائيّة تختلف عن الأورام الوعائيّة في الكبد، أو في أجسام الفقرات : فالأخيرة شائعة على مستوى عامة السكّان، وغير المرتبطين بداء "فون هيبل لينداو".

كيف يصاب الإنسان بداء "فون هيبل لينداو"؟

ألصّورة 2. ألرّسم التّوضيحيّ للنّمط الوراثيّ في الصّبغيّ الجسديّ المهيمن.

ألأوتوسوم المهيمن/ألصّبغيّ الجسديّ المهيمن



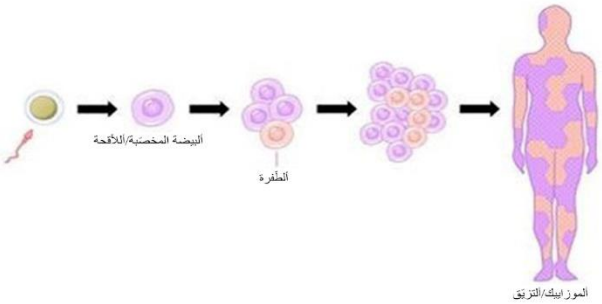
بالعادة، تضمّ كلّ خليّة نسختيْن عاملتيْن من كلّ جينة : أولى موروثة عن الأم، وأخرى موروثة عن الأب. وتتسبّب طفرة الصّبغيّ الجسديّ المهيمن بداء "فون هيبل لنداو"، ما يعني أن نسخة معدّلة واحدة

من الجينة ضروريّة للتّسبّب بالحالة. قد تتباين مظاهر "فون هيبل ليندا" قليلاً. ولا يتعلّق ظهور "فون هيبل ليندا"، ولا حدّته، بالجندر. يواجه كلّ طفل متحدّر من شخص مصاب خطر وراثة نسخة الجينة المعدّلة بنسبة 50%. ليس هناك ما يمكن فعله، أو ما لا يمكن فعله، للتحكّم بنوع الجينة الموروثة : فالأمر برمّته صدفة. وعلى الرّغم من أنّ بعض المصابين يعانون أورامًا قليلة، غير مصحوب بأعراض فعليّة، فداء "فون هيبل ليندا" لا يفوّت أي جيل. وما لم تكن هناك حالة طفرة غير مسبوقة، يتعيّن أن يكون أحد أبويْ المصاب، مصاب أيضًا. (أنظر الرّسم 2).

من المهمّ الإشارة إلى أنّ الطّفرات الجينيّة شائعة جدًّا. ولكلّ كائن بشريّ طفرات جينيّة، لكنّها بمعظمها حميدة، أي أنّها لا تتسبّب بالأمراض، أو بالمشاكل الصحيّة.

في أغلب الأحيان، حدث التّعديل في جينة "فون هيبل ليندا" منذ وقت طويل جدًّا : وتعاقب توارث التّعديل الأصليّ عبر أجيال متعدّدة في أسرة ما. يعود توثيق داء "فون هيبل ليندا" إلى أوائل 1600، في كنف عائلة الغابة السّوداء في ألمانيا، وفي بنسلفانيا. فحوالى 20% من الأشخاص المصابين بالدّاء، هم أوّل من تعرّض لتعديل في جينة *"فون هيبل ليندا"* في أسرته. كلا الوالديْن غير مصاب. ويُعتبرون *"غير مسبوقين"*، أو "أوّل مصابي العائلة". تحدث هذه الطّفرة الجديدة في خلال نسخ الجينة، في إحدى أولى مراحل انقسام الخلايا، فور تلقيح المني للبويضة. وينتقل هذا التّعديل الجديد في طفرة *"فون هيبل لنداو"* إلى أطفال هذا الشّخص المصاب المستقبليّين، ما يستدعي إخضاعهم لمراقبة طبيّة.

ألصّورة 3. الرّسم التّوضيحيّ لطفرة متزيّقة، *غير مسبوقة* : تحدث طفرة في مرحلة متقدّمة من انقسام الخلايا، وهي موجودة في بعض الخلايا فحسب. يملك شخص، بحالة جينيّة متزيّقة، جيليْن مختلفيْن من الخلايا.



ألتّزيّق ممكن في حالات "فون هيبل ليندا" *غير المسبوقة*، ورهنًا بوقت حدوث الطفرة بالضّبط. فالشّخص المصاب بداء "فون هيبل ليندا" المزيّق، يملك جيليْن مختلفيْن من الخلايا المكوّنة لجسمه (راجع الصّورة 3). ويضمّ جيل واحد من الخلايا نسختيْن عاملتيْن من جينة *"فون هيبل ليندا"*، (هذه الخلايا طبيعيّة)، ويحتوي جيل آخر من الخلايا على نسخة عاملة، وأخرى غير عاملة من جينة *"فون هيبل ليندا"*، (خلايا مع طفرة). يصعب معرفة ما هي الخلايا، أو ما هو عدد الخلايا المصابة في جسم فرد مزيّق. لذلك، يستحيل توقّع خطر

تطوّر المظاهر، أو انتقال نسخة جينة معدّلة إلى أطفال مستقبليّين. في حال وجود الطّفرة في خلايا المني (الأب)، أو في الخليّة البيضيّة (الأم)، يورث الوالدان الطّفرة للأطفال بنسبة 50%. لهذا السّبب، تأتي نتيجة فحص دم عند بعض الأولاد إيجابيّة، بينما تأتي نتيجة الأبويْن سلبيّة. بتعبير آخر، إن لم تُرصد أي طفرة في فحص دم الوالديْن، قد يحمل الولد طفرة، فعلاً غير *مسبوقة*، أو قد تكون جينة "فون هيبل ليانداو" الطّافرة موروثة من أحد الأبويْن "االمزيّفيْن".

ألإختبار الجينيّ

أي شخص لديه أقرباء من الدّرجة الأولى مصابون بداء "فون هيبل ليانداو"، (أبوان، وأطفال، وأخوات، وإخوان)، أو آخرون من الدّرجة الثّانية، (خالات، وعمّات، وأخوال، وجدّ، وجدّة، وأحفاد، وحفيدات)، يواجه "خطر الإصابة" بالدّاء. وتصل نسبة إصابة كلّ ولد، أحد والديْه مصاب بالدّاء، إلى 50%. أمّا السّبيل الوحيد لتحديد إصابة أحد بطفرة *"فون هيبل ليانداو"* المعدّلة فهو اختبار الحمض النّوويّ، أو الجينيّ. من المفيد جدًّا، وفي كنف أي أسرة، الشّروع باختبار الحمض النّوويّ لشخص يبدي مظاهر ذات صلة ب "فون هيبل ليانداو". يتعيّن الخضوع لاختبار الدم هذا في مختبر تحاليل سريريّة، يملك القدرات الضّروريّة لإجراء فحص "فون هيبل ليانداو"، ويتقيّد ببرنامج تعديلات تحسين المختبرات السّريريّة (CLIA)، أو كليّة الأطبّاء الإختصاصيّين الأمريكيّين (CAP) في الولايات المتّحدة، أو حقّق ما يعادلها من تصنيفات الجودة في بلدان أخرى.

في حال اكتشاف تعديل في جينة *"فون هيبل ليانداو"* في اختبار الحمض النّوويّ، تكون النّتيجة إيجابيّة : هذا الشّخص مصاب بداء "فون هيبل ليانداو". وإذا دلّ اختبار الحمض النّوويّ على وجود نسختيْن معدّلتيْن من جينة *"فون هيبل ليانداو"*، فالاختبار سلبيّ، أي أنّه من غير المرجّح أن يكون هذا الشّخص مصابًا. في حين ثمّة دائمًا هامش للخطأ، نادرًا ما تأتي نتيجة شخص، بمظاهر "فون هيبل ليانداو"، سلبيّة.

مع ذلك، قد يحصل هذا إذا كان الشّخص مزيّفًا، أو لأنّ طرق الاختبارات الجينيّة الحاليّة لا تستطيع رصد كلّ طفرة محتملة قد تعطّل جينة "فون هيبل ليانداو". ولا يتعدّى الخطأ في مختبر معتمد من برنامج تعديلات تحسين المختبرات السّريريّة، أو من كليّة الأطبّاء الاختصاصيّين الأمريكيّين، 1-2%، من هنا اعتباره مؤكّدًا على قدر ما قد يكون في الطّبيعة. يتعيّن على أيّ شخص عرضة للإصابة بداء "فون هيبل ليانداو"، لم يحصل على نتيجة اختبار حمض نوويّ سلبيّة، أن يواصل اتّباع برنامج مراقبة، لضمان تشخيص مبكر لأي مشاكل متعلّقة بداء "فون هيبل ليانداو".

لإجراء اختبار الحمض النّوويّ لأسرة ما، يجدر العمل جنبًا إلى جنب مع عالم جينيّ أو مستشار جينيّ. بادئ ذي بدء، يقدّم فرد الأسرة، الّذي جرى تشخيصه بداء "فون هيبل ليانداو" سريريًّا، عينة دم لاختبارها. يتأكّد المختبر من أمكان تحديد الطّفرة لدى هذا الشّخص، عن طريق إجراء فحص كامل لجينة "فون هيبل ليانداو". وفي حال القيام بذلك بشكل صحيح، ينجح هذا الفحص بنسبة تتجاوز 99% في العثور على طفرات عند مرضى بطفرة سلالات جرثوميّة/طفرة إنتاشيّة في جينة *"فون هيبل ليانداو"*. فور رصد الطّفرة، سيكون التّغيير الصّحيح في جينة *"فون هيبل ليانداو"* الخاصّة بهذا الشّخص، هو نفسه الطّفرة المنتقلة في أسرته. مع هذه المعلومات، يمكن لفرد آخر من أفراد العائلة، من دون تشخيص "فون هيبل ليانداو" سريريّ، أن يقدّم عينة دم، ليتمكّن المختبر من البحث عن الطّفرة عينها في الحمض النّوويّ لهذا الأخير.

بالنّسبة إلى أشخاص هم أوّل من يخضع لفحص كشف "فون هيبل ليندا" في أسرهم، أو بالنّسبة إلى متبنّين أو غيرهم ممّن لا أقارب دم لهم يساعدونهم في الاختبار، قد يستغرق الحصول على نتائج فحص كامل وقتًا أطول، ويكلّف أكثر بقليل. إنّما، فور انتهاء الفحص الأول في الأسرة، يشكّل هذا الأخير خارطة الطّريق أمام اختبارات لاحقة، مع أفراد الأسرة الآخرين، ويمكن إجراؤه بشكل أسرع، وأحيانًا كثيرة بتكلفة أقلّ. يُطلق عليه تسمية فحص جينيّ لموضع وحيد، لأنّه يسأل ما إذا كانت الجينة طافرة في النّقطة عينها الّتي تتميّز بها طفرة العائلة.

قد يرغب أشخاص ممّن خضعوا للاختبار قبل عام 2000 باستخدام طريقة أُطلقت عليها تسمية "تحليلات الرّوابط"، بالخضوع مجدّدًا له باتّباع تسلسل الحمض النّوويّ، أو طرق أخرى أكثر حداثة، باعتبار أنّها أشدّ موثوقيّة. إذ ظهرت حالات ثبت فيها عدم صحّة نتائج تحليلات الرّوابط.

للعثور على عالم جينيّ، أو مستشار جينيّ، إتّصل بمركز الرّعاية الصحيّة السّريريّة الخاصّ بداء "فون هيبل ليندا"، (vhl.org/ccc)، أو راجع الموقع nsgc.org. بالعادة، تضمّ المراكز الطبيّة الضّخمة قسمًا خاصًّا بعلم الجينات، علمًا أنّه المكان الأفضل من أجل تقييم مخاطر إصابتك بداء "فون هيبل ليندا". يمكن أن يندرج قسم علم الجينات في المراكز الطبيّة الضّخمة ضمن قسم طبّ الأطفال، لكنّ عيادات علم الجينات تستقبل عادة الأطفال والبالغين. من المهمّ أيضًا التحقّق من شركة التّأمين الصحّي، لجهة تغطية اختبار الحمض النّوويّ. وفي حال تبيّن من خطّة الصحّة أنّها لن تغطّي الاختبار، تستطيع العمل مع طبيبك، أو مع مستشارك الجينيّ بغية الطّعن بهذا القرار. تجدر الإشارة إلى أنّ كلفة اختبار الحمض النّوويّ أصبحت معقولة في الأعوام الأخيرة.

إذا كانت امرأة حامل تخضع لأي اختبارات جينيّة، يمكنها أن تطلب إضافة فحص "فون هيبل ليندا" إليها، لا سيّما في حال وجود إصابة في الأسرة، أو أي تاريخ أورام ذات صلة بالدّاء لدى أفراد العائلة الآخرين.

في حال عدم وضوح تشخيص الحمض النّوويّ لديك، يُرجى الاتّصال باتّحاد "فون هيبل ليندا" على الموقع : (arabic-info@vhl.org أو 4 x 617.277.5667) لمواصلة المناقشة.

أنواع داء "فون هيبل ليندا" الفرعيّة

حدّد الباحثون أربع فئات من داء "فون هيبل ليندا"، من شأنها أن تكون مفيدة في توقّع الخطر المرافق لها، في كنف أسرة تبدي بعض مظاهر "فون هيبل ليندا". تجدر الإشارة إلى أنّ هذه الفئات ليست قاطعة، من هنا أهميّة مراقبة سمات الدّاء كافة عند جميع مرضى "فون هيبل ليندا"، بغضّ النّظر عن النّوع الفرعيّ. (أنظر الجدول 2).

نوع داء "فون هيبل ليندا" الفرعيّ	نوع طفرة "فون هيبل ليندا"	مظاهر ذات مستوى خطورة عالٍ	مظاهر ذات مستوى خطورة منخفض
ألنّوع 1	-ألحذوفات -ألإدراجات -ألإقتطاعات -ألمغاليط	-ألجهاز العصبيّ المركزيّ -ألأورام الأروميّة الوعائيّة -ألاورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة -سرطان الخلايا الكلويّة	-ورم القواتم
ألنّوع 1ب	-حذف الجينات المتلاصقة ألّتي تحتوي على "فون هيبل ليندا"	-ألجهاز العصبيّ المركزيّ - ألأورام الأروميّة الوعائيّة -ألاورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة	-ورم القواتم -سرطان الخلايا الكلويّة (قد يزداد الخطر في حال استمرار ازدياد المكوّن التّكميليّ 3، أو العامل 10
ألنّوع 2أ	-ألمغاليط : مثلاً طفرات (p.Y98H)، و(p.Y112H)، و(p.V116F)	-ألجهاز العصبيّ المركزيّ -ألأورام الأروميّة الوعائيّة -ألاورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة -أورام القواتم	-إحتمال كبير لسرطان الخلايا الكلويّة
ألنّوع 2ب	-ألمغاليط : مثلاً طفرات (p.R167Q)، و(p.R167W)	-ألجهاز العصبيّ المركزيّ -ألأورام الأروميّة الوعائيّة -ألاورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة -سرطان الخلايا الكلويّة	
ألنّوع 2ج	-ألمغاليط : مثلاً طفرات (p.V84L)، و(p.L188V)	-ورم القواتم فحسب	

ألجدول 2. تصنيفات النّمط الجينيّ-النّمط الظّاهريّ في أسر مصابة بداء "فون هيبل ليندا".
ملحوظة : لم تُصنَّف الأورام التّكيسيّة الباطنيّة اللّمفاويّة، والأورام الغدّية التّكيسيّة البربخيّة، والرّباط العريض كأنواع فرعيّة من "فون هيبل ليندا".

ألكشف المبكر

لأنّ "فون هيبل ليندا" يختلف على نطاق واسع جدًّا، ما من مجموعة عوارض متّسقة له. ويجري رصد كلّ سمة من سمات الدّاء بطريقة مختلفة.

في حال وجود تاريخ عائلي مع "فون هيبل ليندا"، من المهمّ إبلاغ طبيبك/أطبّائك، أو طبيب الأطفال الّذي يعتني بطفلك، وبدء المراقبة باكرًا قبل ظهور أي عوارض. إذ يسهل علاج معظم آفات "فون هيبل ليندا"عندما تكون صغيرة. وباستخدام المعلومات المتوافرة في المبادئ التّوجيهيّة المقترحة لمراقبة نشطة لداء "فون هيبل ليندا"، (vhl.org/surveillance-guidelines)، تحدّث إلى طبيبك حول الوقت الأنسب لبدء المراقبة، والجدولة الصّحيحة للزّيارات. ينصح اتّحاد "فون هيبل ليندا" بإبلاغ طبيب الأطفال عن تاريخ الأسرة مع الدّاء، وبدء فحوصات العينيْن مع طبيب عيون للأطفال المهدّدين، ببلوغ عامهم الأوّل.

تساءل كلّ شخص تقريبًا، وفي وقت من الأوقات، إذا كان عدم المعرفة أفضل – أو ربّما سيكون كلّ شيء بخير في حال عدم الخضوع للاختبار. لوهلة، قد يبدو ذلك صحيحًا. لكنّ عددًا من مضاعفات "فون هيبل ليندا" المحتملة "صامت" – والعوارض قد لا تظهر قبل تفاقم المشكلة ووصولها إلى مستوى حرج. ويشبه هذا، إلى حدّ ما، إهمال بالمنزل، أو السّيارة. من الممكن التملّص منه لبرهة، لكنّ الوقت سيحين، وستضطرّ فيه إلى القيام بكلّ شيء دفعة واحدة، وستتكلّف ثروة طائلة. مع ذلك، وبخلاف البيت والسّيارة، سيستحيل ربّما عكس العوارض الّتي ظهرت واستعادة الوضع الطّبيعيّ. إذ ثمّة براهين واضحة وموثّقة تؤكّد أنّ الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا" سيبقون بحال صحيّة أفضل، ولفترة زمنيّة أطول، إذا اتّبعوا مبادئ المراقبة التّوجيهيّة الموصى بها.

ألمراقبة

"اقتنعت أسرتي تمامًا أنّه لا ينبغي على المرء الذّهاب إلى موعد مع الطّبيب بمفرده. فالدّماغ سيتوقّف عن العمل في مرحلة معيّنة، وسيرفض تقبّل اي معلومات إضافيّة، عند سماع الأخبار سيّئة. من المفيد إذن أن يرافق شخص غير مصاب المريض إلى الموعد، ومن الأفضل أن يتولّى تدوين الملاحظات بالنيابة عنه. أمّا إن اضطّررت إلى الذّهاب بمفردك، فسجّلِ المحادثة. وستندهش عندما تستمع إلى التّسجيل في اليوم التّالي."

-دارلين ي. ماساتشوستس

حتّى في غياب تاريخ عائلي مع داء "فون هيبل ليندا"، وفور رصد أي من سماته، يتعيّن النّظر في إجراء تقييم تشخيصيّ كامل لمناطق أخرى من الجسم. إذ أنّ 20% من مرضى "فون هيبل ليندا"، كانوا أوّل من أُصيب بالمرض في أسرتهم. من المقدّر أيضًا ألاّ يُعثر على أي طفرة حمض نوويّ، أو أي حذوفات، لدى 10% من الأشخاص الّذين خضعوا لتشخيصهم به سريريًّا. هؤلاء مصابون، غير أن اختبار الحمض النّوويّ الحاليّ عجز عن كشف التّعديل المحدّد.

رهنًا بنتيجة المراقبة، سيشرح الطّبيب عن الإشارات المعيّنة الّتي تتطلّب متابعة عن كثب. إجمالاً، يتعيّن التّحقّق مع الطّبيب من أي مشاكل بصريّة أو سمعيّة، أو تقيّؤ، أو صداع، أو دوار/مشاكل في التّوازن، أو ضعف تصاعديّ في الذّراعيْن أو القدميْن، أو احمرار، أو تسارع في دقّات القلب، أو ألم دائم يثبت في مكان واحد، ويستمرّ أكثر من يوم أو يوميْن.

فور تشخيص "فون هيبل ليندا"، من المهمّ الخضوع للمراقبة من أجل كشف أي دليل محتمل على الإصابة، في أنحاء الجسم كافة أيضًا. وحتّى لو رُصدت المظاهر في الماضي في عضو واحد من الجسم من دون سواه، يبقى خطر تورّط أعضاء أخرى قائمًا كذلك. وسيتعيّن مناقشة خطّة مراقبة مستقبليّة متواصلة مع الطّبيب.

التّوصيات العامّة للمراقبة

سوف يعمل فريقك الطبّي معك لتطوير البرنامج الأمثل للمراقبة والرّصد، من أجلك ومن أجل أسرتك. فالهدف من المراقبة الحثيثة هو رصد مشاكل معروفة والتّأكّد من معالجتها في الوقت الأنسب، وضمان صحّة طويلة الأجل. تشمل المراقبة إجراء فحوصات سابقة للعوارض، حرصًا على كشف أي مشاكل باكرًا. راجع المبادئ التّوجيهيّة لمراقبة نشطة في الأسفل، (وvhl.org/surveillance-guidelines).

من المهمّ البدء بمراقبة الأطفال المعرّضين لخطر الإصابة، وبأسرع وقت. إذ سيرث خمسون في المئة (50%) من الأطفال الجينة، في حال كان أحد والديْهم مصابًا بداء "فون هيبل ليندا". سيحدّد الاختبار الجينيّ من هم الأولاد المصابين الّذين يحتاجون إلى مراقبة، ومن هم الّذين لا يحملون الطّفرة، وبالتالي، لا حاجة لمواصلة مراقبتهم.

ينصح اتّحاد "فون هيبل ليندا"، والمجلس الاستشاريّ السّريريّ، ببدء مراقبة الأولاد في وقت مبكر، حتّى قبل بلوغهم عامهم الأوّل. يتعيّن الحرص على إبلاغ طبيب الأطفال أنّ الطّفل عرضة لخطر الإصابة بداء "فون هيبل ليندا". ويُنصح تحديدًا بإجراء فحص كامل للعينيْن، إلى جانب فحص تمدّد الشّبكيّة، في هذه السنّ المبكرة.

تعتمد سبل المراقبة على عامل السنّ، ويمكن القيام بها باستخدام تقنيّات غير اجتياحيّة، ولا تسبّب ألمًا. ينصح اتّحاد "فون هيبل ليندا"، ومجلسه الاستشاريّ السّريريّ باستخدام " قاعدة 15 – 11 – 5 " :

- اختبار طبّي سنويّ شامل للعينيْن، يجريه اختصاصيّ شبكيّة، واختبار جسديّ كامل يشمل ضغط الدّم، وفحصًا عصبيًّا
- تجميع بول لمدّة 24 ساعة، كلّ سنة، أو اختبار دم يبدأ من سنّ الخامسة
- اختبار سمع، يجريه اختصاصيّ سمع، وتصوير الدّماغ والعمود الفقريّ بالأشعّة، كلّ سنتيْن، بدءًا من سنّ الحادية عشرة
- تصوير البطن بالرّنين المغناطيسيّ، كلّ سنتيْن، بدءًا من سنّ الخامسة عشرة

ألمبادئ التّوجيهيّة المقترحة لمراقبة نشطة لداء "فون هيبل ليندا"

ألمبادئ التّوجيهيّة حاليًّا قيد النّشر (خريف 2020)، إنّما يُرجى مراجعة الموقع الإلكترونيّ لاتّحاد "فون هيبل ليندا"، للاطّلاع على آخر المبادئ التّوجيهيّة على الموقع التّالي : vhl.org/surveillance-guidelines.

يجوز أن يعدّل أحيانًا الأطبّاء الملمّين بالمرضى، وبتاريخ أسرتهم، جداول المراقبة الزّمنيّة. وفور رصد أي مظاهر معروفة متعلّقة بداء "فون هيبل ليندا" عند أي شخص، أو عوارض ذات صلة، يتعيّن تصميم خطّة المتابعة مع الفريق الطبّي، بحسب نتائج المريض المعيّنة، وظروفه. وتبرز الحاجة إلى إجراء اختبارات متكرّرة من أجل تتبّع نموّ الآفات الّتي سبق أن بدأت بالنّمو.

لا يحتاج الأشخاص الّذين سبق أن خضعوا لاختبار الحمض النّوويّ، ولا يحملون جينة *"فون هيبل ليندا"* المعدّلة، ولم يجرِ تشخيص إصابتهم بالدّاء سريريًّا، إلى مراقبة متواصلة.

تنصح المبادئ التّوجيهيّة للمراقبة باستخدام تقنية مسح التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ بدلاً من التّصوير المقطعيّ، من أجل تخفيف نسبة تعرّض الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا" الإجماليّة للأشعّة طوال فترة حياتهم. ولمراقبة أكثر المناطق حرجًا في الدّماغ، والعمود الفقريّ، وبأكثر الطّرق فعالية، لا سيّما من ناحية الكلفة، يتعيّن أن يشمل تصوير الجهاز العصبيّ المركزيّ بالرّنين المغناطيسيّ، تصوير الدّماغ، وعنق الرّحم، والقلب والصّدر، والعمود الفقري القطنيّ. ويُطلب إجراء المسح الضّوئيّ باستخدام آلة تصوير بالرّنين المغناطيسيّ 1.5T على الأقل، مع إدخال عنصر تبايني، ومن دونه، ومع تقطيعات رفيعة عبر الجزء الخلفيّ، للتّعامل مع الأورام الأروميّة الوعائيّة في محور الجهاز العصبيّ المركزيّ.

نوع المراقبة (أورام جرى فحصها)		**ألعمر [1]**					**ألحمل [11]**
	حتّى عمر الخامسة	**من عمر الخامسة**	**من عمر الحادية عشرة**	**من عمر الخامسة عشرة**	**من عمر الثّلاثين**	**من عمر الخامسة والسّتين[1]**	
اختبار التّاريخ المرضيّ والجسم[2]	سنويًّا منذ العام الأوّل	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	قبل الحمل [11]
ضغط الدم والنّبض (أورام القوائم/أورام جنيب العقدة العصبيّة)	سنويًّا منذ العام الثّاني	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	قبل الحمل [11]
اختبار العين المتمدّدة[2] (ألأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة)	كلّ 6 إلى 12 شهرًا قبل بلوغ العام الأوّل	كلّ 6 إلى 12 شهرًا	كلّ 6 إلى 12 شهرًا	كلّ 6 إلى 12 شهرًا	سنويًّا	سنويًّا	قبل الحمل وثمّ كلّ 6 إلى 12 شهرًا[11]
ألميتانيفرين[4] (أورام القوائم/أورام جنيب العقدة العصبيّة)		سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	سنويًّا	توقّف الرّوتين[1]	قبل الحمل [11]
تصوير الدّماغ والعمود الفقريّ بالرّنين المغناطيسيّ، مع إدخال عنصر تبايني[5,6,7] w/wo (ألأورام الأروميّة الوعائيّة للجهاز العصبيّ المركزيّ			كلّ سنتيْن[8]	كلّ سنتيْن[8]	كلّ سنتيْن[8]	توقّف الرّوتين [1]	قبل الحمل [11]
ألتّخطيط السّمعيّ (ألأورام التّكيسيّة الباطنيّة اللّمفاويّة)			كلّ سنتيْن	كلّ سنتيْن	كلّ سنتيْن	توقّف الرّوتين [1]	

نوع المراقبة (أورام جرى فحصها)	ألعمر[1]						ألحمل[11]
	حتّى عمر الخامسة	من عمر الخامسة	من عمر الحادية عشرة	من عمر الخامسة عشرة	من عمر الثّلاثين	من عمر الخامسة والسّتين[1]	
تصوير المعدة بالرّنين المغناطيسيّ، مع إدخال عنصر تبايننيّ[5,6,7] w/wo (سرطان الخلايا الكلويّة، وأورام القواتم/أورام جنيب العقدة العصبيّة، والأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة/تكيّسات				كلّ سنتيْن[8]	كلّ سنتيْن[8]	توقّف الرّوتين [1]	قبل الحمل [11]
تصوير القناة السمعيّة الدّاخليّة بالرّنين المغناطيسيّ[10] (ألأورام التّكيسيّة الباطنيّة اللّمفاويّة)				مرّة واحدة			

Glad أو ألإختلال المفصليّ الحقّانيّ. المبادئ التّوجيهيّة المقترحة لمراقبة نشطة لداء "فون هيبل ليندا‌و" (2020)

ملحوظات:

قد يقترح طبيبك السّريريّ المزيد من المراقبة المتكرّرة رهنًا بالآفات الموجودة. في ظروف مماثلة، من المهمّ أن يراها اختصاصيّ "فون هيبل ليندا‌و".

1. بدءًا من عمر الخامسة والستّين، قد يتوقّف إخضاع المرضى، الّذين لم يبدوا أي مظاهر معيّنة ذات صلة بداء "فون هيبل ليندا‌و"، للاختبار المخبريّ والإشعاعيّ الرّوتينيّ. باستثناء الاختبار الجسديّ الرّوتينيّ، والتّقييم البصريّ، يسري هذا على جميع الفحوصات/المراقبة الرّوتينيّة الأخرى للمرضى من دون أعراض. مع ذلك، يتعيّن إجراء تقييم للمرضى الّذين يظهرون إشارات/عوارض، عن طريق إخضاعهم لاختبارات/تصوير بالأشعّة، بغضّ النّظر عن عمرهم.
2. تاريخ مرضيّ يتناسب مع العمر، واختبار جسديّ يشمل : اختبار عصبيّ، وأسئلة سمعيّة ودهليزيّة عصبيّة، واختبار االعوارض البصريّة، وتقييم أعراض ارتفاع الكاتيكولامين (ألصّداع، والخفقان، والتّعرّق، وفرط النّشاط، والقلق، والتبوّل، وألم البطن).
3. إجراء اختبار شخصيّ للعين المتمدّدة، بما في ذلك فحص قاع العين بالمنظار، كلّ 6 إلى 12 شهرًا، استنادًا إلى جودة الاختبار الّذي تمّ الحصول عليه، (لا سيّما عند الطّفل)، والتزام ملموس بالمتابعة. يتعيّن النّظر في إجراء الاختبار عند الأطفال صغار السنّ، تحت التّخدير، لتعذّر إجراء اختبار مفصّل للعين لهم في العيادة، وبالشّكل المناسب. ينبغي كذلك تضمين التصوير ما فوق نطاق الرؤية الواسع، وتصوير الأوعية الدّمويّة بالفلوريسين، على ألاّ يحلّا محلّ اختبار العين المتمدّدة، مع اختصاصيّ ذي خبرة في مظاهر شبكيّة "فون هيبل ليندا‌و".
4. ميتانيفرين خالية من البلازما (أفضل، بسبب الحساسية العالية)، أو ميتانيفرين مجزّأة خالية من البول على مدى 24 ساعة.
5. إستخدم عوامل العناصر التّبايننيّة القائمة على الجادولينيوم، الإسترات آحاديّة الحلقات الغليظة/ألفئة 2. يمكن الحصول على تصوير محور الجهاز العصبيّ المركزيّ بالرّنين المغناطيسيّ تزامنًا مع تصوير البطن بالرّنين المغناطيسيّ، ويمكن القيام به تحت عمليّة تخدير طويلة واحدة، خاصّة عند الأولاد. مع ذلك، يتعيّن الحصول على بروتوكول محور الجهاز العصبيّ المركزيّ، وبروتوكول البطن، تباعًا. ومن غير المستحبّ تقييم العمود الفقريّ حصرًا، باستخدام التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ لبروتوكول البطن، ولا يُنصح بتقييم أعضاء البطن

وحدها، باستخدام بروتوكول محور الجهاز العصبيّ المركزيّ. أنظر الحاشية #6 و #7 لتتعرّف إلى كيفيّة دمج هذيْن البروتوكوليْن.

6. بالاستناد إلى موانع الاستعمال (عمليّات الزّرع المعدنيّة، والفشل الكلوي، إلخ)، يسري التّرتيب في التّصوير الشّعاعيّ بحسب الأولويّة كالتّالي : تصوير بالرّنين المغناطيسيّ (مع إدخال عنصر تبايني و من دونه) > تصوير بالرّنين المغناطيسيّ (من دون إدخال عنصر تبايني) > تصوير مقطعيّ (مع إدخال عنصر تبايني) > تصوير مقطعيّ (من دون إدخال عنصر تبايني) > تصوير بالموجات فوق الصّوتيّة (الكلية، والكظريّة، والبنكرياس فحسب) > أشعة الموجات فوق الصوتية بالتنظير الدّاخلي (البنكرياس فحسب). أنظر أيضًا الحاشية #5 و #7.
7. يتعيّن إدارة توقيت إدخال العنصر التّبايني، إبان تصوير أجهزة مختلفة في الجسم، بالتّزامن، على النّحو التّالي : ألحصول على صور من دون عنصر تبايني، للجهاز العصبيّ المركزيّ والبطن أوّلاً، ومن ثمّ إدخال عنصر تبايني باستخدام حاقن الطّاقة، والقيام بتصوير متعدّد المراحل، ومعزّز بالعناصر التّباينيّة، للبطن، بما في ذلك البنكرياس، والكليتيْن، في خلال المرحلة الشّريانيّة المتأخّرة، والمراحل الوريديّة المؤجّلة. يلي هذا تصوير متأخّر للمحور العصبيّ في مرحلة تلي إدخال العنصر التّبايني. أنظر أيضًا الحاشية #5 و#6.
8. **مع غياب الأورام الأروميّة الوعائيّة في الجهاز العصبيّ المركزيّ، يُرجى مواصلة المراقبة الرّوتينيّة على أساس مرّة كلّ سنتيْن. وفي حال وجودها، وازدياد حجمها، أو إذا ترافقت مع عوارض أخرى عند المريض، يتعيّن إجراء مسح ضوئيّ سنويّ، (أو بوتيرة أكبر)، عند الاقتضاء، (أو التّحويل إلى الجراحة العصبيّة).**
9. **في حال عدم رصد أي آفات كلويّة في مسح ضوئيّ سابق، يُرجى مواصلة المراقبة الرّوتينيّة على أساس مرّة كلّ سنتيْن. مع رصد أورام صغيرة (< 3 سنتم)، يُعاد التّصوير مبدئيًّا بالرّنين المغناطيسيّ، كلّ 3-6 أشهر، لتحديد ما إذا كانت الحالة مستقرّة. وفور حسم استقرار الحالة بعد أكثر من 3 مسح ضوئيّة متتالية، فكّر في تمديدها إلى مرّة كلّ سنتيْن. أمّا في حال كتلة كلويّة > من 3 سنتم، فعليك التّفكير في التّحول إلى اختصاصيّ مسالك بوليّة (ويستحسن أن يكون ملمًّا بالعناية المتعلّقة بداء "فون هيبل ليانداو")**
10. تصوير القناة السمعيّة الدّاخليّة بالرّنين المغناطيسيّ (شريحة بسماكة 1 ملم) عالي الدّقّة. يتعيّن القيام بالتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ الأساسيّ هذا، للقناة السمعيّة الدّاخليّة، بعد عمر الخامسة عشرة (بمجرّد نضج العظام الصّدغيّة)، على أن يُضاف إلى تصوير المحور العصبيّ بالرّنين المغناطيسيّ الّذي أُجريَ بين عمر 15-20 سنة.
11. يشير مصطلح "قبل" إلى ضرورة إجراء فحص المراقبة هذا، مثاليًّا، قبل التّخطيط لأي حمل، إذا أمكن. علمًا أنّه يتعيّن أن يُجرى التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، في مرحلة الحمل، من دون عنصر تبايني.

تشخيص التّصوير بالأشّعة مع "فون هيبل ليانداو"

بالإضافة إلى اختبار جسديّ يجريه طبيبك، قد يشتمل تقييم مناطق مشبوهة، على مزيج من تصوير بالرّنين المغناطيسيّ، ومسح بالتّصوير الطّبقيّ، ومسح تصوير مقطعيّ بالإصدار البوزيترونيّ، ومسح موجات فوق صوتيّة، وتصوير أوعية. يهدف هذا إلى تأمين صور تشخيصيّة لأوعية جسمكم الدمويّة، وأنسجته اللّينة. يمكن أن يشمل هذا حقن مجرى الدم بمواد تباينيّة، أو أصباغ، لمساعدة الطّبيب على رؤية الأوعية الدّمويّة بشكل أوضح في الصّور. تُستَخدم أيضًا تقنيات مختلفة لتحديد كثافة الأنسجة، موضوع البحث، تساعد الفريق الطبّي على تحديد ما إذا كان النّسيج طبيعيًّا، أو كيسًا، أو ورمًا.

يستخدم **التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ** حقولاً مغناطيسيّة، وليس إشعاعات أيونيّة/مؤيّنة. يعني هذا أنّ التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ لا يضيف إلى كميّة الإشعاع الّتي تتعرّض لها طوال فترة حياتك. هناك عقبتان أساسيّتان في التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ : رهاب الاحتجاز عند المريض في الوحدات المغلقة، والأجهزة المزروعة غير المتوافقة (زرع قوقعة الأذن، ومشابك تمدّد الأوعية الدّمويّة، ومنظّمات ضربات القلب، إلخ.). إذ يتعين أن يستخدم بعض المرضى، لا سيّما أولئك الّذين يعانون تراجعًا في الوظيفة الكلويّة، عناصر تباينيّة معيّنة (عناصر الإسترات أحاديّة الحلقات الغليظة، من دون مسار خطّي). أظهرت بيانات حديثة تراكمًا لعنصر الجادولينيوم، وهو عنصر تبايني يُستخدم في التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، في النّسيج العصبيّ لدى مرضى يخضعون لمسح تصوير متكرّر بالرّنين المغناطيسيّ المعزّز بالعنصر التّبايني، ومع ذلك، فالأهميّة السّريريّة، في حال وجودها، غير واضحة في هذا الوقت.

استُخدِمت تقنيات **المسح بالتّصوير الطّبقيّ المحوسب** في الماضي في تصوير البطن. والمشكلة هي في التّعرّض للأشعّة. أدّى استخدام العناصر التّباينيّة إلى خفض كميّة الأشعّة، مع المحافظة على جودة الصّورة. يمكن أن تتسبّب عناصر التّباين بأصباغ اليود في تراجع الوظيفة الكلويّة : لذلك، من المهمّ شرب السوائل قبل المسح الضّوئيّ. يمكن أن ينبثق المسح الضوئيّ السّابق للعنصر البيانيّ عن جهاز مسح تصوير مقطعيّ محوسب، مزدوج الطّاقة، لا يحتاج سوى إلى أخذ مسح ضوئيّ واحد. وتتطلّب أيضًا المُسح الضّوئية الأحدث، استخدام عناصر تباينيّة أقلّ. وبسبب المخاطر النّاتجة عن التعرُّض القليل على المدى الطّويل، المجهولة، إنّما الممكنة، يتعيّن تلافي استخدام مسح التّصوير المقطعيّ المحوسب مع جميع الأشخاص قبل ظهور عوارضهم، واللّجوء إليه فعلاً عند الحاجة، للإجابة على سؤال تشخيصيّ. تجدر الإشارة إلى أنّ فائدة مسح التّصوير المقطعيّ المحوسب في تشخيص الأورام الأروميّة الوعائيّة الصّغيرة، محدودة جدًّا.

تشمل الخيارات والاعتبارات الأخرى الموجات فوق الصّوتيّة. فالموجات فوق الصّوتيّة آمنة، وغير اجتياحيّة، لكنّها تعتمد كثيرًا على المشغّل. يمكن استخدامها لرصد ورم المستقتمات في الرّقبة، وهي غير مألوفة في "فون هيبل ليندواو". يشكّل تصوير الجسم الكامل بالرّنين المغناطيسيّ خيارًا آخر لمرضى "فون هيبل ليندواو".

ألعلاج

سينصحك فريقك الطبّي بانتهاج أفضل اختبارات المتابعة، وبأنجح مسار علاجي لإصابة "فون هيبل ليندواو"، المحدّدة من خلال مراقبة وضعك. ما من توصيات علاجيّة عالميّة، ولا يمكن تحديد خيارات العلاج إلاّ بتقييم دقيق لحالة المريض الإجماليّة- ألعوارض، ونتائج الاختبارات، ودراسات التّصوير، والوضع الجسديّ العام.

تشمل العلاجات عادة نوعًا من الجراحة تُستأصل فيها أورام، يُحتمَل أن تكون خبيثة، قبل أن تصبح مؤذية لأنسجة أخرى. فالجراحة دائمًا ما تحمل درجة من الخطر، لكنّ الاحتفاظ بالورم الأروميّ الوعائيّ، أو الورم، محفوف بالمخاطر أيضًا. من المهمّ دراسة الفوائد والمخاطر ذات الصّلة بجراحة مقترحة، عبر التّشاور مع فريقك الطبّي. يوفّر التقدّم التكنولوجي بدائل عن الجراحة، هي أقلّ اجتياحًا، لكنّ الأحدث ليس بالضّرورة الأفضل. دائمًا ما تكون فكرة مناقشة المخاطر المباشرة ذات الصّلة، والأخرى طويلة الأجل، فكرة رائعة.

في ما يلي، المبادئ التّوجيهيّة العامّة لجلسات علاجيّة ممكنة

ألأورام الأروميّة الوعائيّة في الدّماغ والعمود الفقريّ

ألعوارض المتّصلة بالأورام الأرومية الوعائيّة في الدّماغ وحبل العمود الفقري رهن بموضع الورم، وبحجمه، وبالتّورّم، أو التكيّسات المرتبطة به. غالبًا ما تسبّب التكيّسات العوارض، وأكثر ممّا يفعله الورم بذاته. فالتكيّس سيتداعى في كثير من الأحيان فور استئصال الآفة. وفي حال بقي أي جزء من الورم في مكانه، قد يمتلئ التكيّس من جديد. عادة ما ينتزع جرّاحو الأعصاب التكيّس مع الورم. ألجدير بالذّكر أن الأورام الأروميّة الوعائيّة الصّغيرة، (بحجم أقلّ من 3 سنتم مكعّب، أو 1.7 سنتم بمقاس قطريّ)، غير المصحوبة بأعراض، لا ترتبط بتكيّس، وبسبب تموضعها في مناطق معيّنة،

عولجت أحيانًا بالجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ. يشكّل هذا الإجراء حلاًّ قصير الأجل، ويبدو أنّ نتائجها على المدى الطويل محدودة.

ألأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة

من الضّروري إجراء تحليل دقيق للتّمييز بين الورم الغدّي التّكيسيّ المصليّ، والأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة. فالتّكيّسات، والأورام الغدّية التّكيسيّة، لا تتطلّب عادة علاجًا. ويتعيّن تصنيف الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة تبعًا لحجمها، واستئصال الأورام الّتي يزيد حجمها عن 3 سنتم. مع هذا، يمكن استخدام بارامترات إضافيّة عند التّفكير في توقيت التدخّل الجراحيّ. وقد تضمّ هذه البارامترات نوع طفرة "فون هيبل ليانداو"، وموضع الورم، وبارامترات ذات صلة بمرضى آخرين.

سرطان الخلايا الكلويّة

بفضل تقنيّات التّصوير الشّعاعيّ المحسّنة، غالبًا ما تُكشف أورام الكلى وهي بعد صغيرة الحجم، وفي مرحلة نمو جدّ مبكرة. واستراتيجيّة ضمان تمتّع الفرد بعمل كلويّ وافٍ، طوال فترة حياته، تبدأ بمراقبة دقيقة، وعدم اختيار الجراحة إلاّ عندما يشير حجم الورم، أو سرعة نموّه، إلى احتمال انتقاله (ثلاث سنتمترات تقريبًا). يتمتّع هذا بأهميّة خاصّة بالنّسبة إلى مرضى "فون هيبل ليانداو" الّذين قد يحتاجون إلى الكثير من التّدخّلات طوال حياتهم. في هذه الحالة، ثمّة تقنيّات مختلفة تُستخدَم على نطاق واسع في مجال العلاجات الكلويّة. ويمكن التفكير في تقنيّة الاجتثاث بالتردّد الإشعاعيّ، والعلاج بالتبريد، لا سيّما في علاج الأورام الأصغر حجمًا في مراحل سابقة، أو مع المرضى الّذين يواجهون التّدخّل الجراحيّ بكثرة، بسبب تزامن الأورام مع أمراض أخرى. ويمكن تأديتهما عن طريق الجلد (عبر الجلد)، باستخدام توجيه التّصوير الطبقيّ المحوسب، من دون اللّجوء إلى جراحة كبيرة. مع ذلك، لا يعيد الأمور فعلاً إلى نصابها في تلك الكلية سوى استئصال الورم الأساسيّ جراحيًّا، فضلاً عن الأورام الكلويّة المتبقّية كلّها. يتعيّن توخّي الحذر لتفادي تضرّر الأعضاء والأنسجة المجاورة، (على سبيل المثال، الغدد الكظريّة المتاخمة للكليتيْن)، وللحدّ من التندّب الّذي يمكن أن يعقّد عمليّات جراحيّة لاحقة، باعتبار أنّه، ومع كلّ عمليّة جراحيّة، تصبح الّتي تليها أصعب بكثير. قد تُستخدَم جراحة التنظير الروبوتيّة للحدّ من التندّب، وفقدان الدّم. فضلاً عن ذلك، يمكن أن يحدّ استخدام معدّات مضادّة للتندّب، (كحواجز الالتصاق من نوع سيبرافيلم)، من تمدّد النّسيج المتندّب عقب الجراحة التّقليديّة، والجراحة الرّوبوتيّة.

ألأورام الأروميّة الوعائيّة الشبكيّة

تشير الأبحاث إلى إمكان معالجة الأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة الصّغيرة عادة، بالحدّ الأدنى من فقدان البصر، أو خطر المعالجة. ففي الشّبكيّة المحيطيّة/في خارج البقعة القرنيّة، فكّر في معالجة الآفات الصّغيرة بالعلاج باللاّيزر، والآفات الأكبر حجمًا بالعلاج بالتّبريد، أو المعالجة الضّوئيّة الديناميّة/المعالجة بالتّفعيل الضّوئيّ. وبما أنّ الخيارات العلاجيّة قليلة بالنّسبة إلى الأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة في القرص البصريّ، يتعيّن الأخذ بعين الاعتبار مخاطر العلاج وفوائده. غالبًا، وإن كانت لا تسبّب فقدان البصر، تكفي مراقبتها. أمّا في حالة انفصال شّبكيّة، أو نزيف زّجاجيّ، قد يشكّل استئصال الزّجاجيّة، أو إعادة ربط

الصّلبويّة خيارَيْن علاجيّيْن نافعيْن. ربّما توّثر العلاجات بمضادّات عوامل نموّ بطانة الأوعية الدّمويّة الدّوائيّة في تخفيض ارتشاح الأورام. وبما أنّهم لم يفلحوا في إثبات الجدوى من تقليص الأورام، قد تحسّن هذه العلاجات الدّوائيّة من حدّة الإبصار لبعض الوقت، بفعل تقليص تورّم العصب البصريّ الّذي تسبّب به الورم الأروميّ الوعائيّ.

ورم الغدّة الكظريّة/القواتم (أورام القواتم)

ألجراحة بعد الإحصار المناسب، يرافقها الدّواء. يُفضّل استئصال الغدّة الكظريّة بشكل جزئيّ بالمنظار البطنيّ. بعد الجراحة، يتعيّن مراقبة أي مؤشّرات حيويّة بدقّة، لمدّة أسبوع واحد على الأقلّ، بينما يتأقلم الجسم مع "وضعه الجديد". من الضّروريّ أخذ احتياطات خاصّة في خلال أي من أنواع الإجراءات الجراحيّة، وفي أثناء الحمل والولادة. وينبغي حتّى استئصال أورام القواتم الّتي لا يبدو أنّها نشطة، أو لا تظهر أي عوارض.

أورام التكيّس اللّمفاويّ (الأورام اللّمفاويّة الوعائيّة)

يتعيّن إجراء الجراحة للمرضى الّذين أشار تصويرهم بالرّنين المغناطيسيّ إلى وجود ورم، أو نزيف، ولم تتأثّر حاسة السّمع لديهم، لتفادي تفاقم وضعهم. أمّا بالنّسبة إلى الصّم منهم، وممّن كشف التّصوير وجود ورم لديهم، فإجراء الجراحة ضروريّ لهم إن كانوا يعانون أي عوارض عصبيّة، بهدف تجنّب تفاقم مشاكل التّوازن لديهم. تجدر الإشارة إلى أنّ التّصوير لا يكشف الأورام اللّمفاويّة الوعائيّة كلّها، فبعضها لا تكشفه سوى الجراحة.

تفادي مضاعفات ما بعد الجراحة

بغية الاستفادة الكاملة من أي إجراء جراحيّ، ليس بالضّرورة الجراحات المتعلّقة بداء "فون هيبل ليانداو" فحسب، من المهمّ اتّباع توجيهات ما بعد الجراحة الّتي يوصي بها طبيبك. تجدر الإشارة أيضًا إلى أنّه كلّما تحسّن وضعك الصحّي العام في جراحة، كان التّنبّؤ بسير المرض بعد الجراحة أفضل. ربّما الأهمّ من ذلك هو اتّخاذ الخطوات الموصى بها لتلافي التخثّر الدمويّ/الجلطة الدمويّة في إحدى الأوردة العميقة في جسمك. يُسمّى التخثّر في إحدى هذه الأوردة، وفي الأغلب في السّاق، تخثّر الوريد العميق/تجلّط الأوردة العميقة. ربّما تمّ تحذيرك بشأن خطورة خثار الوريد العميق عند تفاقمه. إذ يؤدّي عدم تحريك الساقيْن/جمود الساقيْن لفترة طويلة إلى تشكّل تخثّر، وانفصاله، ثمّ تموضعه في عضو آخر. في حال استقرّ التخثّر في الرّئتيْن، فسيسفر عنه انصمام رئويّ/انسداد رئويّ.

قد يصف لك الطّبيب أمور كثيرة لتخفيف خطر التخثّر الوريديّ العميق. في المستشفى، سيجري وصل ساقيْك بأجهزة ضغط آليّة، من شأنها المساعدة في إعادة ضخّ الدم إلى قلبك. وفي بعض الحالات، يمكن وصف مميّعات الدم/موانع التخثّر أيضًا. سيُطلب منك النّهوض من السّرير، والبدء بالمشي بأسرع وقت ممكن.

فور وصولك إلى البيت، قد يُطلب منك ارتداء جوارب ضاغطة، والاستمرار بالمشي قدر الإمكان، وشرب السوائل. وفي حال لاحظت أي عوارض

تدلّ على تخثّر وريديّ عميق محتمل، (أي انزعاج، أو وجع، أو ثقل، أو ألم، أو اختلاج/خفقان، أو حكّة، أو سخونة في ساقيْك، أو تغيّرات في البشرة و/أو تورّم في السّاقيْن، أو الكاحليْن، أو القدميْن)، إتّصل فورًا بطبيبك. عليك تلافي تطوّر أي تخثّر وريديّ عميق ممكن، إلى انسداد رئويّ قد يكون مميتًا.

تشمل عوارض الانسداد الرّئويّ ضيق مفاجئ في التّنفّس، أو ألم في الصّدر يشتدّ إذا ترافق مع سعال، أو تنفّس عميق، أو ضربات قلب سريعة أو غير منتظمة، أو سعال مع بصق دم، أو الشّعور بالدّوار. تجدر الإشارة إلى أنّ أي عوارض تدلّ على انسداد رئويّ هي حتمًا حالة طارئة. من المهمّ عدم انتظار تحسّن الحالة، إنّما التّوجّه فورًا إلى المستشفى.

تجدر الإشارة إلى أنّ أيًّا كان معرّض للإصابة بتخثّر وريديّ عميق في أحسن الظّروف – حتّى نخبة الرّياضيّين. فأنت كمحارب "فون هيبل ليانداو"، ترفض أن يهمّشك تخثّر وريديّ عميق.

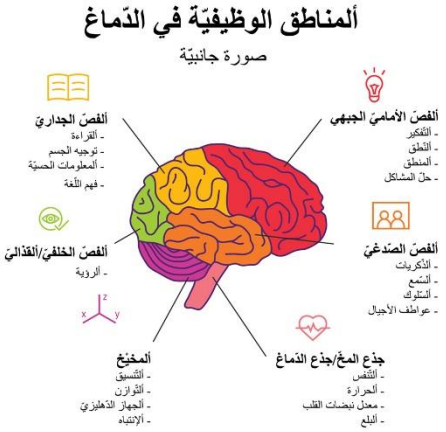
ألقسم 2

مظاهر داء "فون هيبل ليندا‌و" المحتملة

داء (فون هيبل ليندا‌و) في الدّماغ وفي حبل العمود الفقريّ (الشّوكيّ)

بالنّسبة إلى "فون هيبل ليندا‌و"، تُطلق على الأورام الغنيّة بالأوعية الدّمويّة، الّتي تتشكّل في الدّماغ وفي حبل العمود الفقريّ، الأورام الأروميّة الوعائيّة. وأكثر مواضع هذه الأورام شيوعًا في الدّماغ هي في المخيْخ وفي جذع الدّماغ/المخّ. أمّا في العمود الفقريّ، فغالبًا ما تنشأ في منطقة الرّقبة، في فقرات الرّقبة، لا سيّما في منطقة السّطح الظّهريّ (الجهة الخلفيّة) لحبل العمود الفقريّ. قد تصل أيضًا إلى ذيل الحصان، وهو عبارة عن مجموعة من جذور الأعصاب، تنشأ من أسفل حبل العمود الفقريّ. عندما تظهر الأورام الأروميّة الوعائيّة، لا تُعالج عامة حتّى بداية ظهور العوارض، أو في حال كانت تنمو بسرعة ويُتوقّع حصول فقدان وظيفيّ. ويساعد اتّباع مبادئ مراقبة "فون هيبل ليندا‌و" التّوجيهيّة، (vhl.org/surveillance-guidelines)، بالكشف عن أي مؤشّرات مبكرة. قد تشمل العوارض الصّداع، أو الغثيان، أو خدر/تنميل الذّراعيْن، أو السّاقيْن، أو الجسم، أو الدّوار، أو سلس الإمعاء/المثانة، أو زيادة المنعكسات، أو عدم تناسق و/أو ضعف أو ألم في الذّراعيْن والسّاقيْن.

ألصّورة 4. مناطق الدّماغ ووظائفها. تبيّن الصّورة مناطق الدّماغ، وتعدّد عوارض آفات محتملة في هذه المناطق. ثمّة تداخل بين الوظائف في ما بين بعض المناطق. فضلاً عن ذلك، يتّسم الدّماغ "بالمرونة"، ما يعني أنّه في حال تأثّرت منطقة ما، أو حدث فيها خلل ما، غالبًا ما تتولّى منطقة أخرى بعض وظائفها.



بشكل عام، يتسبّب الضّغط على نسيج الدّماغ المتاخم، أو على الأعصاب المجاورة، النّاتج عن ورم أروميّ وعائيّ و/أو تكيّس/تكهّف النّخاع (سيرينكس)،

بالعوارض. مع أنّ العلاج قد يُؤجّل حتّى في وضع ورم متنامٍ، يتعيّن البدء به قبل أن تصبح العوارض حادّة. فتوقيت التّدخّل يشكّل توازنًا هشًّا. ونادرًا ما يمكن إلغاء/عكس العوارض الشّديدة، أو قديمة العهد، بشكل كامل، أو تخفيفها باستئصال الورم. مع ذلك، من الممكن عكس تلك الّتي بدأت منذ فترة قصيرة. ألجدير بالذّكر أنّ التّخطيط لاستئصال الأورام بواسطة الجراحة، والتّوقيت، محفوفان بالمخاطر على الدّماغ، وعلى حبل العمود الفقريّ، وقد لا تتطلّب أبدًا الأورام غير المصحوبة بأعراض، أي استئصال. بالتّالي، يتعيّن التفكير مليًّا بالفوائد وبالمخاطر. وما يزيد عمليّة أخذ القرار تعقيدًا هو أنّ بعض المرضى قد يعانون أكثر من ورم أروميّ وعائيّ واحد، وقد يكون نموّ كلّ ورم مستقلاً عن الآخر. أخيرًا، يتعيّن النّظر في وضع المضاعفات غير العصبيّة، ذات الصّلة بداء "فون هيبل ليندا"، في أثناء أخذ القرار بشأن الأورام الأروميّة الوعائيّة.

إعتبارات خاصّة بالتّصوير بالأشعّة في الدّماغ وفي حبل العمود الفقريّ

تبقى طريقة التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ المعزّز بالعنصر التبايني من نوع تسلسل T1 (صور التّوقيت الرّأسيّ)، هي المفضّلة في تحديد مدى ضخامة الأورام الأروميّة الوعائيّة في النّظام العصبيّ، ومراقبة نموّها مع مرور الوقت. فإمكان الحصول عليها بواسطة ما يشير إليه إختصاصيّو الأشعّة "بالبروتوكول ثلاثيّ الأبعاد"، سيضمن مقارنة دقّة تفاصيل الصّورة ، ووضوحها، مع صور أخرى من مراكز مختلفة. يُنصح أيضًا بالتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ المعزّز بالعنصر التبايني في حال تطوّر أي عوارض، أو مؤشّرات عصبيّة. وقد يكون من الصّعب تقييم مدى ضخامة الأورام الأروميّة الوعائيّة، ونموّها، باستخدام التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ غير المعزّز بالعنصر التّبايني. وربّما لن يتمكّن بعض المرضى، بوظيفة كلويّة دون المستوى الأمثل، من الحصول على الصّبغة التّبايينيّة. وتجدر الإشارة إلى أنّ تسلسلات T2 (صور التّوقيت الأفقيّ)، والتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ بتسلسل فلير (إستعادة الانعكاس ضعيف السّوائل)، مفيدة لتحديد مدى ضخامة التّورّم، أو التّكيّسات حول الورم، ولمراقبة نموّهم مع تقدّم الوقت.

ألخيارات العلاجيّة

إبان التفكير في الخيارات العلاجيّة، إستوضِح دائمًا عن الخيارات الثّلاثة الأساس : ألجراحة، والأشعّة (بالدّرجة الأولى الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ)، والأدوية (ألعلاج الكيميائيّ الّذي يخضع حاليًّا لفترة تجريبيّة بالنسبة إلى "فون هيبل ليندا").

تهدف العلاجات عن طريق الجراحة المفتوحة إلى استئصال الورم الأروميّ الوعائيّ بالكامل. ويجري تطوير تقنيّات جراحيّة جديدة، وأدوات جراحيّة جديدة بانتظام، لفسح المجال أمام جراحة بالحدّ الأدنى من الاجتياح. بغضّ النّظر عن التّقنية الجراحيّة المستخدمة، يبقى توقيت الجراحة أحد أهمّ القرارات الّتي يتعيّن اتّخاذها. ما من نهج يُعتبر دائمًا الأصحّ، ولا الأفضل لكلّ مريض. إذ يعتمد ذلك على الورم المعيّن، وموضعه، وحجمه، والمخاطر المرافقة لكلّ نهج، ووضع المريض بشكل عام. من المهمّ أن تُفهم الخيارات فهمًا شاملاً دقيقًا، وأن يعمل المريض مع فريقه الطبّي للتّوصّل إلى اتّخاذ القرار المناسب. لا تتردّد في طلب آراء أخرى. سواء تعلّقت بداء "فون هيبل ليندا" أو لم تتعلّق به، تُعتبر الأورام الأروميّة الوعائيّة أورامًا نادرة، وقلّة من الجرّاحين

يتمتّعون بخبرة وافية فيها. والحصول على آراء إضافيّة بشأن اعتماد النّهج الأفضل لمشكلتك، سيساعدك شخصيًّا، وسيساعد جرّاح الأعصاب الخاصّ بك.

إعتبارات الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ

ألجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ بالتّوقيت الرّأسيّ T1، الّتي يرتبط اسمها أحيانًا بالنّظام، كنظام سكّين غاما، أو نظام سايبر نايف/سكّين سايبر، تقنيّة جراحيّة غير اجتياحيّة شبيهة بجراحة الليزر الّتي لا تحتاج إلى جراحة مفتوحة. تسلَّم الأشعّة إلى منطقة داخليّة معيّنة، تلتقي فيها حزمات متعدّدة من الأشعّة، فتسلّم جرعة علاجيّة. كما مع جميع أشكال العلاجات الإشعاعيّة الأخرى، لا يُستأصل الورم أو الآفة، لكنّ الحمض النّووي لخلايا الورم هو المتضرّر. يمكن أن تتسبّب الجراحة الإشعاعيّة أيضًا بضرر مباشر في الأوعية الدّمويّة، لا سيّما في الأورام الوعائيّة كالأورام الأروميّة الوعائيّة. قد يحصل تخثّر في أوعية الدم، وانسداد فيها، في خلال أشهر قليلة، أو لمدّة تصل إلى عامَيْن. لذلك، ففاعليّة الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ ليست فوريّة كما هي الحال مع الجراحة. رغم أنّ التّأثيرات المفيدة قد تتأخّر، قد تظهر آثار جانبيّة أخرى، فتشمل تورّم الآفة الّتي خضعت للعلاج، بسبب خسارة الخلايا لقدرتها على ضبط كميّة السّوائل، فضلاً عن تورّم في نسيج الدّماغ المتاخم للورم المُعالَج.

ألجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ ليست مناسبة في جميع الحالات، لأنّها قد تتسبّب بتورّم ما بعد العلاج، أو بتندّب قد يجعل أي جراحة مفتوحة مستقبليّة أكثر صعوبة. تجدر الإشارة إلى أنّه يتعيّن مناقشة الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ لأي ورم أروميّ وعائيّ في الدّماغ، أو في العمود الفقريّ، بدقّة مع إختصاصيّ أورام إشعاعيّة، أو جرّاح أعصاب، أو إختصاصيّ أورام عصبيّة، ملمّين بداء "فون هيبل ليانداو".

ثمّة لائحة أنواع أساسيّة من الجراحات الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ هي : الحزمة الجسيميّة (بروتون – متوافر في عدد قليل من المستشفيات)، وكوبالت-60 (فوتون-سكّين غاما)، والمعجّل الخطّي (معجّل خطّي-سايبر نايف، ونوفاليس تي إكس).

أصدر المجلس الاستشاريّ السّريريّ لاتّحاد "فون هيبل ليانداو" الإرشادات التّالي ذكرها، إبان التفكير باستخدام الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ في معالجة أورام "فون هيبل ليانداو" في الدّماغ، وفي العمود الفقريّ :

- **يتعيّن عدم استخدام الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ في حالة الأورام الأروميّة الوعائيّة في الدّماغ** إلاّ إذا اعتبرها جرّاح، ذو خبرة في "فون هيبل ليانداو"، غير قابلة للاستئصال جراحيًّا، أو إذا كان المريض في حالة صحية سيّئة جدًّا، وقد لا يتحمّل الجراحة المفتوحة.
- **يتعيّن عدم استخدام الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ إذا زاد حجم الورم عن 3 سنتمترات مكعّبة،** (مقاس قطريّ يبلغ حوالى 1.7 سنتمترًا)، حيث يوجد تكيّس، أو عند ظهور عوارض عند المريض.
- **يتعيّن عدم استخدام الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ أبدًا في حبل العمود الفقريّ، أو في أنسجة الجهاز العصبيّ المركزيّ غير الدّماغ،** بما أنّ البيانات غير كافية بعد بالنسبة إلى فاعليّتها، أو المضاعفات المحتمل حدوثها.

تجدر الإشارة إلى أنّ المرشّح الأفضل للجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ هو ورم دماغيّ بحجم أقلّ من 1.7 سنتمترًا، لا يرتبط بأي تكيّس، ولا يسبّب العوارض. أمّا المرضى الّذين يشهدون عوارض، أو تكيّسات، فيحتاجون إلى الجراحة الاعتياديّة لإزالتها.

لأنّ الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ تعمل بشكل أفضل مع الأورام الصّغيرة، قد لا تكون بعض الأورام المختارة للمعالجة قد نمت فعلاً. يفضّل الأطبّاء بغالبيّتهم الانتظار حتّى تُظهر الأورام بعض المؤشّرات على التّوسّع، إنّما من دون نموّ أي تكيّس، قبل التّفكير بانتهاج العلاج بالجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ. **لم تُعرف بعد فاعليّة الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ على المدى الطّويل، لكنّ الأطبّاء شهدوا على تندّبات المعالجة المعنيّة الّتي قد تجعل بعض الجراحات اللاّحقة أكثر صعوبة.**

تحدّث إلى طبيك حول استخدام الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ في الدّماغ وفي حبل العمود الفقريّ

جُمعت لائحة الأسئلة والنّصائح التالية لمساعدتك على الدّخول في محادثة مع أطبّائك، كي تستنتج إن كان استخدام الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ في وضعك هي الخيار الأفضل :

- **إحصل على آراء حول التّقنيّتيْن الجراحيّتيْن.** تشاور مع أطبّاء آخرين حول جراحتيْ الأعصاب التّقليديّة الدّقيقة، والجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ. إذ لا يكفي أن تتحدّث مع اختصاصيّ أورام إشعاعيّة فحسب، أو مع أحد لا يعتمد سوى الجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ. تأكّد من التّحدّث مع جرّاحين ذي خبرة في الطّريقتيْن، واحصل على وجهتيْ نظر. من الصّائب أيضًا مناقشة خيارات مع اختصاصيّ أورام عصبيّة يتمتّع بالخبرة في "فون هيبل ليندا". فبينما الجراحة التّقليديّة محفوفة بمجموعة مخاطر خاصّة وعيوب، تبقى النّهج الأكثر أمانًا في الكثير من الحالات. من المهمّ جمع فريق من المحترفين في المجال الطبّي ليساعدوا في تقييم إيجابيّات الإجرائيْن وسلبيّاتهما بشكل واضح، وليقرّروا أي إجراء هو الأفضل في هذا الوضع الخاصّ، وفي هذا الوقت بالذّات.
- **ما مدى حجم الورم ؟** يوصى ألاّ يُعالَج ورم أروميّ وعائيّ، يتخطّى قطره 1.7 سنتمترًا، بالجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ. والسّبب هو أنّ علاج ورم بهذه الضّخامة، وبمساحة سطحيّة بهذا الحجم، يتطلّب كميّة أشعّة أكبر بكثير. ويزيد التّعرّض الإضافيّ للأشعّة من خطر التورّم بعد الجراحة، وفداحته.
- **هل ثمّة تكيّس أم مصدر آخر لتأثير الكتلة ؟** تأثير الكتلة هو الضّغط الزّائد في الدّماغ الّذي تسبّبه بعض الكتل الإضافيّة في جمجمتك. قد ينتج عن تكيّس، أو تورّم، أو عن الورم عينه. في حال ثمّة ضغط إضافيّ في جمجمتك أصلاً، فالجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ قد لا تكون فكرة سديدة، بما أنّ التورّم الزّائد النّاتج عن الإجراء، سيفاقم تأثير الكتلة، ويجعل العوارض أسوأ.
- **أين هو موضعه ؟** ما إن يُعالَج، حتّى نشهد تورّم في الورم، (ألوذمة)، وفي الأنسجة المحيطة به. معنى هذا بالنسبة إليك هو أنّ الورم المعالج قد يزداد حجمًا قبل أن ينكمش. ووفقًا للمساحة المتاحة له للتّمدّد، قد تسوء عوارضك قبل أن تتحسّن. أين يتموضع الورم ؟ عندما يتورّم، ما هي العوارض الّتي قد تظهر ؟ كيف سيقترح الطّبيب التحكّم بالوذمة ؟ كيف يمكنك العمل بالاشتراك مع فريقك الطبّي لتخفيف التورّم، واجتياز هذه الفترة ؟ تجدر الإشارة إلى أنّ فترة التورّم هذه ليست مسألة أيّام،

لا بل أشهر. إسأل طبيبك كم عليك توقّع استمرار فترة التورّم هذه.

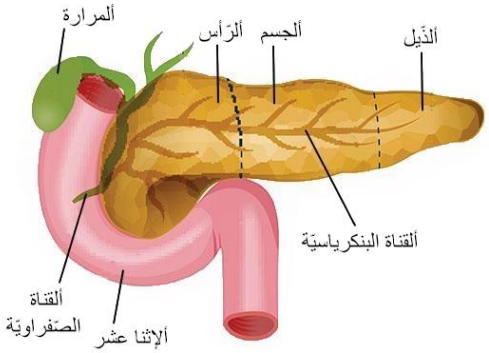
- **ما هي المخاطر الّتي تهدّد الأنسجة المحيطة ؟** عادة ما يكون ثمّة هامش من الأنسجة السّليمة االّتي سوف تتعرّض لجرعة إشعاعيّة معالِجة. فأي نسيج يقع ضمن هذا الهامش ؟ وما الّذي سينتج عن ضرر كهذا ؟ إذا كان الورم متموضعًا وثمّة سائل بقربه، إذًا "فهامش الخطأ موجود"، إنّما في حال تموضعه في نقطة حسّاسة، حينئذٍ، يأتي تأثيره على الأنسجة السّليمة المجاورة كبيرًا جدًّا.
- **ما هو عدد الأورام المقترح علاجها ؟** ما هي كميّة الإشعاع الّتي ستتعرّض لها ؟ في حال معالجة أكثر من ورم واحد، هل من الحكمة معالجتها كلّها في الوقت عينه، أم من الأفضل علاج كلّ ورم بدوره ؟ فإنظام العلاج قد يكون حسّاسًا للتّعامل مع تورّم ما بعد العلاج.
- **ما الخبرة الّتي يتمتّع بها هذا الفريق في معالجة الأورام الأروميّة الوعائيّة مقارنة مع أورام صلبة اخرى ؟** تختلف ردّة فعل الأورام الأروميّة الوعائيّة على العلاج بالأشعّة، عن ردّة فعل الأورام الصّلبة الأخرى. ومن المهمّ العثور على أشخاص ملمّين بعلاج الأورام الأروميّة الوعائيّة، للمشاركة في مراجعة الخطّة العلاجيّة قبل البدء بالعلاج. في حال لم تتمكّن من العثور على أحد هؤلاء في منطقتك، يستطيع اتّحاد "فون هيبل ليندا" اقتراح بعض المصادر للحصول على آراء أخرى. يتعيّن أن يحظى هذا بترحيب فريقك، فهو لحمايته بقدر ما هو لحمايتك.
- **ما هي رعاية المتابعة المطلوبة أو العلاج المطلوب ؟** هل ثمّة حاجة إلى إدخال تحويلة، بهدف تصريف السّائل النّخاعيّ ؟ إذا كان الأمر كذلك، ما هي الرعاية المستمرّة المطلوبة ؟

داء (فون هيبل ليندا) في البنكرياس

ما هو البنكرياس وأين يتموضع ؟

ألبنكرياس عضو يمتدّ من يسار الجزء العلوي من البطن إلى القسم الوسطيّ منه، في الظّهر. يقبع مباشرة في الخلف، مقابل المعدة والأمعاء الدّقيقة، ويبلغ طوله حوالى 5 إلى 7 إنش (أي 12.7 إلى 17.78 سنتمترًا) (أنظر الصّورة 5). أمّا المرارة والكبد فيتّصلان بالبنكرياس بالقناة الصّفراويّة المشتركة. يتألّف البنكرياس من أنبوب طويل يمرّ عبره، ويُسمّى القناة البنكرياسيّة. تتّصل هذه القناة بالقناة الصّفراويّة المشتركة، ثمّ تنقل منتجات هذه الأعضاء إلى الأمعاء الدّقيقة (الّتي تُسمّى ألإثني عشر).

ألصّورة 5. ألرّسم التّخطيطيّ للبنكرياس



وظائف البنكرياس

ينظّم البنكرياس كيفيّة تغذية خلايا الجسم بصورة مستمرّة. ويتألّف من جزئيْن غديّيْن مسؤوليْن عن :

إنتاج الكيماويّات الهضميّة والأنزيمات لتجزئة الطّعام وتحويله إلى مغذّيات يمكن امتصاصها من خلال جدار الأمعاء الدّقيقة، وتسليمها إلى الخلايا. تتدفّق الأنزيمات الهضميّة عبر القناة البنكرياسيّة الواسعة، مصحوبة بالصّفراء الّتي ينتجها الكبد، إلى داخل الجزء العلويّ من أنبوب الهضم/السّبيل الهضميّ.

أمّا الأنزيمات الهضميّة الثّلاثة فهي :

- ألبروتياز لتجزئة الأغذية البروتينيّة
- ألأميلاز لتجزئة الكاربوهيدرات والسّكريّات
- ألليباز لمساعدتنا على امتصاص الدّهون

إنتاج الهرمونات (ألإنسولين والجلوكاجون) الّتي تساعد على تنظيم سكّر الدم، وقدرة الجسم على تغذية كلّ خليّة. تنشأ هذه الهرمونات في الخلايا الجزيريّة. بعد أي وجبة طعام، ينتج البنكرياس الأنسولين الّذي يسمح للسكّر بالسّفر من مجرى الدم إلى الخلايا حيث يحترق في سبيل إنتاج الطّاقة، أو يُخزَّن كدهون لاستخدامه لاحقًا. عندما يبدأ سكّر الدم بالهبوط بين الوجبات، أو في أثناء النّوم)، ينتج البنكرياس الجلوكاجون الّذي يطلب من الكبد تحرير السكّر المخزّن، أو إنتاج السكّر من الدّهون، والخلايا العضليّة. تمنع هذه العمليّة هبوط الجلوكوز إلى مستويات منخفضة جدًّا، عندما يعمل البنكرياس بشكل طبيعيّ.

آفات البنكرياس

قد يُعثرعلى ثلاثة أنواع شائعة من الآفات البنكرياسيّة عند مرضى "فون هيبل ليندا‌و" :

- ألتّكيّسات
- ألأورام الغديّة المصليّة، أو "الأورام الغديّة التكيّسيّة"
- أورام الخلايا الجزيريّة، أو الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة

تختلف هذه الآفات كثيرًا عن الأورام البنكرياسيّة الشّائعة، والتكيّسات الّتي قد تُرصد بين المرضى من عامة السكّان غير المشخّصين بداء "فون هيبل ليندا‌و.

تُرصد **التّكيّسات البنكرياسيّة** عند عدد كبير من الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا‌و"، ومع تنويع واسع بين الأسر كافّة. تظهر التكيّسات البنكرياسيّة عند حوالى 75% من المصابين بداء "فون هيبل ليندا‌و". فوجود الكثير من التكيّسات، حتّى الضّخمة منها، قد لا يسبّب أي عوارض، ولا يستلزم أي علاج. في بعض الحالات، يمكن أن تضغط تكيّسات متضخّمة على الأعضاء المحيطة بها، كالمعدة مثلاً، فتسبّب انزعاجًا. وقد يبعث تصريف تكيّس ضخم، سواء بالجراحة أو بالمنظار، بالارتياح.

تُرصد **الأورام البنكرياسيّة** عند نسبة تصل إلى 17% من المصابين بداء "فون هيبل ليندا‌و"، والأورام الغديّة المصليّة هي الأكثر شيوعًا. هذه الأورام حميدة، وتظهر على شكل عناقيد من أقراص النّحل، تتكوّن من تكيّسات صغيرة، وتبدو صلبة تحت تصوير المسح الضّوئيّ. لا تحتاج هذه عادة إلى الاستئصال، إلاّ إذا كانت تعيق التدفّق الطّبيعيّ للسّوائل والأنزيمات الّذي لا يمكن التّعامل معه بطريقة أخرى.

تُعتبر عادة الآفات البنكرياسيّة ذات الصّلة بداء "فون هيبل ليندا‌و" كواحدة من أقلّها أعراضيّة من بين آفات هذا الداء. قد تتسبّب التّكيّسات والأورام البنكرياسيّة بمشاكل وظيفيّة، تبعًا لحجمها، ونوعها، وموضعها، ومشاكل هيكليّة ايضًا. يمكن أن يطلب الفريق الطبّي اختبارات إضافيّة لرصد أي وظيفة هرمونيّة غير طبيعيّة. وقد تعيق التكيّسات، والأورام، مجرىً واحدًا، أو أكثر، من تلك الّتي تنقل السّوائل الأساسيّة من البنكرياس إلى القناة الهضميّة، وتسبّب اليرقان، والألم، والالتهاب، والعدوى، والإسهال، والإمساك، والبراز الشّحميّ/الدّهنيّ، ونقص الوزن، ومتاعب هضميّة أخرى. يمكن أن تتسبّب إعاقة توصيل الأنسولين بمشاكل هضميّة، أو بالسّكريّ. لحسن الحظ أنّه بالإمكان الاستعاضة عنها بحبوب الدّواء أو الحقن. ثمّة حاجة إلى وصف الأنسولين والأنزيمات الهضميّة للحفاظ على الصحّة. ليس من السّهل حساب كميّة الأنزيم اللاّزمة، ونوعه، والأوقات الملائمة له. فيمكن لاختصاصيّ أمراض الجهاز الهضميّ، أو معالج طبيعيّ/معالجة طبيعيّة، الملمّيْن بقصور البنكرياس، وعدم التّوازن الهضميّ، أن يساعدا في تحقيق التّوازن الأمثل لتحسين جودة الحياة.

ألأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة

مع أنّها نادرة الوجود، تُعتبر الأورام الصّلبة أكثر مشاكل البنكرياس خطورة، وليست التّكيّسات الّتي تنشأ في خلايا البنكرياس الجزيريّة. فبالنّسبة إلى "فون هيبل ليندا"، هذه هي الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة الأكثر شيوعًا. ومعظم هذه الأورام لا ينتقل. ومع أنّها تشكّل الأقليّة، فالأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة الّتي تنتقل تنتشر عادة إلى الكبد، أو العظام، أو إلى أعضاء أخرى. بالتّالي، من الضّروريّ إجراء تقييم دقيق لهذه الأورام عندما تكون موضعيّة، لإتاحة توقيت القطع. تقريبًا، ليست الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة وظيفيّة مع "فون هيبل ليندا"، أي أنّها لا تحرّر الهرمونات الّتي تسبّب العوارض، وبالتّالي لن تساعد اختبارات كيمياء الدم، أو البول، في تحديد طبيعتها. يُعتبر التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، الّذي يُستخدم فيه الجادولينيوم كعنصر تبايني صبغيّ، طريقة المراقبة الرّوتينيّة المفضّلة للبطن، إلا في حال كان التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ ممنوع الاستعمال، وفي حالة كهذه، قد يُستخدم التّصوير المقطعيّ المحوسب، والمعزّز بالعنصر التّبايني.

حدّد الباحثون متحوّريْن اثنيْن، قد يُؤخذان بعين الاعتبار عند أخذ القرار بشأن التّدخّل المطلوب، وهما : حجم الورم، وعلم الجينات.

- **ألحجم :** ألحجم هو المعيار الأساس لتحديد المستوى التّقريبيّ لمخاطر الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة. ينبغي اعتبار الأورام الّتي يتخطّى حجمها الثّلاثة سنتمترات، أو يعادلها، عالية الخطورة، وتقييمها على أساس أنّها تتطلّب جراحة. وتُعتبر الأورام الّتي يتراوح قطرها بين 1.2 – 1.5 سنتمترًا، و3 سنتمترات، متوسّطة الخطورة، وتحتاج إلى المراقبة عن كثب. أمّا تلك الأصغر من 1.2-1.5 سنتمترًا، فهي قليلة الخطورة. على موضع الورم في البنكرياس أن يُؤخذ أيضًا بعين الاعتبار، إذ أنّ الأورام الموجودة في رأس البنكرياس تستأصل إجمالاً عندما تكون أصغر، لفسح المجال أمام جراحات أقل تمدّدًا.
- **ألوراثيّات/علم الجينات :** تضمّ جينة "فون هيبل ليندا" ثلاثة أجزاء مختلفة تُسمّى الإكسونات. أشارت دراستان كبيرتان إلى معدّل أعلى من الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة الخطرة، (تلك القابلة للانتقال)، بين أشخاص يعانون تعديلاً في إكسون 3 لجينة "فون هيبل ليندا". قد تُستَخدم جينات المريض لتحديد مستوى الخطر بشكل افضل لدى أولئك المرضى الّذين يندرجون ضمن خانة "الخطر المعتدل"، استنادًا إلى الحجم، (يتراوح بين 1.2 – 1.5 سنتمترًا و3 سنتمترات).

من المهمّ الإشارة إلى أنّ القرار معقّد بشأن توقيت التّدخّل في حالة ورم عصبيّ صمّاويّ بنكرياسيّ، وكيفيّة التدخّل، ويتطلّب مناقشة مع فريق متعدّد الاختصاصات، يتضمّن اختصاصيًّا في الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة ذات الصلة بداء "فون هيبل ليندا".

ألتّأثيرات المحتملة على الوظيفة البنكرياسيّة

في حين أنّ التّكيّسات حميدة، قد تعيق إحدى النّبيبات الصّغيرة في البنكرياس الّتي تنقل الأنزيمات البنكرياسيّة إلى الأمعاء. وتشبه، نوعًا ما، الدّوس على خرطوم مياه الحديقة. ورغم استمرار إنتاج البنكرياس لهذه الأنزيمات، فهي عاجزة عن الوصول إلى المكان المنشود للمساعدة في عمليّة الهضم. وفي مراحل متأخّرة، عندما تغمر التّكيّسات البنكرياس بشكل واسع، قد يكون عدد الخلايا في الجزيريّات البنكرياسيّة منخفضًا، فيؤدّي إلى إفراز هرمونات غير كافٍ، وارتفاع مستويات السكّر في الدم.

تستطيع الأورام و/أو التّكيّسات القريبة من القناة الصّفراويّة إعاقة عمليّة تسليم المرارة للصّفراء. فالانسدادات القريبة من الكبد تستطيع التّأثير على وظيفة هذا الأخير. تأكّد من مناقشة أي ألم، او اصفرار في البشرة، أو العينيْن مع طبيب. فعوارض اليرقان هذه قد تشير إلى مشكلة في وظيفة الكبد.

ألسّكريّ هو الحالة الّتي تظهر عندما لا ينتج البنكرياس كميّة كافية من الأنسولين، ليحافظ على سكّر الدم ضمن معدّله الطّبيعيّ. نادرًا ما يظهر السّكريّ عند مرضى لم يخضعوا للجراحة. ويزداد الخطر لدى المرضى الّذين خضعوا إلى عمليّات قطع ورم بنكرياسيّ متكرّرة، لاسيّما بين أولئك الّذين يعانون داء التكيّس البنكرياسيّ الحادّ. يمكن معالجته بالحبوب الّتي تستطيع مساعدة البنكرياس على إنتاج المزيد من الأنسولين، أي الحبوب الّتي تطلب من الكبد إنتاج كميّة أقلّ من السكّر، أو حقن الأنسولين للاستعاضة عن الّذي لا يُنتج، أو لا يُسلَّم. ويستطيع اختصاصيّ في الغدد الصمّاء، ومجاز في الإرشاد الصحّي الخاصّ بالسكّري، (إختصاصيّ تغذية، أو ممرّض)، المساعدة في التّعامل مع السّكري، وفي تطوير خطّة وجبات، وتمارين، مصمّمة بحسب الحاجة.

تحذير : ألكحول والتّجفاف

إذا كنت تعاني مرضًا بنكرياسيًّا، من المهمّ تجنّب الإفراط في شرب الكحول لأنّه يسبّب التّجفاف الّذي، بحسب البحوث، يؤدّي إلى تضخّم البنكرياس. إشرب دائمًا الكثير من السّوائل. من الضّروريّ أن يحمل المريض دائمًا قارورة ماء معه، أو أي سائل، في جميع الأوقات، لتجنّب إصابته بالتّجفاف.

ألإبتعاد قليلاً عن الطّعام الصّلب

يُستحسن أحيانًا إراحة البنكرياس، والحدّ من استهلاك الطّعام. في حال كنت تواجه تضخّمًا، قد ينصحك الطّبيب حتّى بالتوقّف عن تناول الطّعام لمدّة يوم، أو اثنيْن. يليه أحيانًا نظام غذائيّ مؤلّف من السّوائل الشفّافة حين يكون الألم حادًّا. تشمل السّوائل الشفّافة التفّاح، والتّوت البرّي، وعصير العنب الأبيض، والجيلاتين، والحساء/المرق. مع ذلك، فحمية السّوائل الشفّافة ليست كاملة التّغذية، ويتعيّن تعزيز النّظام الغذائي فور السّماح بتناول أغذية إضافيّة، وبحسب القائمة الّتي يعطيها طبيبك.

نتكلّم عن قصور البنكرياس عندما لا يصنع هذا الأخير الأنزيمات الهضميّة، أو في حال أُعيقت عمليّة تسليمها إلى الأمعاء. ويخفّف استئصال البنكرياس كلّه، أو جزء منه، قدرة هذا الأخير على إنتاج هذه الأنزيمات وتسليمها. عندما لا يتجزّأ الطّعام، يتعذّر تسليم المغذيّات إلى الخلايا. يمرّ الطّعام ببساطة، ويخرج من الطّرف الآخر من دون هضمه ولا امتصاصه. بتعبير آخر، ما زالت الخلايا تتضوّر جوعًا. يُطلق على هذه الحالة تسمية سوء الامتصاص. وأحد المؤشّرات الرّئيسة لسوء الامتصاص هو خسارة الوزن. من المهمّ جدًّا لصحتّك أن تعيد التّوازن إلى عمليّتك الهضميّة. فهذا أكثر من مجرّد إزعاج. وهو يشكّل أحد العناصر الرّئيسة لصحّتك.

تتضمّن عوارض سوء الامتصاص الإسهال، والانتفاخ، والتّشنّج/المعص، وألم البطن، والبراز الدّهنيّ، (يظهر مزبدًا وزيتيًّا على سطح مياه حوض المرحاض، مع رائحة قويّة)، وأوجه قصور في الفيتامينات الذوّابة بالدّهون (أ) و (د)، و(ه)، و(ك). يتعيّن أن يتمكّن اختصاصيّ تغذية معتمد، يعمل مع زبائن مصابين بالتكيّس اللّيفيّ، أو بسرطان البنكرياس، أو بقصور البنكرياس، من المساعدة في هذه المشكلة.

ألنّظام الغذائيّ والبنكرياس

ألدّهون المفيدة لصحّة القلب جيّدة، إنّما بكميّات قليلة. فالدّهون تشكّل أصعب أنواع الاطعمة للهضم، وتختلف الكميّة المسموح بها لكلّ فرد بحسب وزنه، وطوله، ومستوى نشاطه. ويشعر عادة الأشخاص الّذين يعانون قصورًا في البنكرياس، بحال أفضل، عندما يتّبعون حمية غذائيّة قليلة الدّهون. مع ذلك، لا يسري هذا على الجميع. عليك استشارة طبيب، أو اختصاصيّ طبيّ، قبل تعديل نظامك الغذائيّ، أو كميّة الدّهون الّتي تتناولها. قد يشكّل تناول الأنزيمات البنكرياسيّة التكميليّة إحدى الحلول الممكنة، إنّما عليك مناقشة الأمر مع طبيبك. من المهمّ أن تفهم أنّ نقص امتصاص الدّهون ليس بالحلّ الإيجابيّ. فالدّهون ضروريّة لبناء خلايا الجسم، وبالتّالي، نحتاج إلى تعزيز امتصاص الدّهون، وليس تفادي امتصاصها بالكامل. مع ذلك، يُنصح عمومًا بتخفيض كميّة الدّهون في نظامنا الغذائيّ.

نصائح غذائيّة

يحافظ تناول صدور الدّجاج المسحّبة/الخالية من العظام، ومعظم أنواع السّمك، على مستوى منخفض من الدّهون في الوجبات. ويساعد أيضًا الطّبخ برذاذ الطّهي على خفض استخدام الزّيوت. ويمكن إضافة مرق الدّجاج الخالي من الدّهون لمزيد من التّرطيب.

قد تحتوي اللّحوم الحمراء، واللّحوم المصنّعة، والأجبان، على نسبة عالية جدًّا من الدّهون. إشترِ قطع صغيرة من لحم الأبقار، والخنزير فحسب، (فالقطع الصّغيرة في المنتجات النيّئة تحتوي على كميّة أقلّ من خطوط الدّهن البيضاء). قلّص حجم قطعة اللّحم، أو الجبن، لضبط كميّة الدّهون الإجماليّة الّتي أنت بصدد تناولها. فمنتجات الألبان/مشتقّات الحليب كافّة، تتضمّن مقدار 10 جرامات من الدّهون في الحصّة الواحدة. قلّص حجم الحصّة، أو اخترْ بدائل لا تحتوي على أي دهون، أو تحتوي على 1% منها.

تجنّب الأطعمة المقليّة، وتعلّم خبز بروتيناتك الغذائيّة، وتحميصها، وشويها. فنصيحة التّسوّق الأولى هي أن تشتري كلّ ما هو خالٍ من الدّسم، أو قليل الدّسم أو الأطعة "اللاّيت" أي مخفّفة الدّسم، أو استخدم كميّات قليلة جدًّا من التشكيلة بالدّسم الكامل. تحذير : تحتوي الكثير من الأطعمة المصنّعة الخالية من الدّسم على كميّات زائدة من السكّر.

أمّا المكسّرات و الأفوكادو فيحتويان على كميّة كبيرة جدًّا من الدّهون إلاّ أنّها مفيدة لصحّة القلب، وليست سيّئة من النّاحية الغذائيّة، إذا استهلكتها باعتدال. ألفاكهة ومعظم الخضروات، بطبيعتها، خالية من الدّسم، والفيتامينات والألياف الّتي تحتوي عليها أساسيّة لصحّتك.

وبما أنّ الدّهون لا تُهضم، فالفيتامينات الذوّابة بالدّهن لا تمتصّ. . إسأل اختصاصيّ تغذية عن مكمّلات الفتامينات الذوّابة بالماء.

أهمّ ما عليك معرفته هو أنّ إعادة توازن الأمور ممكنة، وكذلك تناول ما ترغب به من الأطعمة، والشّعور بالارتياح. خذْ وقتًا كافيًا للعثور على الاختصاصيّ المناسب كي يساعدك.

ألبنكرياس والأسئلة الغذائيّة الّتي يتكرّر طرحها

س : ما هو الالتهاب البنكرياسيّ ؟ وهل يمهّد للسّرطان ؟

ج : ألإلتهاب البنكرياسيّ هو التهاب يصيب البنكرياس. يفرز البنكرياس أنزيمات تساعد على هضم الدّهون، والبروتينات، والكربوهيدرات في الطّعام. عادة، لا تنشط هذه الأنزيمات قبل أن تبلغ الأمعاء الدّقيقة. في حال نشطت في داخل البنكرياس، ستبدأ "عمليّة هضمه"، ما سيسبّب تضرّر البنكرياس والتهابه. تختلف أنواع الالتهابات البنكرياسيّة. ففي حالتيْ التهاب البنكرياس المزمن والوراثيّ، يزيد خطر الإصابة بسرطان البنكرياس.

س : ما هو أوّل ما يتعيّن على مريض جديد بالالتهاب البنكرياسيّ معرفته ؟

ج : يتعيّن أن يعرف المريض الجديد بالالتهاب البنكرياسيّ أنّ الهدف هو تعديل نظامه الغذائيّ لمساعدة جسمه على امتصاص المغذّيات بشكل أفضل.

س : ما هو أوّل ما يتعيّن على المرضى إدراكه بشأن نظامهم الغذائيّ ؟

ج : قد يتعذّر على المرضى هضم الأطعمة جيّدًا، لا سيّما الدّهون، بما أنّ البنكرياس مسؤول عن تحرير الأنزيمات الّتي تساعد على هضم المغذّيات. أمّا في حالة الالتهاب البنكرياسيّ، فلا يفرز هذا العضو ما يكفي من الأنزيمات لتجزئة الطّعام بشكل طبيعيّ حتّى يحصل سوء الامتصاص. يمكن أن يؤدّي ذلك إلى فقدان الوزن، وعسر الهضم، والشّعور بآلام البطن عند تناول الطّعام، والبراز الزّيتيّ.

س : هل يخفّف اتّباع إرشادات غذائيّة معيّنة من العوارض ؟

ج : قد يساعد اتّباع نظام غذائي قليل الدّهون في تخفيف العوارض المتعلّقة بالالتهاب البنكرياسيّ المزمن، عبر تخفيض كميّة الأنزيمات الضّروريّة لهضم الأطعمة. في حال استمرار العوارض الشّديدة بعد التّعديلات بالنّظام الغذائيّ، يتعيّن أن يتحدّث المريض إلى طبيبه لمناقشة احتمال الحاجة إلى أنزيمات بنكرياسيّة.

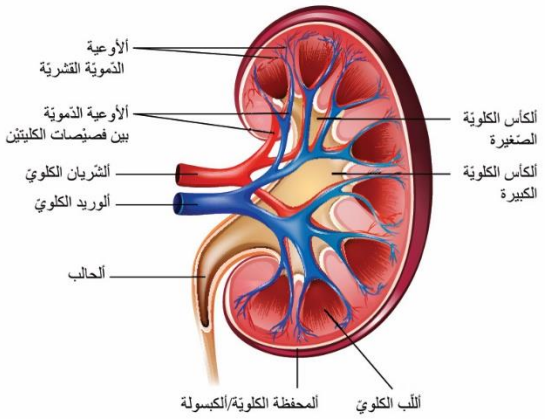
س : ما هي تحديدًا الأطعمة الّتي يتعيّن تناولها، أو تجنّب تناولها ؟

ج : على مرضى الالتهاب البنكرياسيّ تجنّب الأطعمة الّتي تحتوي على نسبة عالية من الدّهون/مشبعة الدّهون. يشمل هذا المقالي، وأغلب الحلويات، ومنتجات الحليب كاملة الدّسم، وقطع اللّحم المليئة بالدّهون، والمكسّرات/البذور، والأفوكادو. فضلاً عن ذلك، يتعيّن عليهم الحدّ من تناول الدّهون (كالزبدة، وإضافات السّلطة/صلصات السّلطة، والكريمة الحمضيّة، والمايونيز)، والأطعمة بالسكّر المضاف (كالحلويات، والمشروبات المحلاّة). عليهم الابتعاد عن شرب الكحول أيضًا. من جهة أخرى، يمكن أن يضيف المرضى الحبوب، والفاكهة والخضروات، واللّحوم الخالية من الدّهون (كالسّمك، والدّواجن منزوعة الجلد، والبيض)، والفاصوليا، ومنتجات الحليب قليلة الدّسم، إلى نظامهم الغذائيّ.

داء (فون هيبل ليندا‌و) في الكليتيْن

ألكليتان عضوان موجودان في مؤخّرة التّجويف البطنيّ (ألصّفاق الخلفيّ)، خلف القفص الصّدريّ. للكليتيْن وظائف متعدّدة، نذكر منها تنقية الدم، وإنتاج الإريثروبويتين (كيماويّ ينشّط إنتاج كريات الدم الحمراء)، والفيتامين "د". يبلغ تقريبًا طول الكليتيْن 12 سنتمترًا (4 إنشات)، أو حجم قبضة اليد (أنظر الصّورة 6). يمكن أن يتسبّب "فون هيبل ليندا‌و" بتشكّل التّكيّسات في الكليتيْن، أو الأورام. في حين أنّه من الشّائع، أن يعانيَ أي شخص بالغ من عامّة السكّان، تكيّسًا كلويًّا عابرًا، عادة ما تكون التّكيّسات المرتبطة بداء "فون هيبل ليندا‌و" متعدّدة في الكليتيْن. لا يشكّل وجود تكيّس بسيط، أو أكثر، مشكلة بحدّ ذاته. مع ذلك، وفي حالة "فون هيبل ليندا‌و"، قد يشتمل كلّ تكيّس على ورم صغير، وثمّة احتمال أن تتحوّل هذه الأورام إلى سرطانات الخلايا الكلويّة، وهي نوع من سرطان الكليتيْن.

ألصّورة 6. ألرّسم التّخطيطيّ لكلية طبيعيّة



ثمّة اتّفاق واسع النّطاق حول النّهج الأمثل للتّعامل مع أورام كلويّة ذات صلة بداء "فون هيبل ليندا‌و". فمع "فون هيبل ليندا‌و"، يُظهر عادة شخص بإصابة كلويّة، مجموعة من الأورام على الكليتيْن، تتطوّر على امتداد عقود متعدّدة. يستحيل استئصال كلّ ورم صغير فور ظهوره، لأنّه سيكبّد الشّخص والعضو الخضوع للكثير من الجراحات. يهدف العلاج إلى المحافظة على وظيفة الكلية عند المريض طوال فترة حياته، مع تقليص مجموع عدد الجراحات، واستئصال الأورام قبل أن تنتشر إلى أعضاء أخرى. والجزء الأصعب هو اختيار الوقت المناسب للقيام بالجراحة – لا باكرًا جدًّا، ولا متأخّرًا جدًّا.

ألفرق بين سرطان الخلايا الكلويّة ذات الصّلة بداء "فون هيبل ليندا‌و" وسرطان الخلايا الكلويّة المتفرّق

فور ظهور الأورام في الكليتيْن في حالة "فون هيبل ليندا‌و"، تنتهج تصرّف سرطان الخلايا الكلوية النقيليّ الّذي يشكّل أكثر أنواع سرطانات الكليتيْن شيوعًا

في أوساط عامّة السكّان. ويتجلّى الفارق الأكبر في أنّ هذه الأورام، وفي حالة "فون هيبل ليندواو"، تظهر في وقت مبكر من الحياة، بخلاف ما يحصل مع عامّة النّاس، وفي الكليتيْن. إذا تقيّد مريض "فون هيبل ليندواو" بمبادئ المراقبة التّوجيهيّة الموصى بها، (vhl.org/surveillance-guidelines)، من المرجّح أن يُرصد الورم في وقت أبكر ممّا يمكن أن يحصل مع أشخاص يعانون حالات من السرطان المتفرّق. يؤمّن هذا لمرضى "فون هيبل ليندواو" خيارات فضلى للتّعامل مع الورم باكرًا، والسّماح للكليتيْن بالقيام بوظيفتهما لأطول فترة ممكنة، مع تجنّب المرض النقيليّ.

ألعوارض

تقريبًا، جميع التّكيّسات الكلويّة الصّغيرة، والأورام، لا تظهر أي عوارض، لذا من المهمّ جدًّا بدء مراقبة الكليتيْن قبل وقت طويل من ظهور أي عوارض أو مؤشّرات في الجسم. يمكن أن تستمرّ الكليتان بوظيفتهما في أثناء حدوث التّغيّرات غير المصحوبة بأعراض جسديّة، ومع استخبارات دم وبول عاديّتيْن. بعض أعراض سرطان الخلايا الكلويّة المحتملة، بمرحلته الأخيرة، هي الدم في البول، وألم اسفل الظّهر، وفقر الدم (إنخفاض مستوى خلايا الكريات الحمراء)، والتّعب/الوهن، وفقدان الوزن غير المبرّر. في حال انتظرت ظهور العوارض، سيبلغ الورم مرحلة جدّ متقدّمة، وأكثر خطورة عند رصده.

ألمراقبة

تهدف مراقبة الآفات الكلويّة إلى تعقّب تطوّر الخلايا، بدءًا من الخلايا غير المؤذية (الحميدة)، وصولاً إلى النّقطة السّابقة للمرحلة الّتي تصبح فيها قادرة على الانتشار (نقيليّة). وتبيّن أن التّصوير المقطعيّ المحوسب، أو تصوير الكليتيْن بالرّنين المغناطيسيّ، مع أو من دون عناصر تباينيّة، هما وسيلتان يُعوّل عليهما لتعقّب هذه الأورام، كما هو مفصّل في مبادئ مراقبة "فون هيبل ليندواو" التّوجيهيّة على الموقع : (vhl.org/surveillance-guidelines).

ألصّورة 7. تأثير الطرخشقون/زهرة الهندباء: تشير أزهار الطرخشقون إلى حاجة الخلايا لمستوى معيّن من النّضوج قبل أن تدرك كيفيّة تحرير البذار، وزراعة المزيد من الأورام في أماكن أخرى. ما من حاجة إلى سحب كلّ نبتة خضراء، لكنّ المهمّ هو التقاطها وهي صفراء.

فكّر في زهرة الهندباء. يبدأ كبرعم، ويصبح زهرة صفراء، تتحوّل لاحقًا إلى بيضاء، ثمّ في أحد الأيّام، ينقل الهواء الشّتائل البيضاء لتبذِر العشب. إن قطفت الأزهار الصّفراء، لن تكون البذار ناضجة، وبالتّالي، عاجزة عن الانتشار. على الخلايا أن تنضج إلى النّقطة الّتي تستطيع فيها أن تبذِر نفسها في العشب.

تكمن حيلة العيش مع الطرخشقون في قطفه وهو أصفر. ثمّة مرحلة انتقاليّة مماثلة في السرطان. حدّد الباحثون سلسلة من الخطوات المختلفة الّتي تمرّ بها الخلايا قبل أن تصبح قادرة على الانتقال.

حبّذا لو كان ثمّة اختبار دمٍ سهل، أو بول حتّى – بعض الواصمات/الدّلالات البيولوجيّة - لتفحّص نموّ خلايا الأورام. لسوء الحظّ، لا وجود لاختبار مماثل في الوقت الحاليّ، على الرّغم من حقيقة مجهود بحثيّ ضخم للعثور عليه. في هذه الأثناء، بيّن بحث سريريّ أنّ حجم ورم صلب يشكّل مؤشّرًا موثوقًا على تقدّمه.

ليست الخزعات عادة مطلوبة في تشخيص "فون هيبل ليندا و". فأكثر المعلومات المستخدمة فائدة لدى تقييم الأورام الكلويّة، هي مستوى تقدّمها. هذه ليست معلومات يمكن معرفتها بدقّة عن طريق خزعة. ثمّة استثناء وحيد قبل الاجتثاث/الاستئصال الجلديّ، يقضي بأخذ خزعة كوسيلة وحيدة "لإثبات" علاج سرطان، لم يُستأصل، ولم يتفحّصه أي اختصاصيّ أمراض/باثولوجيّ.

إعتبارات التّصوير

في أثناء تفحّص الكليتيْن، يعمل الفريق الطبّي لتقييم ما إذا كان ثمّة تكيّسات، أو أورام صلبة. ويشكّل التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ الوسيلة الفضلى بين الفحوصات الطبيّة، لأنّه لا يستخدم الأشعّة، ولأنّه يرصد حتّى تلك الأورام المتموضعة ضمن تكيّس. سيتفحّص الأطبّاء كثافة النّسيج، وتموضع الأورام، وحجمها، ومعدّل نموّها. فعنصر جادولينيوم التّبايني، المستخدم في التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، **لا يؤذي** الكليتيْن، ويمكن استعماله مع جميع المرضى باستثناء أولئك الّذين يخضعون للغسيل الكلويّ/الدّيلزة، أو النّساء الحوامل. مُسح التّصوير المقطعيّ المحوسب جيّدة أيضًا، وفي بعض الأحيان تُستخدم بدل التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ. ولدى استخدامها بطريقة صائبة، لا تطرح كميّة التّعرّض الإشعاعيّ تحت مسح التّصوير المقطعيّ المحوسب، أي إشكاليّة لدى البالغين. تجدر الإشارة إلى أنّ التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ لا يُستخدم مع أولئك الّذين وُضعت لهم منظِّمات لضربات قلب، أو معدّات معدنيّة ممغنطة، أو في حالات رهاب الاحتجاز/رهاب الأماكن المغلقة، عندما قد يكون هناك حاجة إلى التّخدير.

يحتاج الأشخاص الّذين يعانون قصورًا في وظيفة الكليتيْن، المشار إليه في تصفية الكرياتينين المنخفضة، إلى الحماية من أي آثار جانبيّة يسبّبها العنصر التّبايني القائم على أصباغ اليود، المستخدم في مسح التّصوير الطّبقيّ المحوسب. والهدف الأساس هو ضمان وجود ما يكفي من السّوائل في جسم المريض، لدفق الصّبغة التّباينيّة خارجًا في التّوقيت المناسب. يُعطى عادة أولئك الّذين يملكون (معدّل ترشيح كبيبيّ) تقديريّ، يصل إلى 40 أو أكثر، عنصر اليود التّبايني في مسح التّصوير الطّبقيّ المحوسب. قد تأخذ فرق التّصوير بالأشعّة بعض خطوات الأمان كالدّفق الإضافيّ، أو صيغ تباين أكثر أمانًا، وفقًا لبروتوكولات المستشفى.

بالنّسبة إلى المرضى الّذين يخضعون لغسيل الكليتيْن، من الآمن عامة اعتماد مسح التّصوير الطّبقيّ المحوسب باليود، إنّما يتعيّن خضوعهم للغسيل الكلويّ في خلال السّاعات الأربع والعشرين اللاّحقة، من أجل تجنّب المضاعفات. يُستعاض عنه بمسح التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ من دون عنصر التّباين، مع التّوقيتيْن الرّأسيّ T1 والأفقيّ T2، وتسلسلات قمع الدّهون الّتي تستطيع المساعدة جزئيًّا في التّعويض عن عدم توافر العنصر التّبايني.

معايير الجادولينيوم المستخدمة وفقًا لمعدّل التّرشيح الكبيبيّ :

- يخضع المرضى، **بسرعة ترشيح كبيبيّ تقديرية أقلّ من 60 وأكثر من 30**، للتّرطيب بحقن ليتر واحد من محلول ثاني الكربونات، على مدار ساعة واحدة، قبل الحقنة الوريديّة (آي في) مباشرة.
- بالنّسبة إلى أولئك الّذين يخضعون **لمراقبة طويلة الأمد، وبسرعة ترشيح كبيبيّ تقديريّة أكثر من 60**، تُستخدم جرعة كاملة من الجادولينيوم، ونصف جرعة لسرعة ترشيح كبيبيّ يتراوح بين 30 و60، ولا يُستخدم أي عنصر تباينيّ في حال كانت سرعة التّرشيح الكبيبيّ التّقديرية أقلّ من 30.
- يمكن متابعة **الأشخاص الّذين يعانون فشلاً كلويًّا، (وبسرعة ترشيح كبيبيّ تقديريّة أقلّ من 30)**، من دون عناصر تباينيّة، إنّما مع استخدام التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ الخالي من العنصر التّباينيّ، مع التّوقيتيْن الرّأسيّ T1 والأفقيّ T2، وتسلسلات قمع الدّهون الّتي تستطيع المساعدة جزئيًّا في التّعويض عن عدم توافر العنصر التّباينيّ.

من المهمّ أن تفهم الاكتشافات الطبيّة الّتي يهتمّ لها أطبّاؤك. سيتيح لك هذا المشاركة في تحديد التّوقيت والعلاج الملائميْن. لا تتردّد في الحصول على رأي آخر. فالفرق بين التكيّس والورم قابل للمناقشة تبعًا لمدى وضوح الصّورة، ولخبرة اختصاصيّ التّصوير بالأشعّة الّذي يراجع أورام "فون هيبل ليانداو". فالاختلاف في الآراء موجود حتّى بين الخبراء. فهذه منطقة تصنع فيها وجهة نظر طبيب أو أكثر، من ذوي الخبرة الواسعة في مجال "فون هيبل ليانداو"، فرقًا شاسعًا. من السّهل إرسال الأفلام المصوّرة والأقراص المدمجة إلى طبيب استشاريّ بعيد، ولو حتّى في بلد آخر. **إتّصل باتّحاد "فون هيبل ليانداو" للحصول على المساعدة لتحديد مكان خبير يستطيع مساعدتك، أو راجع الموقع : vhl.org/ccc للعثور على مركز رعاية سريريّة مختصّ بداء "فون هيبل ليانداو"؟**

ألعلاج

في حال كان حجم ورم كلويّ كبيرًا عند اكتشافه، وتغيّر شكله أو حجمه، مع مرور الوقت، وهو تحت المراقبة، أو أصبح معدّل نموّه مريبًا، قد ينصح فريقك الطبّي بالجراحة. لا تتطلّب جميع الأورام الكلويّة جراحة فوريّة. وبالإستناد إلى الخصائص، كالكثافة مثلاً، والحجم، والشّكل، والموضع، سينصح فريقك الطبّي سواء بالوقت لإعادة إجراء التّصوير التّشخيصيّ الطبّي، أو التّدخّل بواسطة القطع الجراحيّ (نزع الورم)، أو الاستئصال. لا يُعتبر وجود التّكيّسات سببًا كافيًا لاقتراح الجراحة، ولو ضخمة. ولو ندر وجود ورم في الجدار التّكيّسيّ، سيكون من المهمّ مراقبة حجم ذلك الورم الصّلب، وليس حجم التّكيّس.

أفضل ممارسة للعناية بمرضى "فون هيبل ليانداو" تتجلّى في تخفيض عدد الجراحات في أثناء منع المرض النّقيليّ، بغية السّماح للكليتيْن بالاستمرار في وظيفتهما. يُنصح بالعلاج عندما يقترب حجم الورم الأكبر من ثلاث سنتمترات، المعروف ب "قاعدة الثّلاثة سنتمترات" (مبدأ توجيهيّ أكثر منه قاعدة). وسبب هذا هو إظهار البحث أنّ المرض النّقيليّ تقريبًا غير محتمل، طالما أنّ حجم الورم لم يبلغ بعد 3 سنتمترات.

فضلاً عن مبدأ السنتمرات الثّلاثة التّوجيهيّ لقطر الورم الأكبر، سيراقب الأطبّاء حجم الورم مع تقدّم الوقت، لتحديد معدّل نموّه. وقد يشير معدّل نموّ أسرع إلى ضرورة إجراء جراحة من أجل استئصال ورم أصغر حجمًا. عادة ما تنمو الأورام تدريجيًّا، مع فترات يتراوح فيها النموّ بين بسيط ولا نموّ، يتبعها فترات من النّمو السّريع. وبالنّظر إلى نموّ ورم على مدى سنوات متعدّدة، كشفت معاهد الصحّة الوطنيّة أنّ متوسّط معدّل النّمو يبلغ 3-4 سنتمترًا في العام الواحد. ويُعتبر نموّ يتخطّى 5 سنتمترات سنويًّا، إجمالاً، بمثابة نموّ بوتيرة متسارعة.

يحتاج أخذ القرارات بشأن توقيت إجراء الجراحة، وامتداد العمليّة، إلى توافق الفريق بكامله. يتعيّن أن يُحاط المريض علمًا بالمعلومات كافة في أثناء هذه المناقشات. تجدر الإشارة إلى أنّ جميع وجهات النّظر، وموضع الورم، وعدد الأورام، وصحّة المريض وقدرته على التّحمّل، وحتّى رغبته المحتملة بالتّخلّص من الورم، تلعب دورها في اتّخاذ القرار.

إعتبارات متعلّقة بالزّرع الكلويّ

في الحالات الّتي تتطلّب فيها الكلية الأخيرة المتبقّية استئصالاً، تبيّن أنّ مرضى "فون هيبل ليندا" هم مرشّحون جيّدون للزّرع كلويّ. تنمو أورام "فون هيبل ليندا" من عيوب في خلايا كلية "فون هيبل ليندا" عينها. وبما أن الكلية الجديدة تحمل تركيبة الواهب الجينيّة، مع نسختيْن سليمتيْن من جينة "فون هيبل ليندا"، فهي ليست عرضة لخطر الإصابة بأورام ذات صلة بالدّاء. لم يُعتبر الكبت المناعيّ/التّخميد المناعيّ في حالة الزّرع، مسبّبًا لنموّ أورام "فون هيبل ليندا" في أعضاء أخرى. وتشترط معظم مراكز زرع الأعضاء أن يكون المريض خالٍ من السرطان قبل سنتيْن على الأقلّ من خضوعه لعمليّة الزّرع، حتّى لو توافر الواهب. ففي حال كنت تنوي الخضوع لعمليّة زرع، من الأفضل لك أن تقابل فريقًا مختصًّا، وأن تحدّد التّوقعات المرجوّة باكرًا.

ألحياة الجيّدة في ظلّ قصور الوظيفة الكلويّة

تسمح طريقة التّعامل الحاليّة مع آفات "فون هيبل ليندا" في الكليتيْن، وسبل علاجها، لمعظم المرضى، بالحفاظ على وظيفة كلويّة طبيعيّة طوال حياتهم. سيبذل فريقك الطبّي قصارى جهده للحفاظ على وظيفة كليتيْك. مع ذلك، في حال كانت كليتيْك تخضعان للكثير من العمليّات، أو لأي إجراءات أخرى ، أو إذا كان عدد التكيّسات الكلويّة والأورام يؤثّر على الوظيفة الكلويّة ككلّ، قد تصاب بقصور في الوظيفة الكلويّة (أو ما يُسمّى بالمرض الكلويّ المزمن).

تُعتبر معالجة مرض السكريّ وارتفاع ضغط الدم المكثّفة والقويّة أمرًا بالغ الأهميّة لأنّ هاتان من بين الحالات الأكثر خطورة على الوظيفة الكلويّة.

من المهمّ انتباه أولئك الّذين يعانون قصورًا في الوظيفة الكلويّة إلى نظامهم الغذائيّ وتغذيتهم، غير أنّ الحياة الصحيّة تتطلّب أكثر من مجرّد تغذية جيّدة. في ما يلي نصائح وضعتها المؤسّسة الوطنيّة للكلى (kidney.org)، تتناول كيفيّة عيش حياة جيّدة في ظلّ مرض كلويّ مزمن :

1. **تثقّف عنه وتعايش معه.** إطّلع قدر المستطاع على المرض الكلويّ المزمن، ثمّ عِشْ نمط الحياة الّذي من شأنه تحسين صحتّك وعافيتك نحو الأفضل.
2. **ثِقْ بنفسك.** تشكّل الإصابة بالمرض الكلويّ المزمن تحدّيًا، لكن ثقتك بنفسك تستطيع مساعدتك على التغلّب عليه. يمكنك القيام بذلك!
3. **كُنْ أفضل مناصر لنفسك.** سيساعدك حسن الاطّلاع على السّعي بكل قوّتك خلف العلاجات الّتي تصبّ في مصلحتك، وعلى الحصول عليها.
4. **واظب على مراقبة اختباراتك الطبيّة .** لأنّ المرض الكلويّ المزمن داء مترقّي، يجدر بك مراقبة أعراضك بشكل مستمرّ، والاستعلام عن نتائج الاختبارات كافة. وبهذه الطّريقة، ستتمكّن من موافقة خيارات العلاج ونمط حياتك مع عوارضك ومراحلك.
5. **كُنْ استباقيًّا، وتولّى زمام الأمور.** في حال كنت تفكّر بالخضوع لزرع كلية، أجرِ بحثًا، واتّصلْ بمركز يُعنى بزرع الأعضاء. بالإضافة إلى ذلك، تقيّد بإرشادات طبيبك على طول الطّريق.
6. **طوّرْ علاقات متينة.** خذّ وقتك في سبيل إرساء التّواصل مع أعضاء فريقك الطبّي كلّهم. سيساعدك هذا على القيام بمحادثات معمّقة، وعلى طرح الأسئلة. إحرصْ على تعزيز علاقاتك الشّخصيّة، وتهيئة شبكة دعم متينة مؤلّفة من الأصدقاء والأهل.
7. **مارِسْ الرّياضة وتناول الأطعمة الصحيّة.** فضلاً عن تناول أدويتك، أو تنظيم حمية علاجيّة، يتعيّن عليك اعتبار التُمارين اليوميّة، والطّعام الصحّي على رأس أولويّاتك وإلاّ فأنت تخاطر في تفاقم مرضك، وبشكل أسرع.
8. **إفهمْ أنّ العمل مفيد لك.** إن كان لديك عمل، أو إذا كنت تمضي وقتك في التّطوّع، عليك أن تدرك أنّ امتلاكك لمنفذ يشعرك بالكفاءة والإنتاجيّة، أمر إيجابيّ بالنّسبة إلى رفاهيّتك ككلّ. قد تحتاج طبعًا إلى التّفكير بتخفيض دوام عملك، أو بالعمل بدوام جزئيّ، لكنّ مواصلة دوام عملك ستساعدك على البقاء على تواصل، وعلى إضافة الجودة إلى حياتك.
9. **جهّزْ خطّة.** بما أنّ المرض الكلويّ المزمن هو مشكلة صحيّة دائمة، أنت تحتاج إلى وضع خطّة مستقبليّة. تعرّف على خيارات علاجك، وفكّر في الخيارات الأنسب لك. خُذْ وقتك في النّظر في تلك الّتي تريد انتهاجها في حال ساءت حالتك، أو تغيّرت عوارضك.
10. **إجعلْ استمتاعك بكلّ يوم أولويّة.** سيمنحك تولّي زمام أمورك الصحيّة شعورًا أفضل. إفهمْ أنّ إحساسك بالقوّة والصحّة الجيّدة سيتيح لك القيام بنشاطاتك المفضّلة. لذا إحرصْ على توفير الوقت لها يوميًّا!

ألنّصائح الغذائيّة المرافقة للقصور في الوظائف الكلويّة أو الفشل الكلويّ

عندما تعاني المرض الكلويّ المزمن، قد تحتاج إلى القيام بتغييرات في نظامك الغذائيّ ومن بينها :

- ألحدّ من تناول السّوائل في بعض الحالات
- اعتماد حمية غذائيّة قليلة البروتينات (قد يُنصح بهذا)
- ألحدّ من تناول الملح، والبوتاسيوم، والفوسفور، والكهارل/الإلكتروليت الأخرى
- ألحصول على قدر كافٍ من السّعرات الحراريّة إن كنت تخسر الوزن

يجوز أن يتغيّر نظامك الغذائيّ الموصى به مع الوقت في حال تفاقم مرضك الكلويّ، أو إن احتجت إلى الدّيلزة/الغسيل الكلويّ. يمكن أن يقدّم اختصاصيّ في أمراض الكلى، (طبيب كلى)، المساعدة للحفاظ على الوظيفة الكلويّة، ووصف دواء لمعالجة بعض المشاكل المتعلّقة بالتّغذية، وقد يعطي اختصاصيّو تغذية توجيهات مفيدة تتناول المأكولات الّتي يتعيّن تجنبّها.

سبب التّقيّد بنظام غذائيّ خاصّ

يهدف هذا النّظام الغذائيّ إلى الحفاظ على توازن الكهارل، والمعادن، والسّوائل عند المصابين بالمرض الكلويّ المزمن، أو عند الّذين يخضعون للغسيل الكلويّ. فهؤلاء يحتاجون إلى هذا النّظام الغذائيّ الخاصّ، للحدّ من تراكم المخلّفات في جسمهم. يمكن لهذه المخلّفات أن تتراكم أيضًا بين علاجات الغسيل الكلويّ.

يتبوّل معظم المرضى الّذين يخضعون للغسيل الكلويّ قليلاً، أو لا يتبوّلون إطلاقًا. ومن المهمّ جدًّا الحدّ من تناول السّوائل بين العلاجات. فبغياب التّبوّل، سيتراكم السّائل في الجسم، ويؤدّي إلى فائض منه في القلب، والرّئتيْن، والكاحليْن.

ألتّوصيات الغذائيّة

أطلبْ إحالتك إلى اختصاصيّ تغذية معتمد للحصول على معلومات غذائيّة حول المرض الكلويّ. يتخصّص بعض اختصاصيّي التّغذية في الأنظمة الغذائيّة الكلويّة. ويستطيعون تحضير نظام غذائيّ، باستهلاك يوميّ عالي السّعرات الحراريّة، يكفيك لتبقى بصحّة جيّدة، ولتتلافى انهيار الأنسجة في جسمك.

ألكربوهيدرات

إن كنت تعاني زيادة في الوزن، أو داء السّكريّ، قد تحتاج إلى الحدّ من كميّة الكربوهيدرات الّتي تتناولها، ومن نوعها. هذه هي الخطوة الوحيدة المهمّة الّتي يمكنك – ويتعيّن عليك – اتّباعها من أجل صحّتك. تحدّث إلى طبيبك الخاصّ، أو الممرّض، أو اختصاصيّ التّغذية.

خلافًا لذلك، تُعتبر الكربوهيدرات مصدر طاقة جيّد لجسمك. إن نصحك مقدّم الرّعاية الصحيّة باعتماد نظام غذائيّ قليل البروتينات، تستطيع استبدال السعرات الحراريّة الّتي تحصل عليها من البروتينات، بالفاكهة، والخبز، والحبوب، والخضروات. فهذه الأطعمة تزوّد بالطّاقة، وكذلك الألياف، والمعادن، والفيتامينات.

ألدّهون

قد تكون الدّهون مصدرًا جيّدًا للسّعرات الحراريّة. تأكّد من استخدام الدّهون أحاديّة اللاّ إشباع، والدّهون متعدّدة اللاّ إشباع، (يُعتبر زيت الزّيتون الصّافي/البكر أقلّ المصادر المصنّعة) للمساعدة

في حماية شرايينك. تحدّث إلى طبيبك الخاصّ، والممرّض، واختصاصيّ التّغذية عن الدّهون والكولسترول اللّذيْن قد يزيدان من خطر إصابتك بمشاكل القلب.

ألبروتينات

قد يفيدك اتّباع أنظمة غذائيّة قليلة البروتينات قبل البدء بالغسيل الكلويّ. يجوز أن يوصي طبيبك، أو اختصاصيّ التّغذية بنظام غذائيّ معتدل البروتينات (على أساس جرام واحد من البروتين لكلّ كيلوجرام من وزن الجسم يوميًّا).

بمجرّد أن تبدأ بالغسيل الكلويّ حتّى تحتاج إلى تناول المزيد من البروتينات. ففي الواقع أنّه قد يوصى بنظام غذائيّ عالي البروتينات، يتألّف من السّمك، الدّواجن، لحم الخنزير، أو البيض، مع كلّ وجبة. سيساعدك هذه على استبدال العضلات والأنسجة الأخرى الّتي تخسرها.

يتعيّن على الأشخاص الّذين يخضعون للغسيل الكلويّ أن يتناولوا 8-10 أونصات من المأكولات عالية البروتينات يوميًّا (أي ما يعادل 227 إلى 283 جرامًا). وقد يوصي طبيبك، اختصاصيّ التّغذية، أو الممرّض بإضافة بياض البيض، أو بودرة بياض البيض، أو بودرة البروتينات إلى نظامك الغذائيّ.

ألكالسيوم والفوسفور

معلومة صحيّة : استخدم أنواع القشدة الخالية من الحليب، وبدائل الحليب الموصى بها (كحليب اللّوز، وحليب الأرزّ، وحليب الصّويا) عوضًا عنه، بغية تخفيض مستوى الفوسفور في نظامك الغذائيّ.

أمّا الكالسيوم والفوسفور، المعدنان المهمّان في الجسم، فيُراقبان أيضًا عن كثب. فحتّى في المراحل المبكرة من المرض الكلويّ المزمن، قد تصبح معدّلات الفوسفور في الدم مرتفعة جدًّا. وتتسبّب المعدّلات المرتفعة بالحكّة المزمنة، وبانخفاض معدّلات الكالسيوم في الدم. بدوره، يسحب هذا مادة الكالسيوم من عظامك، فتضعف هذه الأخيرة، وتصبح أكثر عرضة للكسر.

ستحتاج أيضًا إلى الحدّ من كميّة منتجات الحليب الّتي تتناولها لأنّها تحتوي على كميّات كبيرة من الفوسفور. يشمل هذا الحليب، واللّبن، والجبن. تحتوي بعض منتجات الحليب، أو بدائل الحليب على كميّة فوسفور أقلّ، كالزّبد النّباتيّ/السّمن، والزّبدة، وجبن الكريمة/القشدة، والكريمة الثّقيلة، وجبن الرّيكوتا، والجبن الأبيض الطّري، والحلوى المثلّجة/العصير المثلّج، والطّبقات المضافة المخفوقة الخالية من الحليب.

لا تحتوي الفاكهة والخضروات إلاّ على كميّة فوسفور قليلة، لكنّها قد تحتوي على كميّات كبيرة من البوتاسيوم (أنظر أدناه).

قد تحتاج إلى تناول مكمّلات الكالسيوم والفيتامين D (د)، لتفادي مرض العظام، ولضبط توازن مادتيْ الكالسيوم والفوسفور في جسمك. وفي حال لم ينفع تغيير نظامك الغذائيّ لخفض مستويات الفوسفور، قد يوصي طبيبك ب"محدّدات الفوسفور".

ألسّوائل

لا تحتاج في المراحل المبكرة من المرض الكلويّ المزمن إلى الحدّ من كميّات السّوائل الّتي تتناولها. فمع تطوّر المرض الكلويّ، أو عندما تبرز الحاجة إلى الغسيل الكلويّ، تصبح مراقبة كميّات السّوائل المستهلكة ضروريّة. وبين جلسات الغسيل الكلويّ، يمكن للسّائل

أن يتراكم في جسمك. وسيؤدّي تناول الكثير من السّوائل إلى ضيق في التنفّس، وهي حالة طارئة تستلزم رعاية طبيّة فوريّة.

سيعلمك طبيبك، أو الممرّض المتخصّص بالغسيل الكلويّ بالكميّة المسموح لك بها يوميًّا. لا تتناول الكثير من الأطعمة الّتي تحتوي على كميّات كبيرة من الماء، كالحساء/الشّوربة، وحلوى الهلام/الجيلاتين، ومصّاصات الثّلج، والمثلّجات، والعنب، والبطّيخ الأصفر/الشمّام، والخسّ، والبندورة، والكرفس.

نصائح تجنّبك الشّعور بالعطش الشّديد :

- تجنّب تناول الأطعمة المالحة
- جمّد العصير في قالب من مكعّبات الثّلج، والعقْه كما تفعل مع المصّاصات المثلّجة (يتعيّن عليك احتساب عدد مكعّبات الثّلج هذه في كميّة السّوائل المسموحة لك يوميًّا)
- حافظ على برودة جسمك/انتعاشك في الأيّام الحارّة
- إستخدم الأكواب والكؤوس الأصغر حجمًا، واقلِب الكوب رأسًا على عقب بعد الانتهاء منه

ألملح أو الصّوديوم

معلومة صحيّة : ليس بالملح وحده تضيف المذاق اللّذيذ إلى طعامك.

يساعدك تخفيض الصّوديوم في نظامك الغذائيّ على ضبط صغط الدم المرتفع، ويبعدك عن الشّعور بالظّمأ، ويجنّب جسمك من التّمسّك بفائض السّوائل. سيتعيّن عليك، على الأرجح، انتهاج نظام غذائيّ قليل الملح.

إبحثْ عن هذه الكلمات على الملصقات الغذائيّة :

- قليل الصّوديوم
- لا ملح مضاف
- خالٍ من الصوديوم
- صوديوم مخفّض
- غير مملّح

تأكّد من الملصقات الغذائيّة كافّة لتعرف كميّة الملح أو الصّوديوم الموجوديْن في الأطعمة، وابحث عن تلك الّتي لا تزيد فيها الكميّة عن 100 جرام في الحصّة الواحدة. تجنّب الأطعمة الّتي تدرج كلمة "ملح" في مستهلّ لائحة المكوّنات.

حاول تناول الأعشاب الطّازجة، أو المجفّفة، والتّوابل بدلاً من ملح الطّعام، لتعزيز نكهة المأكولات. حاول أيضًا أن تضيف لمسة من الصّلصة الحارّة إليها، أو أضفْ إليها النّكهة بعصرة من اللّيمون الحامض.

لا تستخدم الملح في أثناء الطّهي، وابعِدِ المملحة عن الطّاولة. **لا تلجأ إلى** بدائل الملح لأنّها تحتوي على البوتاسيوم. يحتاج أيضًا المصابون بالمرض الكلويّ المزمن إلى الحدّ من تناول البوتاسيوم.

ألبوتاسيوم

تساعد مستويات البوتاسيوم الطّبيعيّة في الدم على الحفاظ على ضربات قلب منتظمة. مع ذلك، يمكن أن يتراكم البوتاسيوم، بكميّات كبيرة، عندما تتوقّف الكليتان عن العمل جيّدًا. قد يسفر هذا عن ضربات قلب خطيرة تؤدّي إلى الموت.

تحتوي الكثير من المجموعات الغذائيّة على البوتاسيوم، بما في ذلك الفاكهة والخضروات. وسيساعدك اختيار الصّنف المناسب من كلّ مجموعة على ضبط معدّلات البوتاسيوم في جسمك.

عندما تتناول الفاكهة :

- إختر الدرّاق، والعنب، والإجاص، والكرز، والتفّاح، والتّوت، والأناناس، والخوخ، واليوسفيّ/التنجرين.
- إبتعد قدر الإمكان عن تناول اللّيمون وعصير اللّيمون، والنّكتارين/الرّحيقانيّ، والكيوي، والزّبيب أو أي فاكهة مجفّفة أخرى، والموز، والكانتلوب/البطّيخ الأصفر، والنّدوة العسليّة/عسل المنّ، والخوخ، أو تجنّبها.

عندما تتناول الخضروات :

- إختر البروكولي، والكرنب/الملفوف، والجزر، والقرنبيط، والخيار، والباذنجان، والفاصوليا الخضراء واالشمعيّة، والخسّ، والبصل، والفلفل، والجرجير، والكوسا، والقرع الأصفر
- إبتعدْ قدر الإمكان عن تناول الهليون، والأفوكادو، والبطاطا، والبندورة أو صلصة الطّماطم، والقرع الشّتويّ، واليقطين، والسبانخ المطبوخة

ألحديد

غالبًا ما يعاني المرضى المصابون بفشل كلويّ متقدّم، فقرَ الدم/الأنيميا (أي مستويات حديد منخفضة)، وعادة ما يحتاجون إلى مكمّلات الحديد الإضافيّة، أو إلى نظام غذائيّ تحتوي أطعمته على نسبة حديد عالية، (كالكبد، ولحم البقر، والخنزير، والدّجاج، وفاصوليا ليما والفاصوليا الحمراء، والحبوب المدعّمة بالحديد). تحدّث إلى طبيبك الخاصّ، أو الممرّض، أو اختصاصيّ التّغذية لتعرف إن كانت مستويات الحديد منخفضة في جسمك، وبالتّالي، تحتاج إلى إضافة الحديد إلى نظامك الغذائيّ.

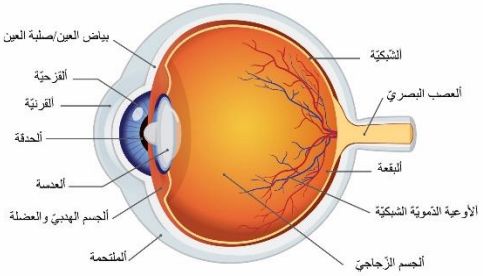
داء "فون هيبل ليِنداو" في العينيْن

ألشبكيّة

ألشبكيّة هي النّسيج المتحسّس للضّوء في العين، وهي تقبع في أعمق طبقة في الجهة الخلفيّة من مقلة العين، وتشبه شريط آلة التّصوير/الكاميرا. تعكس عدسة العين للشّبكيّة، صورة لما ينظر إليه الشّخص، فيتحوّل بواسطة خلايا، تُسمّى العصي والمخاريط، إلى إشارات كيميائيّة. تُرسَل الإشارات هذه إلى الدّماغ عبر العصب البصريّ، فتُترجم صورة يسهل تمييزها. ألقرص البصريّ عبارة عن نقطة موجودة في الجهة الخلفيّة من الشبكيّة، وهي النّقطة الّتي تصل الشبكيّة بالعصب البصريّ. أمّا البقعة، فهي المنطقة الصّغيرة المصبوغة، والبيضاويّة الشّكل، القريبة من مركز شبكيّة العين، والمسؤولة عن حدّة الرّؤية المستخدَمة في القراءة، وتمييز الألوان، والرّؤية المركزيّة في حالات الأضواء السّاطعة.

في التطوّر البشريّ البيولوجيّ، تشكّل الشبكيّة امتدادًا للدّماغ، لذلك تُعتبر جزءًا من الجهاز العصبيّ المركزيّ.

ألصّورة 8. ألرّسم التّخطيطيّ للعين



ألأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة

ألأورام الشبكيّة عبارة عن أورام في شبكيّة العين، يسبّبها نموّ غير مراقب لأوعية دمويّة راشحة وغير منتظمة. تشكّل هذه الأورام إحدى أكثر ظواهر "فون هيبل ليندا" شيوعًا، وتطال حوالى 60% من المصابين به، وغالبًا ما تكون هي الأولى في الظّهور.

ألعوارض

قد يؤدّي ارتشاح الأورام الأروميّة الوعائيّة، إو نزفها، إلى انفصال الشّبكيّة، وفقدان البصر، لذا فالعلاج المبكر، والتّعامل الواعي مهمّان جدًّا. من جهة أخرى، وفي غياب المعالجة، أو مع المعالجة الجزئيّة، يمكن أن تثير الأورام الأروميّة الوعائيّة الّتي لا تنزف أو ترشح بشكل كبير، نموّ نسيج ليفيّ في العين، قد يشكّل بدوره خطرًا على الرّؤية. لذلك، تحتاج الشبكيّة إلى تقييم منتظم.

ألمراقبة

لا يلمّ اختصاصيّو العيون كلّهم بداء "فون هيبل ليندا". ومن المهمّ التّعامل مع من هو معتاد عليه، وكفوء، للقيام بفحص الشّبكيّة المتمدّدة الشّامل باستخدام منظار العين غير المباشر.

تدعو المبادئ التّوجيهيّة البنّاءة لداء "فون هيبل ليندا" (vhl.org/surveillance-guidelines) إلى اختبار الشبكيّة **المتمدّدة**، يجريه اختصاصيّ عيون، أو اختصاصيّ شبكيّة، أو اختصاصيّ أورام مُقليّة ضليع بالدّاء، كلّ 6-12 شهرًا، وقبل بلوغ العام الأوّل. وبدءًا من عمر الثّلاثين، تُجرى اختبارات الشبكيّة المتمدّدة هذه، سنويًّا. سيستخدم الطّبيب في خلال الاختبار عدسات مكبّرة لتفحّص الشبكيّة من جميع الزّوايا. أمّا بالنّسبة إلى الأطفال الصّغار الّذين قد لا يحتملون الخضوع للاختبار، قد يُلجأ إلى التّخدير. قد يكون التّصوير فائق العرض، والتّصوير الوعائيّ الفلوريسئينيّ، أيضًا، أداتيْن تشخيصيّتيْن قيّمتيْن، على ألاّ يُستعاض بهما عن اختبار الشبكيّة المتمدّدة، الّذي يجريه اختصاصيّ خبير في مظاهر الشبكيّة المتّصلة بداء "فون هيبل ليندا".

من المهّم جدًّا كشف الآفات الشبكيّة، ومعالجتها في مراحلها المبكرة. يمكن أن تظهر أورام أروميّة وعائيّة جديدة طيلة فترة الحياة، من هنا الأهميّة القصوى للمراقبة المنتظمة لكشف الآفات في مراحلها المبكرة، ومعالجتها.

ألعلاج

لحسن الحظّ أنّ علاج الأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة فعّال، ونتائجه إيجابيّة مع التّعامل المناسب. قد تُطلب الإحالة إلى اختصاصيّ في الشبكيّة، أو اختصاصيّ في الأورام البصريّة، في حال كان العلاج ضروريًّا.

يهدف العلاج إلى تدمير الورم الأروميّ الوعائيّ وهو صغير جدًّا حتّى لا يؤثّر على نظر المريض. في حين أنّ عددًا من المنهجيّات العلاجيّة قد استُخدمت في علاج الأورام الأروميّة الوعائيّة الشبكيّة، يُعتبر العلاج باللّايزر (ألجراحة الضّوئيّة)، والمعالجة بالبرد (ألتّجميد) أكثرها استخدامًا، رهنًا بالحجم، والموضع، ومجيء الآفة. إجمالاً، ينجح علاج الآفات الأصغر حجمًا، وتكون المضاعفات أقلّ، مقارنة مع الأكبر حجمًا. ويحقّق العلاج باللّايزر نتائج أفضل مع الأورام الأصغر المتموضعة في الخلف، بينما قد تتجاوب الأورام بالحجم المتوسّط، أو الموجودة في موضع أبعد، في المحيط الخارجيّ، أكثر مع المعالجة بالبرد. لا توافق حول كيفيّة معالجة الآفات الكبرى، رغم أنّ المعالجة بالتّفعيل الضوئيّ، وهي نوع من "اللّايزرالبارد" المصحوب بصبغة وريديّة محسّسة للضّوء، قد تجدي نفعًا.

قد تكون الجراحة الزّجاجيّة الشبكيّة ضروريّة في حالة انفصال الشبكيّة عن مؤخّرة العين، النّاجمة عن ارتشاح الورم الأروميّ الوعائيّ، أو عن نموّ نسيج ليفيّ في العين وهو يسحب الشبكيّة.

يصعب جدًّا نجاح علاج الآفات الموجودة على العصب البصريّ، أو بالقرب منه، من دون أن يتضرّر العصب البصريّ نفسه. إن لم تكن تؤثّر فعلاً على الرّؤية، فمراقبتها ضروريّة. لم يتوافق الأطبّاء حول النّهج العلاجيّ الأفضل، في حال بدأت بالارتشاح، وبالتّأثير على الرّؤية. لحسن الحظ، تميل هذه الآفات إلى النّمو بشكل بطيء، وغالبًا ما تستمرّ مراقبتها لسنين.

إتّصل باتّحاد "فون هيبل ليندا" للحصول على آخر التّوصيات. يُعتبر المعهد الوطنيّ للعيون (nei.nih.gov)، والمكتبة الوطنيّة للطبّ (nlm.nih.gov)، أيضًا، مصدريْن ممتازيْن للحصول على شروط وعلاجات جديدة.

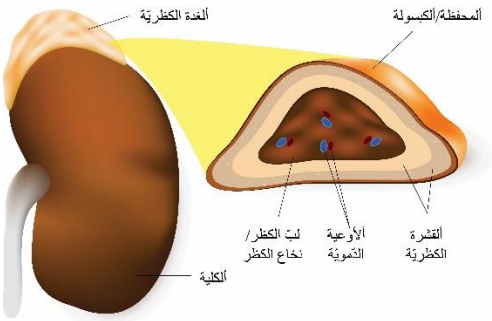
داء "فون هيبل ليندا" في الغدد الكظريّة

ألغدد الكظريّة عبارة عن غدد في الجسم تبلغ تقريبًا 3 x 2 x 2 سنتمترًا (واحد بالطّول)، وتتموضع على رأس كلّ كلية (أنظر الصّورة 9). وهي تنتج الهرمونات المرتبطة بتنظيم وظائف الجسم المهمّة، نذكر منها :

- **ألكاتيكولامينات :** غالبًا ما تكون الإبينفرين، مع القليل من النّورابينفرين أيضًا. يساعد الإبينفرين في تنظيم هرمونات "القتال أو الهروب"، كردّ فعل على التوتّر (المعروفة أيضًا بالأدرينالين. إنّها الكاتيكولامينات الأساسيّة الّتي تنتجها الغدد الكظريّة).
- **ألقشرانيّات السكّريّة :** أهمّ القشرانيّات السكّريّة هي الكورتيزول. يساعد الكورتيزول في تنظيم سكّر الدم، وضغط الدم، واستقلاب/أيض الدّهون والبروتينات، ونظام المناعة. يُعرف الكورنيزول ب"هورمون التوتّر".

- **ألقشرانيّات المعدنيّة :** أهمّ القشريّات المعدنيّة هي الألدوستيرون. يعمل الألدوستيرون بشكل أساس في الكليتيْن فيحافظ على توازن الملح والماء في الجسم. وهذا مهمّ لضمان تنظيم ضغط الدم، وسلامة الوظيفة القلبيّة الوعائيّة.
- **هرمونات الذّكورة الكظريّة :** هي سلائف الهرمونات الجنسيّة (أي الهرمون الخصويّ/التّستوستيرون، والمودِق/الإستروجين)

ألصّورة 9. ألرّسم التّخطيطيّ للغدّة الكظريّة بمقطع عرضيّ : تظهر الصّورة المواضع ذات الصلة بهذا العضو.



أورام القواتم/أورام الغدّة الكظريّة وأورام المستقتمات

يرتبط "فون هيبل ليندواو"، عادة، بنوع حميد من الأورام في الغدد الكظريّة، يُسمّى ورم القواتم. ويتكرّر ظهور أورام القواتم عند بعض الأسر أكثر من غيرها، وهي نادرًا ما تكون خبيثة (في أقلّ من 7% من الأوقات) في أوساط مصابي "فون هيبل ليندواو". لا تسبّب أورام القواتم أي مشاكل إذا اكتُشفت باكرًا، إنّما من المحتمل أن تؤدّيَ إلى الموت إن لم تُعالَج. وينطبق هذا بشكل خاص على أوقات التّوتّر الشّديد (ألجراحة، والحوادث، والولادة، إلخ.)

تُسمّى أورام القواتم الّتي تنمو في خارج الغدد الكظريّة أورام المستقتمات، وهي نادرة جدًّا، حتّى لدى مرضى "فون هيبل ليندواو". فقد تظهر أورام المستقتمات في أي مكان على الجهاز العصبيّ الودّي، الّذي يشمل أي بقعة على طول خطّ يمتدّ من الأُربيّة حتّى شحمة الأذن، على جانبيْ الجسم. وقد تبرز الحاجة إلى إجراء اختبارات طبيّة متعدّدة للعثور على هذه الأورام.

يدلّ البحث على أنّ الأورام الكظريّة أربع مرّات أكثر شيوعًا في أوساط مرضى "فون هيبل ليندواو"، ممّا كان يُعتقد سابقًا. حتّى في الأسر الّتي لم تختبر أي ورم قواتم من قبل، ما زال إجراء اختبار لرصد أي من هذه الأورام مهمًّا. وها هي تظهر اليوم في ذريّة كبيرة وحيدة في فرنسا، لم تختبر أي أورام قواتم على مدى ثلاثة أجيال، وفي فرعيْن من تلك الأسرة.

ألعوارض

ألمؤشّر السّريريّ الأوليّ لورم القواتم هو ارتفاع ضغط الدم، لا سيّما الارتفاع الحادّ الّذي قد يضغط على القلب، وعلى الجهاز الوعائيّ فيسبّب ربّما نوبة قلبيّة أو سكتة. مع ذلك، وعند بعض المرضى، ضغط الدم قد

يكون طبيعيًّا، على الرّغم من وجود ورم مماثل. يمكن أن يلحظ المرضى صداعًا، أو ضربات قلب غير منتظمة أو سريعة، أو ما يشبه نوبة هلع، أو خوفًا، أو قلقًا، أو حتّى غضبًا. هذا فضلاً عن التعرّق الشّديد غير المبرّر، ويشعر أحيانًا بعض الأشخاص بهبّات حارّة و/أو باردة. وحتّى ألم في البطن، أو خسارة وزن لا مبرّر لها. من الضّروريّ إجراء اختبارات دوريّة لمرضى "فون هيبل ليندا" لكشف أي أورام قواتم.

إختبار الكشف عن ورم القواتم

من المهمّ جدًّا إجراء اختبار لكشف أي أورام قواتم قبل الخضوع لأي جراحة لأي سبب كان، وقبل أي ولادة أيضًا. فالخضوع لأي من هاتيْن التّجربتيْن المجهدتيْن، المترافق مع ورم قواتم غير مشُخّص، قد يكون بغاية الخطورة. في حال علم الأطبّاء بوجود الورم، يستطيعون اتّخاذ تدبير وقائيّ، من شأنه ضمان سلامة المريض، وسلامة أي طفل لم يولد بعد.

فاختبارا الدم أو البول التّقليديّان، اللّذان لا يقيسان سوى مستوى الكاتيكولامينات، لا يكفيان للعثور على أكثر أنواع أورام القواتم. من أجل تشخيص وجود ورم قواتم، يُجرى اختبار كيميائيّ حيويّ أوّليّ، لقياس الميتانيفرين في الدم أو البول. والمفضّل هو اختبار ميتانيفرين البلازما الحُرّ، نظرًا لحساسيّته البالغة. يشمل هذا أخذ عينة دم، وقياس مستويات الميتانيفرين فيها، ومستقلب الأدرينالين، والنورميتانيفرين، أي مستقلب النّورأدرينالين. والمتاح على نطاق أوسع هو اختبار البول الخالي من الميتانيفرين المجزّأ على مدى 24 ساعة، الّذي يشمل تجميع عينة 24 ساعة من البول، وتحليل الميتانيفرين والنّورميتانيفرين المجزّأيْن فيها.

يُعبتر قياس النّورميتانيفرين هو الأهمّ، لأنّ أورام القواتم ذات الصّلة ب"فون هيبل ليندا" لا تنتج عادة الأدرينالين أو مستقلبه، أي الميتانيفرين، بكميّات هائلة. قد ينفع اختبار الكشف عن معدّلات ميثوكسي التيرامين، (أي مستقلب الدوبامين)، في تقييم الوضع النّقيليّ، مع أنّ 17% من مرضى "فون هيبل ليندا" المصابين بورم قواتم، ينتجونه فحسب. في حال طلب معلومات إضافيّة، أو إن ظهرت عوارض ذات صلة بورم قواتم، وجاء اختبارا الدم والبول سلبيّان، يتعيّن استخدام تقنية المسح الضّوئيّ التّشريحيّ.

معايير اختبارات الكشف عن أورام القواتم وأورام المستقتمات

ترد أدناه المبادئ التّوجيهيّة السّريريّة المعتمدة من جمعيّة الغدد الصمّاء للكشف عن وجود أورام قواتم ومستقتمات (المعروفيْن معًا ب"بي بي جي آل آس") :

- يتعيّن أن تشمل دائمًا **مراقبة أورام القواتم والمستقتمات**، قياس مركّبات ميتانيفرين البلازما (المستخرجة من عينة دم)، أو مركّبات الميتانيفرين البوليّة المجزّأة (المستخرجة من عينة بول).
- **لأخذ عينة الدم**، يُنصَح باستلقاء المرضى، (الوضعيّة الظّهريّة)، ، لمدّة لا تقلّ عن 20-30 دقيقة، بين الوقت الّذي حُقنت فيه الإبرة وسحب الدم. بيّنت الدّراسات أنّ وضعيّة الجلوس

بالنّسبة إلى نتائج اختبارات الدم، غالبًا ما تأتي إيجابيّة زائفة. يعود ذلك إلى أنّ إطلاق الأعصاب المحيطيّة/الطّرفيّة والغدّة الكظريّة للكاتيكولامينات، تنشّطه وضعيّة مستقيمة. وينتج عن الجلوس بوضعيّة مستقيمة إلى زيادة مستويات الميتانيفرين في الدم، مقارنة مع وضعيّة الاستلقاء.

- **من أجل تحليل عينة الدم**، يتعيّن وضع فترات مرجعيّة علويّة، (نتيجة الاختبار الّذي يشير إلى وجود ورم قواتم)، من اختبارت حصلت بوضعيّة استلقاء، وليس وضعيّة جلوس، من أجل تخفيض احتمالات الحصول على نتيجة سلبيّة زائفة، (ألسّهو عن ورم قواتم أو مستقتمات موجود).

يُجرى التّحليل باستخدام الاستشراب السّائل/الكروماتوغرافيا السّائل، مع الطّيف الكتليّ أو الكشف الكهروكيميائيّ، واتّباع مبادئ الاستلقاء للحصول على نتائج اختبار البلازما. يتعيّن متابعة نتائج الاختبارات كلّها. فالمتابعة قد تتضمّن دراسات كيميائيّة حيويّة متكرّرة (مثل اختبار الكلونيدين)، أو التّصوير بالأشعّة المقطعيّة، أو التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ (في حال كان التّصوير بالأشعّة المقطعيّة غير ملائم).

في "فون هيبل ليندا"، من الضّروريّ التّفكير في ارتفاع مستويات النّورميتانيفرين فحسب. وبالنّسبة إلى البلازما عند مصاب بداء "فون هيبل ليندا" راشد، يتعيّن أن يثير الشّبهات أي معدّل يتخطّى 112 بيكوجرام/ميلليلتر (0.61 نانومول/ليتر، الحدّ المرجعيّ الأقصى بحسب معاهد الصحّة الوطنيّة). وأي معدّل يفوق 400 بيكوجرام/ميلليلتر (2.2 نانومول/ليتر، لعينة مسحوبة من شخص مستلقٍ ومرتاح (من دون توتّر)، ولا مضادّات اكتئاب، يُعتبر فورًا مريب جدًّا (احتمال وصوله إلى 100%). ويقتضي حينئذٍ إجراء التّصوير. فبين تلك المعدّلات، ترتفع احتمالات وجود ورم قواتم مع ارتفاع المعدّل، وتصبح فحوصات المتابعة، كالتّصوير الإشعاعيّ، ضروريّة.

في حال دلّت تلك الاختبارات الكيميائيّة على وجود ورم قواتم، لكنّ التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ أو المسح الضّوئيّ المقطعيّ لا يكشفان موضعه بسهولة، قد يُنصح بإجراء مسح ميتا يودو بنزيل جوانيدين، أو التّصوير المقطعيّ بالإصدار البوزيترونيّ. تساعد هذه المُسح في تحديد موضع أي ورم قواتم، حتّى لو كان في خارج الغدد الكظريّة.

يشير بحث أُجريَ في المعهد الوطنيّ الصحّي في الولايات المتّحدة، إلى أنّ اختبارات مختلفة تؤدّي إلى معدّلات نجاح مختلفة في مسألة تحديد مواضع أورام القواتم أو المستقتمات :

- ترصد جرعات الأشعّة باستخدام قائفة الفلور- 18 المشعّ (FDA) في التّصوير المقطعيّ بالإصدار البوزيترونيّ 75-92% منها
- ترصد جرعات الأشعّة باستخدام قائفة الفلور-18 (ثنائيّ هيدروكسي فينيل ألانين) في التّصوير المقطعيّ بالإصدار البوزيترونيّ 67-93% منها
- ترصد جرعات باستخدام عنصر اليود 123 (ميتا يودو البنزيل جوانيدين) 67-86% منها
- ترصد جرعات قائفة فلورو ديوكسي جلوكوز 83-93% منها (الكظريّة : 67%)
- يرصد المسح المقطعيّ الأوكتريوتيديّ أقلّ من 50% من هذه الأورام. يُرجى الانتباه إلى أنّ المسح الأوكتريوتيديّ سيُستبدَل قريبًا بمادة الغاليوم 68 المستخدمة في المُسح المقطعيّة.

غالبًا ما يجري اختيار إحدى هذه الاختبارات وفقًا لتوافر تقنية معيّنة في ذلك المركز. مع ذلك، من المهمّ أخذ العلم أنّه، وفي حال لم يكشف الاختبار المختار ورم القواتم، يبقى احتمال وجوده الورم قائمًا لكنّ ذلك الاختبار، بالتّحديد، لم يستطعْ رصده. يتعيّن التماس رأي ثانٍ من خبير في "فون هيبل ليندا"، أو في أورام القواتم.

ألتّحضير لاختبار الكشف عن أورام القوائم

سيعود الفضل في تحديد دقّة اختبارات البول والدم، الهادفة لكشف نشاط أورام القوائم، وفي جزء كبير منه، إلى تعاونك في التّحضير لهذا الاختبار. وتكون الاختبارات أكثر موثوقيّة عندما تولى الرّعاية في مجاليْن اثنيْن – النّظام الغذائيّ السّابق للاختبار، والحفاظ على عينة البول منذ بداية الاختبار حتّى اكتمال عمليّة المعالجة المختبريّة.

لا حاجة إلى نظام غذائيّ معيّن لتحليل الميتانيفرين في الدم والبول بشكل موثوق. ويتطلّب اختبار معدّلات ميثوكسي التيرامين 3 في البلازما وفي البول، نظامًا غذائيًّا قليل الكاتيكولامينات لتلافي النّتائج الإيجابيّة الزّائفة. تحتوي الفاكهة (كالموز)، وعصائر الفاكهة، والجوز على الكاتيكولامينات.

في حين لا بيانات وثيقة تشير إلى أنّ التّدخين المنتظم، أو شرب الكحول، قد يرتبطان بالنّتائج غير الدّقيقة، يتعيّن تجنّب تناول الكافيين لأنّه قد يؤدّي إلى نتائج إيجابيّة زائفة في بعض الاختبارات. ويمكن أن تتداخل بعض العقاقير والأدوية مع وسيلة القياس المستخدَمة بينما يمكن أن تسبّب أخرى، كمضادات الاكتئاب، نتائج إيجابيّة زائفة. تأكّد من إبلاغ طبيبك، والتقنيّ، إن كنت تتناول أي أدوية. فإن أمكن، يتعيّن إجراء اختبارات الكشف عن أورام القوائم قبل البدء بتعاطي أي أدوية.

يجوز أن تختلف إرشادات معيّنة، بشكل بسيط، بين مركز وآخر، بسبب أساليب التّحليل المختلفة. اتّبع أي تعليمات بدقّة لتلافي اي قراءة خاطئة.

ألتّحضير لاختبار الدم

تستغرق العمليّة عادة حوالى 45 دقيقة. من المهمّ أن تبقى صامتًا وهادئًا بين 20-30 دقيقة قبل سحب الدم، لضمان نتائج دقيقة. أحضِرْ شيئًا يبقيك مشغولاً، ومسترخٍ، لأنّه سيُطلب منك الاستلقاء بهدوء على طاولة لمدة 20 دقيقة بعد إدخال الإبرة، وقبل أن يبدأ الاختبار.

	ألحدود	**القصوى**
	ألنورميتانيفرين	**ألميتانيفرين**
ألفتيان والفتيات (بين 5 و 18 عامًا)	97 بيكوجرام/ملل (0.53 نانومول/ليتر)	102 بيكوجرام/ملل (0.52 نانومول/ليتر)
ألفتيات (بين 5 و 18 عامًا)	77 بيكوجرام/ملل (0.42 نانومول/ليتر)	68 بيكوجرام/ملل (0.3 نانومول/ليتر)

ألجدول 4. ألحدود القصوى المنشورة عن فترات مرجعيّة تعود لمعدّلات الميتانيفرين المركّز عند الأطفال (من عينات مجموعة مستلقية مع قسطرة وريديّة). قد تختلف الفترات المرجعيّة بعض الشّيء في كلّ مختبر بسبب المعالجة المتنوّعة.

في حال وجود مخاوف حول أي تفاعلات مع الأدوية، من المهمّ أن يستخدم المختبر تقنيات الاستشراب السّائل/الكروماتوجرافيا السّائل-قياس الطّيف الكتليّ في تحليل العينة، من أجل بلوغ أعلى درجات الحساسية والانتقائيّة، في التّحقّق من الميتانيفرين المجزّأ، لا سيّما النورميتانيفرين.

ألتّحضير لاختبار بول على مدى 24 ساعة

معلومة محترفة : لا تبدأ عمليّة التّجميع يوميْ الجمعة أو السّبت. ستضمن بذلك تسليم عينتك إلى المختبر في أثناء نهار عمل، وبالتّالي، بدء تحليلها سريعًا.

1. إبدأ عمليّة التّجميع صباحًا. أفرِغ المثانة، ولا تحتفظ بعينة البول هذه.
2. سجّلِ التّاريخ والوقت على الوعاء. (في حال وجود مادة حافظة مضافة إلى الوعاء، إحذر أن تقترب من الجلد. إن حصل هذا، إغسلِ المنطقة فورًا بالماء).
3. إحفظِ البول في الوعاء على مدى 24 ساعة، بما في ذلك العينة الأخيرة الّتي حصلت عليها تمامًا بعد 24 ساعة من بداية عمليّة التّجميع.
4. أبقِ البول مبرّدًا كلّ الوقت. بإمكانك الاحتفاظ به في كيس ورقيّ في الثلاّجة. وإن اضطررت للخروج، يمكن أن تحمله معك في كيس أو في حقيبة ظهر مع مكعّبات من الثّلج مع الوعاء.
5. سجّلِ التّاريخ والوقت هذيْن على الوعاء عند انتهاء عمليّة التّجميع.
6. أحضِرِ المجموعة والعمل الورقيّ إلى المختبر بأسرع ما يمكن بعد التّجميع. (تفتح المختبرات عادة أبوابها في الصّباح الباكر، أو تملك مكانًا لتتمكّن من وضعها فيه باكرًا).

ألعلاج

في حال تطلّب الأمر جراحة، فالوسيلة المفضّلة هي استئصال الكظر، مع استبقاء جزء من قشر الكظر. بيّنت الدّراسات أنّ الإبقاء حتّى على جزء صغير من قشرة الغدّة الكظريّة، في حال خضوع الغدّتيْن للجراحة، يسهّل التّعامل مع فترة ما بعد الجراحة. عادة ما تغني أيضًا عن الحاجة إلى الستيرويد البديل. من جهة أخرى، لا بدّ من التّسليم بأنّ النّسيج الكظريّ المتبقّي يمكن أن يرتبط بظهور أورام قواتم متكرّر. أمّا انتزاع الغدّة الكظريّة بالكامل لمعالجة أورام القواتم ذات الصّلة بداء "فون هيبل ليندا"، فنادرًا ما يلزم.

تُستخدَم حاليًّا تقنية جراحة "ثقب المفتاح"، المعروفة ب (تنظير البطن)، في معالجة أورام القواتم. مع هذه التقنية، يصبح خطر الالتهاب أقلّ، والتّعافي أسرع. يعتمد بعض الجرّاحين التقنية هذه لإزالة أورام قواتم متموضعة على الغدّتيْن الكظريّتيْن كلتيهما، بالتّزامن. يتعيّن مناقشة الجراحة بتنظير البطن، أو الجراحة الآليّة/الرّوبوتيّة، مع طبيبك.

قبل الجراحة، سيصف لك الفريق الطبّي "حاصرات"، (حاصرات ألفا، تليها أحيانًا حاصرات بيتا)، أو عقاقير تمنع تشكيل الكاتيكولامينات. ستهدّئ هذه الادوية من آثار الكيميائيّات الّتي ينتجها ورم القواتم، وستسمح بمواصلة الجراحة بهدوء، من دون التّسبّب

بنوبة ورم قواتم. في حين أنّ الحاصرات ستتعبك، إلاّ أنّها بالغة الأهميّة. وقد توصف لمدّة أسبوعيْن أو أكثر قبل الجراحة المخطّط لها.

ثمّة اعتبار مهمّ آخر هوو التّأكّد، قبل الجراحة، من أنّ طبيب التّخدير الّذي يعمل مع جرّاحك يتمتّع بخبرة في أورام القواتم. فطبيب التّخدير مسؤول عن تنظيم ضغط دمك طوال فترة الجراحة. ويتعيّن أن يعلمك جرّاح الغدّة الصمّاء/الدّرقيّة ممّن سيتألّف فريقك الجراحيّ.

ألأنظمة الغذائيّة الكظريّة واستراتيجيّات إدارة أسلوب الحياة

حافظ على نظام غذائيّ صحّي. يترافق التوتّر المزمن مع ارتفاع معدّلات الكورتيزول، وهو عبارة عن هرمون التوتّر الّذي يساعد على تنظيم سكّر الدم، وضغط الدم، واستقلاب/عمليّة أيض الدّهون والبروتينات، وجهاز المناعة. قد تعزّز معدّلات الكورتيزول المرتفعة من تناول الطّعام المفرط، وتؤدّي إلى زيادة في الوزن. فالأطعمة المغذّية والمتوازنة تمدّ الجسم بالمغذّيات الضّروريّة كافة، وقد تفيد لجهة التّحكّم بالوزن، وتخفيف التوتّر، وتحسين الأداء.

إذ أنّ دراسة سريريّة، تجري تقييمًا لأثر تخفيض معدّل السعرات الحراريّة على مدى شهر واحد، لدى نساء يتمتّعْن بصحّة جيّدة رغم وزنهنّ الزائد، وتتراوح أعمارهنّ بين 20 و 36 عامًا، فضلاً عن خسارة وزن بمعدّل وسطيّ صل تقريبًا إلى 13 باوندًا، أي 6 كيليجرامات، أشارت إلى انخفاض في ضغط الدم، وفي معدّل نبضات القلب، وفي مستويات هرمون الكورتيزول، وإلى تحسّن في التّنسيق بين العين واليد، من دون أي دلالة على زيادة التوتّر الفيزيولوجيّ أو النّفسيّ. إعملْ مع اختصاصيّ تغذية لوضع أفضل نظام غذائيّ مناسب لك.

تناولِ الملح وابقَ مرتويًا. يحتاج عادة أولئك الّذين خضعوا لاستئصال الغدّتيْن الكظريّتيْن بسبب أورام القواتم، أو الّذين يعانون قصور الكظر (أو مرض أديسون)، إلى المزيد من الملح في نظامهم الغذائيّ. يعود هذا إلى أنّ كميّة ألدوستيرون كافية، وهو الهرمون الّذي يضبط معدّلات الصوديوم والبوتاسيوم، (الملح والإلكتروليت) في جسمهم. تنتج الغدد الكظريّة الألدوستيرون، ومن دون وظيفة تلك الأخيرة، يكون إنتاج الألدوستيرون خفيفًا أو معدمًا. في حال تدنّت معدّلات الألدوستيرون كثيرًا، يفقد الجسم الكثير من الصّوديوم.

غالبًا ما يُدرَج الأشخاص الّذين ينتجون كميّة متدنّية من الألدوستيرون، أو لا ينتجونها إطلاقًا، تحت فئة "مبذّري الملح"، لأنّهم عاجزون عن المحافظة على مستويات (الصّوديوم). يتعيّن على هؤلاء الأفراد تناول المكمّلات الغذائيّة للاستعاضة عن الألدوستيرون. حتّى مع هذه الاستعاضة، يبقى التحدّي في المحافظة على مستويات مثلى من الألدوستيرون . عندما يجهد "مبذّرو الملح" هؤلاء أنفسهم بشكل كبير، أو يمضون ما يكفي من الوقت في ظلّ درجات حرارة مرتفعة، ثمّة احتمال كبير أن يفقدوا الكثير من الملح في التعرّق والتبوّل، ما يعرّضهم لخطر التّجفاف أكثر من العادة. لذلك، يتعيّن أن يحرص "مبذّرو الملح" على شرب سوائل لا تحتوي على السكّر، ومكمّلات بكميّات كافية من الملح للتّخفيف من حدّة هذا الوضع الخطر. وتشمل هذه الخيارات الجيّدة، الماء (يبقى دائمًا الخيار الأفضل)، والماء المعدنيّ الفوّار أو مياه الصّودا، وأنواع الشاي كافة، وعصير الفاكهة، والحليب، والحساء/المرق، إلخ.

تجنّب الكربوهيدرات/السكّريّات البسيطة. تحرّر الغدد الكظريّة الكورتيزول إذا احتوى الجسم على كميّة قليلة من السكّر في الدم. وتنخفض مستويات الجلوكوز عند تخطّي الوجبات، أو عند تناولها في فترات غير منتظمة. يؤدّي تناول الكربوهيدرات البسيطة أو تلك المكرّرة، إلى خفض مستويات السكّر في الدم، لأنّ الجسم يهضمها بسرعة فائقة، ويمتصّها. وبدلًا من ارتفاع تدريجيّ في سكّر الدم، يثير الامتصاص العاجل هذا ارتفاعًا سريعًا في معدّلات السكّر في الدم، يتبعه هبوط سريع. ويؤدّي ارتفاع معدّل سكّر الدم السّريع هذا، وانخفاضه، إلى ارتفاع مستويات الكورتيزول، الذّي يحفّز آليّة الاستجابة للتوتّر.

من شأن تناول الوجبات في فترات منتظمة، واستهلاك الأطعمة غير الكربوهيدرات البسيطة، أن يمنع ارتفاع معدّلات الكورتيزول هذا. من هنا أهميّة اعتماد نظام غذائيّ صحيح، ليس لضبط سكّر الدم والحدّ من ارتفاع مستويات هرمون التوتّر فحسب، إنّما لتخفيف عوامل خطر الإصابة بالأمراض أيضًا.

لا تفرط بتتناول المنبّهات. يرتبط استهلاك المنبّهات، كمشروبات الطّاقة، والقهوة، أو المشروبات الغازيّة بالشّعور بالتوتّر. ومن المعروف أنّ مادة الكافيين تزيد من إنتاج هرمون الكورتيزول، وتكثّف الاستجابة للتوتّر. لهذا، يتعيّن استهلاك الكافيين باعتدال، أو تلافيه عند الأشخاص المعرّضين للتوتّر المزمن، أو مع وظيفة كظريّة ضعيفة. يمكن للتّدخين أن يزيد أيضًا من التوتّر، فالتعرّض للنيكوتين معروف بزيادة مستويات الكورتيزول.

حافظ على إيجابيّتك ومارس الرّعاية الذّاتيّة. من المعروف أنّ تدنّي الثّقة بالنّفس، والوحدة، يرفعان من معدّلات الكورتيزول، بينما ترتبط المحافظة على نظرة حياتيّة إيجابيّة، ودعم نظام مجتمعيّ جيّد، بمستويات منخفضة من هرمون التوتّر.

النّوم. ما من شكّ في أنّ النّوم ومستويات الكورتيزول، أي هرمون التوتّر، مرتبطان. فبينما قد تنخفض مستويات الكورتيزول قليلاً عند النوم بشكل كافٍ وهانئ، يؤدّي اضطراب النّوم، أو عدم الحصول على قسط كافٍ منه، إلى زيادة طفيفة في معدّلات الكورتيزول. لهذا السّبب، قد يكون الحرمان من النّوم من عوامل الخطر المهمّة، فيؤدّي إلى اضطرابات ذات صلة بالتوتّر.

الأدوية. يُرجى الانتباه إلى أنّه، وفي حال استُئصلت غدّتاك الكظريّتان بالكامل، من المهمّ تناول جرعتيْ الهيدروكورتيزون والفلودروكورتيزون المقرّرتيْن يوميًّا، والخضوع للفحص الطبّي المنتظم عند اختصاصيّ الغدد الصمّاء. تعمل هذه الأدوية لتضطّلع بوظائف غدّتيْك الكظريّتيْن الغائبتيْن، ولتنظيم توازن السّوائل في جسمك، والحفاظ على الوظيفة الكلويّة، وضبط ضغط الدم، والصحّة القلبيّة الوعائيّة.

داء "فون هيبل ليندواو" في الجهاز التناسليّ

تُصنّف آفات "فون هيبل ليندواو" في الجهاز التناسليّ كأورام غديّة تكيّسيّة. فالورم الغدّي التكيّسيّ ورم حميد، يحتوي على تكيّس واحد أو أكثر، وهو أكثر كثافة من التكيّس البسيط.

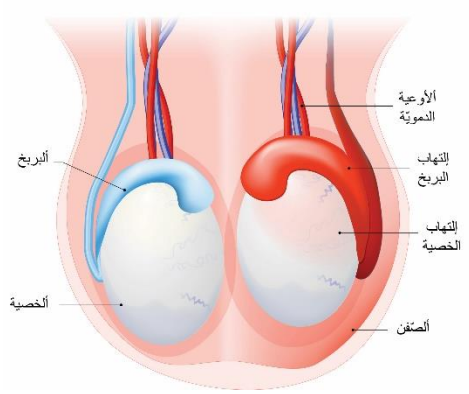
قد تظهر الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة عند 50% تقريبًا من مرضى "فون هيبل ليندواو"، بأعضاء تناسليّة ذكوريّة. وعلى نحو مماثل، فمرضى "فون هيبل ليندواو"، بأعضاء

تناسليّة أنثويّة، قد يطوّرون أورامًا غديّة تكيّسيّة في الرّباط العريض. تُعتَبر الآفتان حميدتان، وإن سبّبتا أحيانًا ألمًا، أو انزعاج.

ألظواهر في الجهاز التّناسليّ الذّكوريّ

ألبربخ

ألصّورة 10. ألرّسم التّخطيطيّ للخصيتيْن ألّذي يظهر وضعيّة البربخ



ألبربخ عبارة عن مجرى صغير ملتفّ، يقبع فوق الخصية، وخلفها، على المسار المؤدّي إلى الأسهر/القناة المنويّة، أي الأنبوب ألّذي يحمل المني من الخصية إلى غدّة البروستات/البروستاتة.

يبلغ طول البربخ طول الخصية، وهو يقبع مسطّحًا بشكل دائريّ على جنب واحد. يشكّل نظامًا أنبوبيًّا معقّدًا، يجمع المني، ويبقيه لحين الحاجة إليه. يعبر المني المُخزّن، بعد تخزينه في البربخ، إلى الأسهر، وصولاً إلى البروستاتة، حيث يمتزج مع السّائل المنويّ الآتي من الحويصلات، ومن ثمّ يتحرّك عبر البروستاتة إلى داخل مجرى البول/الإحليل، عند الدّفق.

ألأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة

سيطوّر حوالى 25% من عامة النّاس، بأعضاء تناسليّة ذكريّة، عددًا قليلاً من التكيّسات في البربخ. لا تثير التكيّسات، بحدّ ذاتها، القلق، وليست ملحوظة بشكل خاص. يرتبط "فون هيبل ليندا" بنوع معيّن من التكيّس، يُعرف بالورم الغدّي التكيّسيّ الحليميّ.

نادرًا ما تظهر الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة في أوساط عامة النّاس. فهي حميدة مع "فون هيبل ليندا"، ويتراوح حجمها بين 1-5 سنتمترات (0.3 إلى 1.7 إنش)، وتظهر على إحدى الخصيتيْن، أو كليهما. عندما تكون في الجانبيْن، يؤكّد هذا، على الأغلب دائمًا، على التشخيص بداء "فون هيبل ليندا".

ألعوارض

وصف المرضى الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة على الشّكل التّالي :

- كتلة في الأنبوب المؤدّي إلى الخصية
- كتلة صغيرة صلبة على البربخ
- كتلة على شكل حبّة أرزّ تحت الجلد على البربخ
- "حصاة" في الصّفن

لا تسبّب عادة أي ألم، ولا تستمرّ في التضخّم. إن كانت مؤلمة، راجع طبيبك، لأنّها نادرًا ما تلتهب أو حتّى تتمزّق. تتطوّر هذه الآفات عادة في خلال سنين المراهقة، أو في أوقات لاحقة من الحياة. ولا يُعتبر ظهورها للمرّة الأولى في أربعينات أي شخص، أمرًا غير اعتياديّ.

ألوظيفة الجنسيّة والخصوبة

لا تؤثّر الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة على الوظيفة الجنسيّة. ففي أغلب الحالات، تكون "المشكلة" الوحيدة، ذات الصّلة بالأورام الغديّة التكيّسيّة هي الانزعاج البسيط الّذي ينتج عن المعرفة بوجودها.

قد تعيق الأورام الغديّة التكيّسيّة إيصال المني، حسب تموضعها، وتؤدّي إلى العقم. وفي بعض الحالات، قد تتسبّب بضمور الأسهر، وبالعقم أيضًا. قد يرغب المرضى المصابون بالأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة، ولإبقاء خيارات الإنجاب متاحة، بتجميد المني/تبريده لحفظه، والاستفادة منه لاحقًا.

ألمراقبة

يشكّل اختبار الخصية الشّهريّ الذّاتيّ أفضل وسيلة لتقفّي أثر الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة، على النّحو الموصى به في أوساط عامة النّاس. ويساعدك اختبار الخصية الذّاتيّ على أن تصبح ملمًّا بحجم اي ورم مماثل، أو شكل، والتّأكّد من غياب أي نتوءات غير عاديّة، أو كتل، في الخصيتيْن.

1. تفحّص نفسك فورًا بعد حمّام ساخن، حين يكون جلد الصّفن مرتاحًا وليّنًا.
2. كُنْ على دراية بحجم الخصيتيْن الطّبيعيّ، وشكلهما، ووزنهما.
3. أدِر كلّ خصية بلطف بين أصابعك، وبيديْك الاثنتيْن.
4. حدّد البربخ، وهو عبارة عن تشكّل يشبه فتائل الحبال على رأس كلّ خصية، وخلفها. هذا الهيكل **ليس** كتلة غير اعتياديّة، لكنّ الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة قد تظهر فيه. لاحظ حجمها وشكلها، واحتفظ بسجلّ لها، لمقارنة مستقبليّة.
5. إحذرْ من أي كتلة صغيرة تحت الجلد، أمام الخصيتيْن، أو على طول جانبيْ كلّ خصية. قد يذكّرك تلمّس كتلة بحبّة أرزّ غير مطبوخة، أو حبّة بازلاء مطبوخة.
6. بلّغ مقدّم الرّعاية الصحيّة الخاصّ بك عن أي تورّم

ألعلاج

رغم أنّه نادرًا ما يكون ضروريًّا، يمكن استئصال الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة، عن طريق الجراحة، في حال كانت تسبّب انزعاجًا للمريض.

تجدر الإشارة إلى أن جراحة الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة لا تسبّب بالضّرورة العقم. مع ذلك، تشبه عملية انتزاعها استئصال الأسهر، وقد تؤدّي إلى تعطيل إيصال المني من الجهة الخاضعة للجراحة. أمّا الجهة الأخرى، فستواصل وظيفتها بشكل طبيعيّ.

الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة البربخيّة وسرطان الخصية

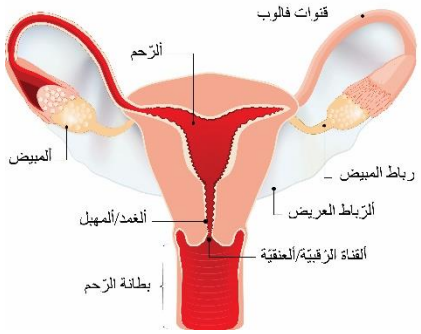
لا يزيد "فون هيبل ليندا و" من خطر الإصابة بسرطان الخصية. ولا يدلّ وجود كتل على البربخ، أو تورّم، بالضّرورة، على سرطان خصيويّ، لكن من الضّروري أن يفحص مقدّم الرّعاية الصحيّة المريض.

ألمظاهر في الجهاز التّناسليّ الأنثويّ

ألرّباط العريض

ألرّباط العريض عبارة عن ورقة نسيج مطويّة تنسدل فوق الرّحم، وقنوات فالوب، والمبيضيْن (أنظرِ الصّورة 11). تصل الرّحم بجدران الحوض، وبقاعه. وتكون الأنسجة في هذه المنطقة من المنشأ عينه، في تكوّن الجنين، كالبربخ عند الأشخاص بأعضاء تناسليّة ذكريّة.

ألصّورة 11. رسم تخطيطيّ يظهر الرّباط العريض. ألرّباط العريض عبارة عن مساحة كبيرة من الأنسجة المستلقية فوق الرّحم، وقنوات فالوب، والمبيضيْن.



ألأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة في الرّباط العريض

يُسمّى الورم ذات الصّلة بداء "فون هيبل ليندا و"، ألّذي يظهر في الرّباط العريض، بورم الملحقات الغدّي التكيّسيّ الحليميّ، مع احتمال نشوئه في الكلوة الجنينيّة المتوسّطة، ويُعرف أيضًا بأورام الرّباط العريض.

ألتكيّسات في هذه المنطقة شائعة جدًّا في أوساط عامة النّاس. مع ذلك، من النّادر ظهور الأورام الغديّة التكيّسيّة الحليميّة. لذا، وفي حال رؤية أي تكيّس غير عاديّ، أو ورم، في منطقة الرّباط العريض، أو في قنوات فالوب، يجدر التّفكير بورم غدّي تكيّسيّ، ذات صلة بداء "فون هيبل ليندا".

من المهمّ أن يجريَ الطّبيب تشخيصًا تفريقيًّا دقيقًا من أجل تلافي المبالغة في علاج الأورام الحميدة، الّتي يُخلَط أحيانًا بينها وبين سرطان المبيض.

executiveresponse@endurance.com

ألعلاج

مع أنّ العوارض نادرة، يمكن استئصال الأورام الغديّة التكيّسيّة في الرّباط العريض بالجراحة، في حال كانت تسبّب انزعاجًا للمريض، أو تزيد من خطر العقم.

ملحوظة : ترتبط المعلومات أعلاه بالجهاز التّناسليّ البيولوجيّ لدى شخص، عند الولادة، ولا ترتبط بالهويّة الجندريّة. ويتعيّن أن يراقب المتحوّلون جندريًّا من مرضى "فون هيبل ليندا"، المظاهر المتعلّقة بالأعضاء التّناسليّة الّتي ولدوا معها.

وبغية الاطّلاع أكثر على "فون هيبل ليندا" في الجهاز التّناسليّ، لا سيّما عند المرضى المتحوّلين جندريًّا، ومغايري الهويّة الجنسيّة، على كلّ مصاب بداء "فون هيبل ليندا" أن يتبادل خبراته بالمشاركة في MyVHL : دراسة تاريخ المريض الطّبيعيّ على الموقع : vhl.org/MyVHL.

ألتّخطيط الأسريّ

يُعتبر التّخطيط الأسريّ بغاية الأهميّة، ويشكّل موضوعًا شخصيًّا، يتعيّن أن يأخذه الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا، وشركائهم بعين الاعتبار، بما أنّ ثمّة احتمال 50% أن ينقل كلّ شخص مصاب بالداء، المرض، إلى كلّ ولد من أولاده. يتقبّل بعض الأشخاص فكرة إنجاب أطفال مصابين بالعدوى، بينما يشعر آخرون بالخشية والقلق من خطر تمرير/توريث الطّفرة. يختلف تصرّف الأشخاص، ويختلف شعورهم، وما من طريقة شعور "صحيحة" تتعلّق بإنجاب طفل مصاب بداء "فون هيبل ليندا".

تتوافر تخطيطات أسريّة مختلفة للمصابين بداء "فون هيبل ليندا" ، أو للشريك المصاب به، الراغبين بالإنجاب. بعض هذه الخيارات تسمح بإنجاب طفل غير مصاب بالدّاء، بينما تساعد أخرى، ببساطة، في توفير معلومات إضافيّة عن الحمل. فأنت لست مُطالب باعتماد هذه الخيارات، وتبقى حريّة الاختيار، بين انتهاجها أو لا، لك وحدك. يختار الكثيرون تأسيس عائلة من دون إجراء أي اختبار جينيّ، أو اختبار يسبق الولادة. مع ذلك، من المهمّ أن تعرف أنّ اختيار أي منها **متروك لك**، وأنّها متوافرة متى قرّرت انتهاج أي منها.

ستساعدك مقابلة مستشار جينيّ على فهم الخيارات المتوافرة كافّة، من أجل اتّخاذ قرار أفضل لك ولأسرتك. يعمل المستشارون الجينيّون كطرف من أطراف فريق الرّعاية الصحيّة: فهم يوفّرون المعلومات والدّعم للمصابين باضطّراب جينيّ، أو لمن هم عرضة للإصابة به، ولأسرهم. لا يُدرَّب المستشارون الجينيّون على تقديم معلومات دقيقة حول مخاطر جينيّة،

واختبارات، وتشخيصات ذات صلة فحسب، بل أيضًا على توفير الإرشاد الدّاعم، والإحالات إلى مصادر معلومات ودعم أخرى. هم عبارة عن مورد مركزيّ للمعلومات الخاصّة بالاضطّرابات الجينيّة، يستخدمه غيرهم من المتخصّصين بالرّعاية الصحيّة، والمرضى، وعامة النّاس. كي تعثر على مستشار جينيّ في منطقتك، توجّه إلى مركز رعاية متخصّص بداء "فون هيبل لينداو" (vhl.org/ccc)، أو قُمْ بزيارة الموقع الرسميّ للجمعيّة الوطنيّة للمستشارين الجينيّين (nsgc.org)، أو تحدّث إلى مقدّم الرّعاية الصحيّة المسؤول عنك.

تحديد النسل وداء "فون هيبل لينداو"

في حين لا تشير أي بيانات قاطعة إلى تأثير وسائل منع الحمل الّتي تستخدم الهرمونات على داء "فون هيبل لينداو"، أو على نموّ الورم، قد يوصي الكثير من الأطبّاء بأن تقتصر خيارات وسائل منع الحمل عند مريض "فون هيبل لينداو"، على تلك الّتي لا تحتوي على الهرمونات، أو تلك الّتي تحتوي على نسبة منخفضة جدًّا من هرمون البروجسترون. ويتجلّى السّبب المنطقيّ في أنّ الأورام الأروميّة الوعائيّة، المرتبطة بداء "فون هيبل لينداو"، قد تكون حساسّة للبروجستين الموجود في حبوب منع الحمل، وفي لاصقات منع الحمل، والحلقات المهبليّة، والوسائل الهرمونيّة بالزّرع، والحقن طويلة المفعول. تحتوي بعض اللّوالب الرحميّة على النّحاس، ويحتوي البعض الآخر على جرعة منخفضة من البروجستين. يُشكّل اللّولب النحاسيّ وسيلة منع حمل غير هرمونيّة. ويحتوي لولب البروجستين على جرعة بروجستين منخفضة، ويجوز أن يُستَخدم. تحدّثي إلى طبيبك حول الخيارات المناسبة لك.

ألتّشخيص الجينيّ قبل الزّرع

طُوّر التّشخيص الجينيّ قبل الزّرع (PGD أو IVF-PGD) في المملكة المتحدة في الثّمانينات، كبديل لتشخيص ما قبل الولادة. يُتيح التّشخيص الجينيّ قبل الزّرع للزّوجيْن باختيار جنين من دون طفرة "فون هيبل لينداو"، ويُجرى الإخصاب/ألتّلقيح الاصطناعيّ (IVF) ، أو إخصاب البويضة والحيوانات المنويّة، في مختبر. بعد انقضاء أيام قليلة على الإخصاب، تُستَخرج خليّة واحدة من الجنين النّامي، وتُرسَل العيّنة الواحدة إلى مختبر علم الجينات لتحليلها. عادة ما تُحلّل عينات 4-8 أجنّة نامية على الأقلّ. وتُحدّد النتائج الأجنّة المتأثّرة بطفرة "فون هيبل لينداو"، وتلك غير المتأثّرة . يمكن أن يُزرع بعد ذلك عدد قليل من الأجنّة السليمة في الرّحم، وأن يستمرّ الحمل بشكل طبيعيّ. يجوز تجميد الأجنّة الخالية من طفرة "فون هيبل لينداو"، وغير المزروعة، لاستخدامها في المستقبل. في تلك المرحلة، يتعيّن إجراء الاختبارات الجينيّة من الأجنّة، وليس من البويضات، أو الحيوانات المنويّة المخزّنة.

من الضّروريّ التّخطيط مسبقًا قبل إنجاز ذلك. وقبل البدء بعملية التّلقيح الاصطناعيّ، ينبغي تحضير اختبار تحليل حالة "فون هيبل لينداو" للعيّنة الجنينيّة. وسيتعيّن إرسال عينات من الحمض النوويّ إلى المختبر. في حال لم يخضع المصاب بداء "فون هيبل لينداو" من أحد الوالديْن لاختبارات جينيّة مسبقة، ستبرز الحاجة حينئذ إلى أخذ عينات منه، وأحيانًا أخرى من أقرباء آخرين، لتحديد طفرة "فون هيبل لينداو" الخاصّة بهم. وفور تحديد طفرة "فون هيبل لينداو"، يمكن بدء عمليّة التّلقيح الاصطناعيّ. أصبح من الممكن الآن تطوير اختبار جينيّ لمعظم أنواع طفرات "فون هيبل لينداو"، وليس كلّها. وبعد الزّرع، يتعيّن فحص كلّ جنين، بحثًا عن طفرة "فون هيبل لينداو" الموجودة لدى المصاب من أحد الوالديْن.

قد يكون التّشخيص الجينيّ الّذي يجرى قبل التّلقيح الاصطناعيّ (IVF-PGD) مكلفًا: لذا تحقّقي من التّأمين الصحيّ المتعلّق بتغطية داء "فون هيبل ليندا". ومن المهمّ التأكّد من تغطية التّأمين لعلاج الخصوبة المطلوب في الحصول على الأجنّة المستَخدمة في الاختبار، ولرسوم الاختبار الجينيّ. تجدر الإشارة إلى أنّ العملية قد تحتاج إلى محاولات متعدّدة قبل أن يُكتب لها النّجاح.

أظهرت بعض الدّراسات أنّ تجربة التّشخيص الجينيّ قبل التّلقيح الاصطناعيّ (IVF-PGD) هي عمليّة شاقّة، حافلة بالشّكوك، وتتطلّب اتّخاذ قرارات صعبة في مراحل زمنيّة معيّنة. ومن المهمّ أن يتلقّى الأزواج الّذين يتابعون التّشخيص الجينيّ قبل التّلقيح الاصطناعيّ الاستشارة الطبيّة الجينيّة المناسبة.

لجأ الكثير من الأزواج المصابين بداء "فون هيبل ليندا" إلى التّلقيح الاصطناعيّ. إن كنت تودّين الاستعلام عن هذا الخيار، يرجى أن تتّصلي بـاتّحاد "فون هيبل ليندا" VHL Alliance، أو بعيادة الخصوبة المعتمدة، الّتي تقدّم خدمة الإخصاب في المختبر، مع التّشخيص الجينيّ قبل الزّرع. ساعدينا في معرفة المزيد، من خلال مشاركة تجاربك المتعلّقة بالتّشخيص الجينيّ قبل الزّرع في MyVHL : دراسة التّاريخ الطبيعيّ للمريض، على الموقع vhl.org/MyVHL.

يتعيّن على كلّ مصاب بداء "فون هيبل ليندا" أن يتبادل خبراته بالمشاركة في MyVHL : دراسة التّاريخ الطبيعيّ للمريض، على الموقع التّالي: vhl.org/MyVHL.

ألحمل وداء "فون هيبل ليندا"

ما من إجابة واضحة عمّا إذا كان الحمل يؤثّر على نموّ الورم أم لا. من المهمّ أن يناقش الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليندا" موضوع الحمل المحتمل مع الطبيب، ومع الفريق الطبّي، وعمّا قد يحدث أيضًا في حال نموّ الأورام في أثناء الحمل. وبما أنّه من الأفضل عدم استخدام الاختبارات ذات الإشعاع في فترة الحمل لتفادي إلحاق الأذى بالطّفل، من المحبّذ إجراء الاختبار مسبقًا. ومن المهمّ كذلك مناقشة عوامل الخطر المحتملة قبل اتّخاذ قرار الحمل.

في حال كنت مصابة بداء "فون هيبل ليندا" وحامل أصلاً ، أخبري طبيب التّوليد، واجمعيه بأعضاء فريق "فون هيبل ليندا" الطبّي الآخرين. راقبي الأعراض، وأبلغي الطّبيب بأي مستجدّات. يترافق الحمل مع تغيّرات كثيرة في الجسم. وفي حين أنّ بعضها يُعتبر طبيعيًّا في خلال أي حمل عاديّ، تشكّل أخرى مصدر قلق عند المصابات بداء "فون هيبل ليندا".

- **ألتقيّؤ والصّداع** : سيتطلّب الأمر مزيدًا من المراقبة ممّا هي الحال مع النساء الحوامل الأخريات، إذ قد تشير أيضًا عوارض كهذه إلى وجود أورام في الدّماغ، وفي العمود الفقريّ. لا تتجاهليها، أو تقلّلي من أهمّيتها، لا سيّما إذا زادت عن حدّها، أو استمرّت. من الطّبيعيّ الشّعور بالقليل من الغثيان الصباحيّ، إذ أنّ كميّة القيء متفاوتة في فترة الحمل. تحقّقي دائمًا مع فريقك الطبّي من أي أمر يدعو للقلق.
- **مضاعفة حجم الدم**: في حال وجود ورم أروميّ وعائيّ في الدّماغ، أو في الحبل الشوكيّ، أو في الشبكيّة، قد يتسبّب تدفّق الدم النّاجم عن الحمل، في تطوّر الورم على فترة زمنيّة. أبلغتْ بعض المصابات بداء "فون هيبل ليندا" الحوامل عن تفاقم الأعراض في أثناء حملهنّ، وعن تراجعها بعد الولادة. في بعض الحالات، حوّل تطوّر الورم أعراض خفيفة، أو غير موجودة، إلى أعراض حرجة.

- **إمكان إثارة ورم موجود أصلاً في الغدّة الكظريّة**: من المهمّ إجراء اختبار شامل للكشف عن الأورام الكظريّة قبل التّخطيط للحمل، أو بمجرّد التأكّد من وجود حمل. ويُعتَبر القيام بهذا بالغ الأهميّة قبل مرحلة الولادة. إذ قد يشكّل ورم كظريّ نشط تهديدًا لحياة الأم وطفلها. إحرصي على خضوعك لفحص الكشف عن الأورام الكظريّة – وتكرار خضوعك له - في أثناء فترة الحمل لتجنّب مضاعفات كهذه. يمكن أن تُغفل العوارض المتعلّقة بالأورام الكظريّة في أثناء الحمل، على افتراض أنّ ارتفاع ضغط الدم تتسبّب به مقدّمات الارتعاج، أو مشكلة أخرى. ويمكن أن يزيد ورم كظريّ غير مشخّص من خطر وفاة الأم. ينجم معدّل الوفيّات المرتفع في أوساط الوالديْن عن مشاكل متعلّقة بالتحكّم بضغط الدم في حالات الأورام الكظريّة. على سبيل المثال، يمكن أن يتسبّب ارتفاع ضغط الدم في انفصال المشيمة المبكرعن الرحم، ويؤدّيَ إلى مشكلة تهدّد حياة الأم والجنين. على الرّغم من استئصال أورام كظريّة في خلال بعض مراحل الحمل بشكل آمن، من المحبّذ القيام بذلك قبل الحمل.
- **ضغط إضافيّ على عمودك الفقريّ يسبّبه وزن الجنين الزّائد**: رهنًا بنوع التكيّسات، أو الأورام الموجودة أصلاً في حبل العمود الفقريّ، قد يتسبّب هذا الإجهاد الإضافيّ في تفاقم الأعراض.
- **عبء السّوائل الزّائدة على الكليتيْن**: تأكّدي من أنّ الوظيفة الكلويّة طبيعيّة.

بما أنّ بعض التغيّرات الّتي تحدث في أثناء الحمل، قد تحجب الأعراض الّناجمة عن الأورام، والدّلائل ذات الصلة، من المهمّ معرفة ما يحدث قبل بدء ظهور تلك التغيّرات. تتضمّن إرشادات المراقبة التّوجيهيّة المتعلّقة بالحمل ما يلي:

- ألخضوع لاختبار جسديّ عام، مع تسجيل التّاريخ الطبّي، وضغط الدم، ومعدل ضربات القلب، قبل الحمل.
- ألخضوع لتصوير البطن بالرّنين المغناطيسيّ، والدّماغ، والعمود الفقريّ - مع أو من دون عناصر تباينيّة - قبل الحمل. إذا كنت أصلاً حاملاً، وفي حال ضرورة إخضاعك للتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، يتعيّن أن يكون **خاليًا** من العناصر التّباينيّة.
- ألخضوع لاختبار كشف ورم الغدّة الكظريّة، عن طريق اختبار ميتانيفرين البلازما الحرّ (الدم)، أو البول (بول على مدى 24 ساعة) قبل الحمل.
- ألخضوع لاختبار تمدّد الشبكيّة للكشف عن الأورام الأروميّة الوعائيّة قبل الحمل، وكل 6-12 شهرًا بعد ذلك.

ألتّخدير في أثناء المخاض/الولادة: ثمّة خطر نظريّ يتمثّل في تمزّق الورم الأروميّ الوعائيّ بسبب التّخدير. مع ذلك، نجد عددًا قليلاً جدًا من آفات "فون هيبل ليندواو" في منطقة أسفل الظهر من العمود الفقريّ. وبالتالي ، إذا لم تكن الأورام الأروميّة الوعائيّة في منطقة أسفل الظهر، فمن المحتمل أن ينخفض خطر التّخدير فوق الجافية. ومن المهمّ إجراء التصوير قبل القيام بالتّخدير. لن يُقدّم بعض اختصاصيّي التّخدير، تقنية التّخدير فوق الجافية، لمرضى مصابين بورم أروميّ وعائيّ في العمود الفقريّ. ويبدو أنّ التّخدير العام آمن عند استخدامه في حالة طارئة.

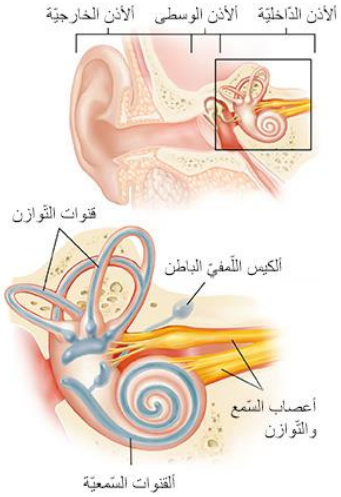
بعد مرور شهريْن أو ثلاثة أشهر تقريبًا على ولادة الطّفل، إخضعي لاختبار شامل آخر، لتقييم أي تغيّرات على صعيد صحّتك. قد تظهر أعراض جديدة، أو مضاعفات ذات صلة بآفات الجهاز العصبيّ المركزيّ (CNS) بعد الولادة ، وبالتالي يتعيّن إخضاع مريضة "فون هيبل ليِنداو" لاختبار دقيق، لا سيّما عند ظهور أي أعراض جديدة.

من أجل فهم تأثيرات موانع الحمل، والحمل، والولادة، والعلاج بالهرمونات البديلة على آفات "فون هيبل ليِنداو"، نشجّعك على تبادل خبراتك بالمشاركة في MyVHL : دراسة التاريخ الطّبيعيّ للمريض على الموقع التّالي : vhl.org/MyVHL.

داء"فون هيبل ليِنداو" في الأذنيْن

ألكيس اللّمفيّ الباطن

ألصّورة 12. ألرّسم التّخطيطيّ للأذن الدّاخليّة يظهر فيه الكيس اللّمفيّ الباطن (ELS)
رسم توضيحيّ لصورة Staywell's Image
"تشريح الأذن الدّاخليّة" (83596)



تمتدّ القناة اللّمفاويّة من الأذن الداخليّة إلى السطح الخلفيّ للعظم الصخريّ في قاعدة الجمجمة، وتنتهي تحت الجافية، على شكل توسّع مسطّح ، يُسمّى الكيس اللّمفيّ الباطن (أنظر الصّورة 12). يملأ السّائل، (أو ما يُسمّى باللّمف الداخليّ)، هذا الهيكل الصغير، وفيه نظام دقيق ينظّم الضّغط المسؤول عن التوازن والاتّزان.

ورم الكيس اللّمفيّ الباطن عبارة عن آفة تتشكّل في الكيس اللّمفيّ الداخليّ خلف الأذن الداخليّة، ويُصاب به ما يقارب 15 % من الأشخاص المصابين بداء "فون هيبل ليِنداو". غالبًا ما يُشخَّص بشكل خاطئ، على أنه داء منيير، وهو حالة مرضيّة أخرى يسبّبها اختلال في هذه المنطقة.

ألمراقبة

تتضمّن مبادئ المراقبة الإرشاديّة الخاصّة بداء "فون هيبل ليندا" (vhl.org/surveillance-guidelines) توصية مفادها ضرورة خضوع كلّ شخص مصاب بداء "فون هيبل ليندا" للتّخطيط السمعيّ من قبل اختصاصيّ في السّمع كلّ عامين، بدءًا من سنّ 11، لتوثيق حالة سمعهم، والتحقّق من أنّها لم تتغيّر. فضلاً عن ذلك، يتعيّن إخضاع القناة السمعيّة الداخليّة عند كلّ مصاب بداء "فون هيبل ليندا" لتصوير أوّليّ بالرّنين المغناطيسيّ، عالي الدقّة، وبسماكة شريحة 1 ميللّمتر، بعد سنّ 15 (فور نضج العظام الصدغيّة). يتعيّن إضافة هذا المسح الضوئيّ إلى التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ للدّماغ، والعمود الفقريّ، لأولئك المرضى الّذين تتراوح أعمارهم بين 15 و 20 عامًا.

إذا شعرت بتغيّرات في سمعك، أو بمؤشّرات أخرى تُنذر بمشاكل في الأذن الداخليّة، يتعيّن أن تتابع المسألة مع طبيب الأمراض العصبيّة. بإمكان المرضى الّذين لم يظهروا أبدًا أي علامات، أو أي أعراض مرتبطة بورم الكيس اللّمفيّ الباطن، أن يتوقّفوا عن التّخطيط السمعيّ بدءًا من سنّ 65.

ألعوارض

يفيد الأشخاص المصابون بورم الكيس اللّمفيّ الباطن بتغيّرات في السّمع، تتراوح بين طفيفة في "نسيج" السمع، وبين فقدان السمع الحادّ. قد يحدث فقدان السمع فجأة، أو تدريجيًّا، على مدى شهور. وفي حال فقدانه، يتعيّن اتّخاذ إجراءات سريعة، إن كان ثمّة أمل في الحفاظ عليه. إذ أنّه من الصّعب جدًّا استعادة السمع بعد فقدانه. قد تشتمل أعراض أخرى على الطّنين (ألرّنين في الأذنيْن)، أو الدّوار، أو الدّوخة، أو احتقان الأذن، أو الضّعف الوجهيّ.

أُفيد عن حالة واحدة، شكّلت فيها التهابات مزمنة في الأذن، أولى الدّلالات على وجود ورم الكيس اللّمفيّ الباطن، لدى طفل في السّادسة من عمره مصاب بداء "فون هيبل ليندا".

ألعلاج

عندما يشير التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ على وجود ورم الكيس اللّمفيّ الباطن، يتعيّن التّفكير في الجراحة لمنع تطوّر المرض، وبالتّالي، فقدان السمع. سيحدّ الاستئصال الجراحيّ الدقيق من الضّرر، وقد يجرى أحيانًا من دون تضرّر السمع، أو التّوازن. عادة ما تتطلّب هذه الجراحة الدقيقة فريقًا يتألّف من جرّاح أعصاب، ومن طبيب أعصاب، وتُجرى في عيادة تتمتّع بخبرة كبيرة في مجال جراحات الأذن الداخليّة.

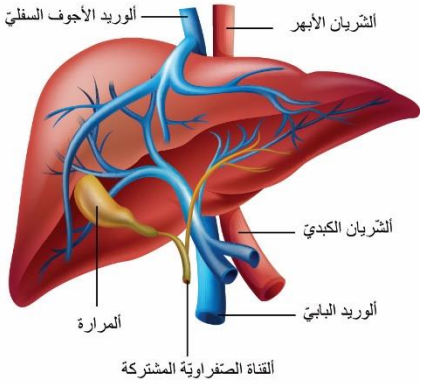
ثمّة حالات يتأثّر فيها السمع، على الرغم من عدم كشف ورم بالتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ. تبيّن أنّ الأورام الّتي يزيد حجمها عن ميللّمتريْن اثنيْن، والمرصودة في أثناء الجراحة، تؤثّر على السمع. يُرجى مساعدتنا في معرفة المزيد عن ورم الكيس اللّمفيّ الباطن من خلال المشاركة في MyVHL على الموقع التّالي: vhl.org/MyVHL.

يتعيّن أن يتبادل كلّ مصاب بداء "فون هيبل ليندا" خبراته بالمشاركة في MyVHL : دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمريض على الموقع: vhl.org/MyVHL.

داء "فون هيبل ليندواو" في الكبد

ألكبد عضو يتموضع في الجزء العلويّ من البطن، ويُنتج المواد الكيميائيّة الحيويّة، والهرمونات الّتي تشارك في عمليّات الهضم، والأيض/الاستقلاب، وإزالة السموم، واختزان الجليكوجين، وتفكّك خلايا الكريات الحمر. تُخزَّن الصّفراء، الّتي يُنتجها الكبد، في المرارة القابعة مباشرة تحتها (أنظر الصّورة 13).

ألصّورة 13. ألرّسم التّخطيطيّ للكبد



+

ألمظاهر ذات الصلة بداء "فون هيبل ليندواو"

أظهرت الدّراسات أنّ 17% تقريبًا من مصابي "فون هيبل ليندواو" سيظهرون نموّ تكيّسات متعدّدة في الكبد، تُسمّى التكيّسات الكبديّة البسيطة. هذه الآفات الشائعة نسبيًا، غير مصحوبة بأعراض، ولا تتحوّل إلى خبيثة. من الممكن رؤيتها باستخدام التّصوير بالّرنين المغناطيسيّ، أو التّصوير المقطعيّ المحوسب، أو التّصوير بالموجات فوق الصوتيّة.

يعاني ما يقارب 2-7% من عامّة الناس تكيّسات كبديّة بسيطة، غير أنّ ظهور تكيّسات متعدّدة يُعتبر أكثر شيوعًا لدى مرضى يعانون أمراضًا معينة، نذكر من بينها داء "فون هيبل ليندواو"، ومرض الكبد متعدّد التّكيّسات، ومرض الكلى متعدّدة التّكيّسات. مع أنّ الأورام الأروميّة الكبديّة الوعائيّة نادرة جدًا، قد نشهد ظهورها عند مرضى "فون هيبل ليندواو".

تشمل الآفات الأخرى غير المرتبطة بداء "فون هيبل ليندواو"، الحميدة وغير المصحوبة بأعراض، الّتي رُصدت في الكبد، الأورام الغديّة الكبديّة (3 %) والأورام الوعائيّة الكبديّة (7 %). تجدر الإشارة إلى أنّ أورام الكبد الوعائيّة قد تطال السكّان عمومًا، أو مرضى "فون هيبل ليندواو"، وهي تختلف عن الأورام الأروميّة الوعائيّة الكبديّة الحقيقيّة.

رُدّ المعروف إلى مجتمع داء "فون هيبل ليندواو"، وساعدنا في معرفة المزيد عن الدّاء في الكبد، من خلال المشاركة في MyVHL على الموقع التّالي: vhl.org/MyVHL.

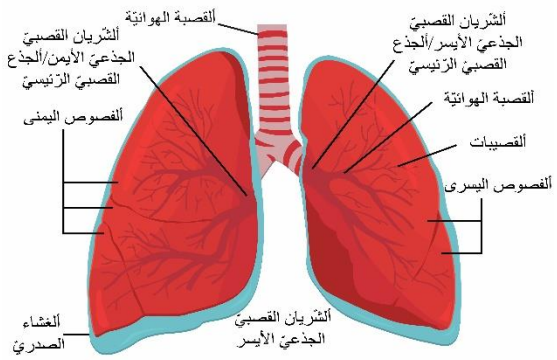
داء"فون هيبل ليندا‌و" في الرّئتيْن

تتموضع الرّئتان في الصّدر، وهما العضوان الأساسيّان في جهاز التّنفس اللّذان يسمحان للإنسان بالتّنفس (أنظر الصّورة 14). ألتنفّس عبارة عن عمليّة سحب الهواء المُزوّد بالأكسجين إلى الرّئتيْن، تليها عمليّة طرد ثاني أكسيد الكربون منهما.

ألمظاهر ذات الصلة بداء "فون هيبل ليندا‌و"

يرتبط داء "فون هيبل ليندا‌و" بتكيّسات حميدة في الرّئتيْن. فور رصدها من المعاهد الوطنيّة للصحّة للمرّة الأولى، تمّ أُخذ الخزعات ليتبيّن أنّ جميع الآفات حميدة، بسبب غياب النّقائل إلى أعضاء أخرى. يشير ورم أروميّ وعائيّ في الرّئتيْن إلى مظهر نادر مُحتمل لدى مرضى داء "فون هيبل ليندا‌و".

ألصّورة 14. ألرّسم التّخطيطيّ للرّئتيْن



في هذه المرحلة، تبقى النّسبة المئويّة لمرضى داء "فون هيبل ليندا‌و" ألّذين يظهرون التّكيّسات الحميدة هذه، غير معروفة، إذ أنّه لم يتمّ الإبلاغ سوى عن حالات قليلة في النّشرات/المؤلّفات الطبيّة. يرجى إضافة ما لديك من معرفة حول مظاهر داء "فون هيبل ليندا‌و" في الرّئتيْن، من خلال مشاركتك في MyVHL على الموقع التّالي: vhl.org/MyVHL.

يتعيّن على كلّ مصاب بداء "فون هيبل ليندا‌و" أن يتبادل خبراته بالمشاركة في MyVHL : دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمريض على الموقع التّالي: vhl.org/MyVHL.

ألقسم 3

ألحياة الصحيّة للعائلة المصابة بداء "فون هيبل ليندا و"

تؤثّر الكثير من العوامل على صحّة الفرد، سواء كان المريض، أو مقدّم الرّعاية، أو أحد أفراد الأسرة. يستحيل السّيطرة على بعض هذه العوامل، كالتّركيب الجينيّ أو العمر، بينما يمكن التحكّم ببعض التغيّرات في نمط الحياة.

يمكن السّيطرة على ثلاثة عوامل تؤثّر على الحالة الصحيّة للفرد، وهي:

1. إلى أي حدّ يتحرّك المرء
2. ماذا يأكل
3. كيف يهتمّ بصحّته العاطفيّة

تؤثّر الخيارات اليوميّة ألّتي يعتمدها الفرد، على صحّته وعلى عافيته. إذ يشكّل اختيار النّشاط، وتناول الأطعمة الصحيّة، وتحسين الرفاهية النفسيّة أكثر الاستثمارات أهميّة في الحياة. إسعَ جاهدًا للحصول على أفضل صحّة ممكنة في مجالات الحياة كافّة، من خلال اتّخاذ خيارات واعية، وصحيّة. تولَّ زمام أمور حياتك!

ما من شيء أهمّ من الاعتناء بالذّات. خصّصْ وقتًا كلّ يوم لهذا الغرض - كُنْ نشيطًا، واستمتعْ بالهوايات، وتَشارَك أوقاتك مع الأسرة والأصدقاء.

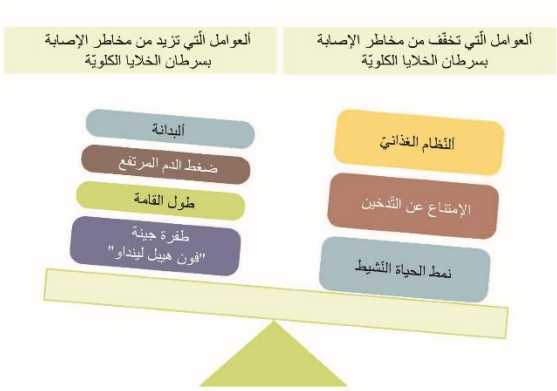
- إسعَ لتحقيق التّوازن بين الحياة الشخصيّة والحياة العمليّة
- خصّصْ وقتًا للعلاقات المهمّة في الحياة
- أطلبِ المساعدة كلّما احتجت إلى دعم الآخرين لك
- إبحثْ عن طرق لتخفيف التوتّر كالنّشاط البدنيّ والاسترخاء
- كنْ منفتح الذّهن لتجربة كلّ جديد، هواية كانت أم نشاطًا
- كنْ مستعدًّا للتحدّث إلى طبيب يستطيع توفير الموارد والإرشاد عند الحاجة إليها. يجوز أن يكون هذا الطّبيب طبيب عائلة، أو موفّر رعاية أوّلية.

تذكّرْ أنّ أي تغيير في نمط الحياة هو بمثابة "عمل متواصل"، وأنّ التغيّرات المستدامة تستغرق وقتًا. ضعْ أهدافًا صغيرة يسهل إضافتها إلى الحياة اليوميّة، وكنْ مسؤولاً عن تحقيقها.

يزيد داء "فون هيبل ليندا و" من خطر إصابة الشّخص بالسرطان، وخاصة سرطان الخلايا الكلويّة (RCC). ويكون الفرد المصاب بداء "فون هيبل ليندا و" أكثر عرضة من أي شخص من عامة النّاس، بسبب جيناته. وقد لوحظ أيضًا أنّ البالغين الأطول قامة، (4 بوصات / 10 سم أطول من المعدّل)، معرّضون أكثر لخطر الإصابة بسرطان الخلايا الكلويّة. يُمكن أن تساهم عوامل بيئيّة إضافيّة، ونمط الحياة أيضًا، في زيادة مستوى خطر الإصابة بسرطان الخلايا الكلويّة.

ويُعدّ التّدخين، وارتفاع ضغط الدم، والسّمنة، (كما يحدّدها حجم الخصر، أو القياس من الخصر إلى الورك)، من عوامل الخطر البيئيّة، والنمطيّة الرّئيسيّة المرتبطة بسرطان الخلايا الكلويّة، في حين تخفّف الحميات الغذائيةّ الغنيّة بالخضروات، وقليلة اللّحوم الحمراء، من المخاطر. يمكن الحدّ من خطر الإصابة بالسرطان عبر اتّخاذ خطوات للعيش بأسلوب حياة صحيّ، وتجنّب عوامل الخطر المعروفة قدر الإمكان.

ألصّورة 15. ألعوامل ألّتي تزيد/تُقلّل
من مخاطر الإصابة بسرطان الخلايا الكلويّة:
رسم تخطيطيّ بواسطة إتّحاد "فون هيبل ليندا" 2005



تحدّث مع اختصاصيّ طبّي قبل إجراء تغيّرات كبيرة في نمط الحياة. من المهمّ أن تعيش حياة صحيّة، بيد أنّ مفهوم أن تكون بصحّة جيّدة يختلف بين شخص وآخر. فبعض الأنظمة الغذائيّة لا تناسب المصابين بداء "فون هيبل ليندا"، بما في ذلك أولئك الّذين يعانون مشاكل في وظائف الغدّة الكظرية، أو البنكرياس، أو الكليتيْن. قد تكفي التّمارين الرّياضيّة المعتدلة في حالة الشّخص المصاب بإعاقات جسديّة. قابلِ الطّبيب، أو مقدّم الرّعاية الصحيّة، قبل أن تجريَ تغييرًا كبيرًا في نمط الحياة، أو استشرْه بشأن مخاوف متعلّقة بالقدرات البدنيّة.

ألتدخين وداء "فون هيبل ليندا"

يُعدّ التّدخين أحد أكبرعوامل الخطرالمعروفة في الكثير من الحالات الطبيّة، مع الإشارة إلى أنّ الأكثر عرضة للإصابة بمضاعفات ما بعد الجراحة هم المدخّنين. لا يُشكّل التّدخين خطرًا على المدخّن فحسب، فحتّى التّدخين غير المباشر محفوف بالمخاطر بالنّسبة إلى القريبين منه. وفقًا لمنظّمة الصحّة العالميّة التّابعة للأمم المتحدة (WHO)، يقتل استخدام التبغ ستّة ملايين شخص سنويًّا، ويموت أكثر من عُشرهم بسبب التّدخين غير المباشر. من المهمّ أن يزيل كلّ فرد في المنزل التلوّث الّذي تنشره الكثير من الغازات السامّة المنبعثة من دخان السجائر، تفوق 4000 مادة كيميائيّة، 50 منها، على الأقلّ، معروفة بأنّها مواد مسرطنة.

من المعروف أنّ التّدخين يُسرّع الإصابة بالسرطان، لا سيّما سرطان الكلى. وتُشير الدّراسات التي أُجريت على أورام الكلى في أوساط عامّة السكّان، إلى أنّ المرضى المدخّنين، لا سيّما الرّجال، يُعانون أورامًا أكثر من غيرهم، وأنّ تلك الأورام تنمو بسرعة أكبر. وبمجرّد أن يتوقّف الفرد عن التّدخين لأكثر من 10 سنوات، تنخفض هذه المخاطر المرتفعة.

لا ينبغي اعتبار التّدخين الإلكترونيّ، أو السّجائر الإلكترونيّة، كبديليْن عن التّدخين خاليْن من المخاطر. ولا ينبغي اعتبارهما وسيلتيْن للإقلاع عن التّدخين. فالدّراسات تظهر تباينًا كبيرًا في مستويات النيكوتين، والمواد الكيميائيّة الأخرى، ممّا يجعلها خطرة على المستخدم.

غالبًا ما يستخدم الناس التّدخين كوسيلة للسّيطرة على التوتّر. سيحتاج المدخّنون المصابون بداء "فون هيبل ليندا"، وأفراد أسرهم، خاصة في ظلّ توتّر ما، إلى استبدال التّدخين بوسيلة أخرى، أكثر صحّة، لاحتواء التوتّر. تُشكّل مجموعات الدّعم، أو صديق عبر الهاتف، أو الرّسائل النصيّة اليوميّة، وسيلة تمكّن من البقاء على المسار الصّحيح. يمكن أن تُساعد الوجبات الخفيفة الصحيّة في التّخفيف من عادة اليد-الفم، المرافقة غالبًا لعمليّة التّدخين.

تتجلّى خلاصة القول في أهميّة طرد دخان التبغ من المنزل، ومن حياة الجميع، للحفاظ على صحّة الفرد، وصحّة الأسرة بكاملها، أيضًا.

ألنظام الغذائيّ

ملحوظة: تُعتبر هذه المقترحات عامّة، وقد لا تتناسب مع الّذين يعانون خللاً في وظائف الغدّة الكظريّة، أو الكليتيْن، أو البنكرياس. يُرجى الاطّلاع على المقترحات المحدّدة ضمن كلّ قسم، والعمل مع الفريق الطبّي الخاصّ.

ألتّغذية العامّة

تجري مناقشة دور النّظام الغذائيّ والتّغذية، ودراستهما، لجهة تقليل مخاطر الإصابة بالسرطان منذ ما يقارب المئة عام. وتتضمّن الإرشادات الّتي نشرتها الجمعيّة الأمريكيّة للسرطان، توصيات تتناول الحياة الصحيّة لتقليل مخاطر الإصابة بالسرطان. وفي التّقييم، باستخدام مؤشّر كتلة الجسم (BMI)، اعتُبر أنّ السّمنة تزيد من خطر الإصابة بسرطان الخلايا الكلويّة. ويُساهم استهلاك مضادات الأكسدة (ألفيتامينات "ج" و "ه" والكاروتينات)، وفيتامين "د"، والكحول، باعتدال، إلى جانب زيادة النّشاط البدنيّ، أو ممارسة الرّياضة، في الحماية من الإصابة بسرطان الخلايا الكلوية. فضلاً عن أنّ تناول كميّات كبرى من الفاكهة والخضار، يقي من الإصابة بسرطان الخلايا الكلويّة، وسرطان البنكرياس. من المفضّل عدم استخدام المكمّلات الغذائيّة، إن لم يكن فريق الرّعاية الصحيّة قد أوصى بتناولها، والاعتماد على الأطعمة الكاملة، للحصول على التّوازن اللاّزم من الفيتامينات، والمعادن الأساسيّة.

لا يتعلّق الأكل الصحّي بالفلسفات التّغذويّة الصّارمة، أو بالحفاظ على نحافة غير واقعيّة، أو بحرمان المرء من مأكولاته المفضّلة، لا بل بالشّعور الرّائع، والاحساس بالطّاقة الإضافيّة، واستقرار المزاج، والحفاظ قدر الإمكان على الصحّة الجيّدة – علمًا أنّ تحقيق كلّ هذا ممكن عن طريق تعلّم بعض أساسيّات التّغذية، واستخدامها بطريقة ناجعة. حاولْ توسيع نطاق خيارات الأطعمة الصحيّة، وتعلّم كيفيّة التّخطيط مسبقًا، لإعداد نظام غذائيّ لذيذ وصحّي، والمحافظة عليه. ولكي تنجح، فكّرْ في التّخطيط لنظام غذائيّ صحّي، قائم على خطوات صغيرة

يمكن التحكّم بها، بدل اعتماد تغيير جذريّ كبير واحد. إذ أنّ انتهاج تغييرات تدريجيّة، والالتزام بها، يؤدّي إلى نظام غذائيّ صحّي، وفي وقت أقرب مما كان متوقّعًا.

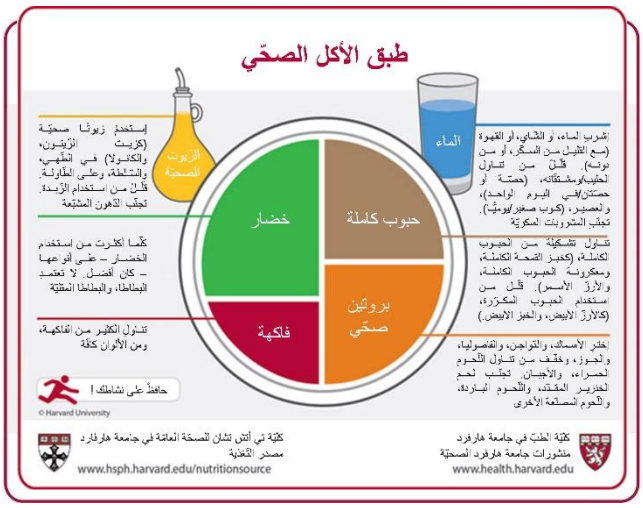
غالبًا ما يعتبر الناس أنّ الأكل الصحّي، اقتراح كامل، أو لا شيء. لكنّ القاعدة الأساسيّة الأهمّ، في أي نظام غذائيّ صحّي، هي الاعتدال. يهدف الأكل الصحّي إلى إعداد نظام غذائيّ، يستطيع المرء الحفاظ عليه مدى الحياة، وليس لبضعة أسابيع، أو أشهر فحسب، أو إلى حين الوصول إلى الوزن المنشود. حاولِ التّفكير في الاعتدال من ناحية التّوازن. يحتاج كلّ شخص إلى خلق توازن بين الكربوهيدرات، والبروتين، والدّهون، والألياف، والفيتامينات، والمعادن، للحفاظ على جسم سليم.

ألأكل الصحّي أكثر من مجرّد طعام في طبق شخص ما – فهو يرتبط أيضًا بمقاربة المرء للطّعام. إذ أنّه يمكن اكتساب عادات الأكل الصحيّة، ومن المهمّ التّريّث، والتّفكير في فائدة الطّعام كغذاء، وليس مجرّد شيء نلتهمه بين اجتماع وآخر، أو في طريقنا لاصطحاب الأطفال. ولا يتعيّن اعتبار الطّعام مكافأة للذّات، أو للآخرين.

تضمّ لوحة الأكل الصحّي، الخاصّة بكليّة الصحّة العامّة في جامعة هارفرد، معلومات جديدة بشأن التّغذية، والصحّة، والوقاية من السرطان. إذ يؤثّر ما يتناوله المرء على كيفيّة شعور هذا الأخير.

يُعتَبر اعتماد نظام غذائيّ، قائم على الأغذية النّباتيّة ،(مثل الخضار، والفاكهة، والحبوب الكاملة، والبقوليّات (كالفاصوليا)، واختيار المأكولات والمشروبات المغذّية، إحدى الطّرق الفضلى للبقاء في صحّة جيّدة.

ألصّورة 16. طبق الأكل الصحّي:
ألمصدر: ويليت وآخرون، كليّة الصحّة العامّة في جامعة هارفرد، 2011.



ألسكّر والسرطان: هل من صلة؟

ما من صلة مباشرة، لا. ولا يتسبّب السكّر في نموّ السرطان، أو في انتشاره بسرعة أكبر. مع ذلك، فقد ارتبط نظام غذائيّ، يؤدّي إلى تغيّرات سريعة في مستوى السكّر في الدم، بزيادة مخاطر الإصابة بالسرطان، (سرطان القولون، والمستقيم، وبطانة الرّحم) وبنتائج أسوأ. يُقاس تأثير الأطعمة على مستويات السكّر في الدم، بكميّة/مقدار السكّر. ويعتمد هذا الأخير على حجم حصّة الطّعام، فقد يحتوي طعام مثل البرتقال، مثلاً، على سكّر، (يقاس بمؤشر نسبة السكّر في الدم)، غير أنّ الكميّة المتناولة في وجبة واحدة لن تحتاج إلى أن يفرز جسمك الكثير من الأنسولين للتّعامل معها. فالأطعمة الّتي تحتوي على نسبة منخفضة من السكّر، تؤمّن تحرير طاقة بشكل أكثر ثباتًا، وقد تجنّبك الشعور بالجوع، بعد تناولك الطعام بفترة وجيزة. كما لا تتسبّب هذه الأطعمة بارتفاع مستويات الأنسولين في الدم بشكل مفاجئ، ما يمكن أن يشكّل عامل خطر، من شانه أن يطوّر مرض السكريّ، نوع 2.

ألنشاط البدنيّ

مارسِ الأنشطة البدنيّة لمدة 30 دقيقة على الأقلّ يوميًّا.

ثبت أنّ النّشاط المنتظم يخفّف من خطر الإصابة بالسرطان، ويُحسّن النتائج بالنّسبة إلى المصابين بالسرطان. يؤدّي النّشاط البدنيّ أيضًا إلى تحسين التّعب المرتبط بالسرطان، والقلق، وتقدير الذّات، والأداء الوظيفيّ البدنيّ، والجوانب المختلفة المرتبطة بنوعيّة الحياة، بما في ذلك تخفيف التوتّر. تساعد التّمارين الرّياضيّة أيضًا في تُحسين قوّة العضلات، وتكوين الجسم، وتقلّل من مخاطر الإصابة بأمراض القلب، والسكريّ.

ما من دليل يشير إلى ضرورة الحدّ من الأنشطة البدنيّة عند المصابين بداء "فون هيبل ليندا"، وبأي شكل من الأشكال، باستثناء الفترات القصيرة الّتي تلي العلاج، أو الجراحة. تحدّثْ مع مقدّم الرعاية الصحيّة بشأن القدرة على تحمّل التّمارين. فممارسة التّمارين باعتدال مفيد للجميع، غير أنّ المبالغة بها غير محبّذة.

ألتّمارين مهمّة للجميع، وفي كلّ الأعمار. ومن المهمّ بدء ممارسة النّشاطات البدنيّة المنتظمة في مرحلة الطفولة. تنصح مراكز السّيطرة على الأمراض والوقاية منها (CDC) ، بساعة واحدة، أو أكثر، من الأنشطة البدنيّة اليوميّة، للأطفال والمراهقين. يتعيّن أن تشمل هذه الأخيرة تمارين الأيروبيك، (كالمشي، أو الجري، أو السّباحة) ،وتقوية العضلات، (كالرّياضة الجمبازيّة، أو الجمباز)، وتقوية العظام، (تحمّل رفع الأوزان). رغم أنّ الكثير من الأطفال، والمراهقين، يستوفون فعلاً المبدأ التّوجيهيّ هذا، إلاّ أنّ جزءًا كبيرًا منهم لا يلتزم به؛ ويتعيّن بذل الجهود، لإشراكهم في الرّياضة على مختلف أنواعها، والأنشطة التّرفيهيّة الّتي من شأنها ضمان تحقيقهم هذه الأهداف.

توصي المبادئ التّوجيهيّة الموجّهة إلى البالغين، لجمعيّة القلب الأمريكيّة، بممارسة الأيروبيك لمدة لا تقلّ عن 30 دقيقة، 5 أيّام في الأسبوع، بالإضافة إلى أنشطة تقوية العضلات، الّتي تتراوح بين متوسّطة إلى مكثّفة، يومين في الأسبوع على الأقلّ.

يمكن تقسيم الوقت الإجماليّ الموصى به إلى جزئيْن، أو ثلاثة أجزاء، على أن تمتدّ لفترة 10 دقائق، أو 15 دقيقة، ما يسمح بالمشي لمسافات قصيرة، بهدف تحقيق الهدف من الأيروبيك.

دلّت دراسة، نُشرت في مجلّة Medicine & Science in Sports & Exercise أنّ الأشخاص في السّتين من عمرهم، أو الّذين تخطّوْا عمر الستّين، يحتاجون إلى ممارسة الرّياضة أكثر ممّن لم يتجاوزا عامهم الستّين، للحفاظ على الكتلة العضليّة. مع ذلك ، قدّ تشكّل التّمرينات صعوبة، بالنّسبة إلى أولئك المنجرحين تحت تلك الفئة العمريّة، (الّذين تتراوح أعمارهم بين 60-75 عامًا، كما ورد في الدّراسة)، لا سيّما أنّ المفاصل غالبًا ما تكون أكثر عرضة للإصابة، في الأعمار المتقدّمة. ويمكن أن تساعد أنشطة خفيفة التّاثير، وتمارين لا تتطلّب صالة رياضيّة، أو معدّات خاصّة، في حلّ هذه المشكلة، وتوفير فرص لممارسة رياضة ممكنة ومتاحة للجميع.

من شأن النّشاط البدنيّ المنتظم أن يحافظ على حدّة تفكيرك، وتعلّمك، وقدرتك على الحكم، مع تقدّمك في العمر. ويخفّف كذلك من خطر الإصابة بالاكتئاب، وقد يحسّن النّوم. أظهرت الأبحاث أنّ ممارسة الأيروبيك، أو مزيج من الأيروبيك وتمارين تقوية العضلات، 3-5 مرّات أسبوعيًّا، ولمدّة 30-60 دقيقة، مفيد للصحّة العقليّة. كذلك بيّنت بعض الدّلائل العلميّة أنّ مستويات أقلّ من الأنشطة البدنيّة، تبقى أيضًا مفيدة.

وتُشير أبحاث حديثة إلى أنّه، وبالإضافة إلى التّمارين المنتظمة، من المهمّ تجنّب الجلوس لفترات طويلة. ويعني هذا أنّ الاستعاضة عن الجلوس، بالوقوف، أو بالحركة، مهمّ أيضًا. وبالإمكان ممارسة التّمارين الرّياضيّة في أثناء مشاهدة التّلفاز، أو الوقوف في خلال العمل على الحاسوب، أو إجراء اجتماع مشيًا على القدميْن. ويوصى بالوقوف، والتحرك لمدّة تتراوح بين دقيقة وثلاث دقائق، كلّ نصف ساعة.

ألصحّة النفسيّة

يُمكن أن يتسلّل التوتّر إلى مفاصل الحياة كلّها.

يمكن أن يتسبّب ازحام مروريّ، أو صدام مع شريك، بالتوتّر. وقد ينتج عن مخاوف ماليّة، أو صحيّة مفاجئة. لا بدّ منه بالنّسبة إلى أي شخص، لا سيّما شخص يعيش بشكل مباشر، أو غير مباشر، تحت تأثير حالة طبيّة طويلة الأمد، كداء "فون هيبل ليِنداو". وقد تنشأ مشاعر القلق، أو التخوّف، استجابةً للشعور بالتوتّر. قد تطلق أحداث، كتشخيص الإصابة بمرض ما، وقرارات بشأن تحديد موعد إجراء جراحة، وأفكار تتناول وضع صحّي مستقبليّ، العنان لمشاعر القلق، والتّخوّف. يُشكّل "القلق من المسح الضوئيّ" ظاهرة معروفة، تحدث إبان الاستعداد للمُسح السنويّة، وفي أثناء انتظار تقارير المتابعة كذلك. وقد توقع ضررًا بالغًا – على الصّعيديْن الجسديّ، والعاطفيّ.

دماغ الإنسان مُزوَّد بجهاز إنذار لحمايتك. عند إدراك تهديد ما، يرسل الدّماغ إشارات إلى الجسم، ليطلق دفعة من الهرمونات، تغذّي قدرته على الاستجابة. تُسمّى هذه الاستجابة "ألقتال أو الهروب"، وهي ردّة فعل جسديّة، يثيرها الدّماغ، استجابةً لعامل توتّر ما. وبمجرّد زوال التّهديد، أو مصدر التوتّر، يُفترض أن يعود الجسم

إلى حالة طبيعيّة من الاسترخاء. لسوء الحظّ، فإن ضغوط الحياة الحديثة المستمرة (خاصة عند التعامل مع حالة طبية طويلة الأمد) تعني أن نظام الإنذار نادرًا ما يتوقف عن العمل. توفّر إدارة الإجهاد مجموعة من الأدوات لإعادة ضبط نظام الإنذار.
الإجهاد هو واقع من وقائع الحياة. إلّا أنّك تُحدّد كيف يؤثّر على حياتك. يمكنك مواجهة الآثار الضارة للتوتر من خلال التعويل على إمكانيات جسدك الهائلة لمعالجة ذاتك. يمكن أن يساعدك برنامج تدريب على الحياة التابع لاتّحاد "فون هيبل ليندا" في تطوير تقنيات قيّمة للتعامل مع الإجهاد (vhl.org/wellness- coaching).

ألتوتّر

ما هو التوتّر؟

يعكس التوتّر ما يشعر به النّاس عندما يتعرّضون لضغوطات نفسيّة، أو جسديّة، أو عاطفيّة. ألتوتّر عبارة عن المطالب الّتي يتصورّها النّاس، في حين أنّ الضّيق، (ألقلق، والإكتئاب، والتخوّف)، هو الإستجابة العاطفيّة لعوامل التوتّر هذه. رغم أنّ اختبار توتّر نفسيّ أمر طبيعيّ من وقت لآخر، إلّا أنّ الأشخاص الّذين يواجهون مستويات عالية منه، أو يعانونه بشكل متكرّر، وعلى مدى فترة طويلة من الزّمن، قد يصابون بمشاكل صحيّة، (نفسيّة و/أو جسديّة).

يستجيب الجسم للضّغوط الجسديّة، والفكريّة، والعاطفيّة، بالطّريقة نفسها: عن طريق تحرير هرمونات التّوتّر، (مثل الإيبينيفرين، والنّورإيبينيفرين، المنتجة من الغدد الكظريّة) الّتي تزيد ضغط الدم، وتسرّع نبضات القلب، وترفع مستويات السكّر في الدم. تساعد هذه التّغييرات الشّخص على التصرّف بمزيد من القوّة والسّرعة، للهروب من تهديد مدرَك. يساعد هرمون الكورتيزول على تنظيم الإستجابة الإلتهابيّة في الجسم. وتنتج الغدد الكظريّة الكورتيزول استجابة للتّوتّر. في ظلّ ظروف عاديّة، يتعيّن أن ترتفع مستويات الكورتيزول صباحًا، وأن تنخفض على مدار النّهار. مع ذلك، أظهرت دراسات أنّ مستويات الكورتيزول قد تبقى ثابتة في خلال النّهار، مع انخفاض أقلّ من الطّبيعيّ مساءً، في أوساط أشخاص يعانون التوتّر المزمن، أو أعراض الإكتئاب. أمّا الأشخاص الّذين يتعايشون مع انعدام وظيفة/وظائف الغدّة الكظريّة، فإضافة الستيرويد البديل ضروريّة.

يختبر الجميع التوتّر

في حين أنّ بعض الأحداث تسبّب توتّرًا أكثر من غيرها، فالشّخص العاديّ يختبر توتّرًا ما بشكل يوميّ. غالبًا ما يتسبّب عامل ضغط ذات صلة بحالات الأمراض المزمنة والجينيّة، مثل "فون هيبل ليندا"، في اشتداد التوتّر الّذي يترافق مع النّشاطات اليوميّة النّموذجيّة، والمسؤوليّات.

قد يشكّل التّعايش مع "فون هيبل ليندا"، أو إصابة أحد الأحبّاء به، مصدر توتّر كبير. فداء "فون هيبل ليندا" عبارة عن تحدٍّ يستمرّ مدى الحياة، لا يرهق المريض فحسب، إنّما أفراد الأسرة كافّة. وفي حين قد لا تؤثّر عوارض "فون هيبل ليندا"، أو المشاكل المرتبطة به، على حياة المصاب بشكل يوميّ، فهي تظهر بين الفينة والأخرى، وتستدعي الإهتمام. فالإحساس بأنّ الأمور خارجة عن السّيطرة، وعدم توقّع ما سيجري، قد يتسبّب بشعور أيّ شخص، يعاني بدوره

مشاكل صحيّة مستمرّة مترافقة مع "فون هيبل ليندا"، بكمّ هائل من التوتّر. وتشكّل السّيطرة على التوتّر الّذي يرافق التّعايش مع "فون هيبل ليندا"، و/أو رعاية أحد المصابين بالدّاء، جزءًا مهمًّا من العناية الذّاتيّة.

إنضمّ إلى مناقشة هاتفيّة وتحدّث عن مشاعر الإحباط مع أشخاص يعانون الحالة نفسها، واحصلْ على أفكار مفيدة. فمجموعات دعم المرضى متاحة على شبكة الإنترنت، كمجموعة اتّحاد "فون هيبل ليندا" VHLA على فيسبوك، (facebook.com/groups/VHLawareness). يقدّم اتّحاد "فون هيبل ليندا" أيضًا، الكثير من مكالمات المناقشة الدّاعمة، بما في ذلك:

- إتّصال بين مصاب "فون هيبل ليندا" ومقدّم الرّعاية – vhl.org/ptcgcall
- إتّصال مع ذوي مصاب "فون هيبل ليندا" – vhl.org/parentscall
- إتّصال "فون هيبل ليندا" في حالة ضعف النّظر، أو انعدام النّظر – vhl.org/lownovisioncall

من أجل معرفة المزيد عن تقديمات الدّعم، قُمْ بزيارة الموقع الشّبكيّ vhl.org/support، أو اتّصلْ باتّحاد "فون هيبل ليندا" VHLA على (4 x 617.277.5667).

كيف يؤثّر التوتّر على الصحّة؟

أشارت الأبحاث إلى أنّ الأشخاص الّذين يختبرون توتّرًا شديدًا، وطويل الأمد، يعانون مشاكل في الهضم، والعقم، والتّبوّل، ونظام مناعيّ ضعيف. فضلاً عن أنّ ذوي التّوتّر المزمن من الأشخاص، يكونون أكثر عرضة إلى الإصابة بالعدوى الفيروسيّة كالإنفلونزا، والزّكام، والصّداع، واضطّرابات النّوم، والإكتئاب، والقلق. يتسبّب التّوتّر في عدم استجابة الجسم إلى الكورتيزول، ويخسر الهرمون فعاليّته في تنظيم الإلتهاب. إذ يُعتَبر الأخير أمرًا جيّدًا عند التّحفيز، كجزء من الجهود الّتي يقوم بها الجسم لمحاربة العدوى، لكنّ الإلتهاب المزمن قد يعزّز نمو الكثير من الأمراض، تطوّرها، بما فيها الإكتئاب، والأمراض القلبيّة، والسكّريّ، والسّرطان.

يمكن أن يعمل تراكم التوتّر على تغذية القلق والإكتئاب، أو التّسبّب بهما. وقد يخفّف التدرّب على تقنيّات السّيطرة على التوتّر، بعض الشّيء، من القلق وعوارض الإكتئاب. مع ذلك، من المهمّ استشارة عامل اجتماعيّ مجاز، أو طبيب محترف، بما في ذلك طبيب الرّعاية الأوّليّة الخاص بك. قد ينصح هؤلاء بمزيج من الأدوية والإرشاد، فضلاً عن برنامج عقليّ-جسديّ، أو مقاربات أخرى، للسّيطرة على التوتّر.

هل من علاقة بين السرطان، والتوتّر العاطفيّ كالقلق والإكتئاب؟

حتّى لو أنّ البحث الّذي يربط الإكتئاب وعوامل الخطر بالسرطان، يثير الجدل، من المعروف أنّ التوتّر يؤثّر على العمليّات البيولوجيّة الأساسيّة الّتي تساعد على السّيطرة على نموّ السرطان.

وجد فريق من الباحثين، على رأسهم الطّبيب البروفسور لورنزو كوهن، مدير برنامج الطبّ التّكامليّ في جامعة تكساس، مركز إم دي أندرسون لعلاج السرطان، أنّ أعراض الإكتئاب، بين مجموعة من المرضى، في مرحلة متقدّمة

من سرطان الخلايا الكلويّة، ترتبط بارتفاع خطر الوفاة. وتمثّلت الآليّة المحتملة، الّتي توصّلت إليها الدّراسة، في أنّ مستويات الكورتيزول أعلى من المعدّلات الطّبيعيّة، عند المرضى الّذين يعانون التوتّر المزمن، والعوارض الإكتئابيّة، وهي مرتبطة أيضًا في تزايد خطر الوفاة. وجد الفريق كذلك ازديادًا في تعبير الجينة الإلتهابيّ، لدى أكثر المرضى اكتئابًا.

"فون هيبل ليندا" والضّيق في الأسرة

من المهمّ التحدّث مع أسرة المريض عن كيفيّة شعورها. عمومًا، لا تشكّل هذه النّقاشات عبئًا على الآخرين، بل نهجًا لمساعدتهم على الفهم، والمساعدة، والمشاركة. إجمالاً، قد يساعد التّعاون في مواجهة "فون هيبل ليندا" على خفض مستوى التوتّر. إذ يتعيّن ألاّ يخجل المرء دائمًا من طلب المساعدة والإرشاد. فداء "فون هيبل ليندا" ليس بعقاب: إنّه حالة طبيّة. وهو ليس بخطأ ارتكبه المرء، ولا أمر يستطيع التّحكّم به.

قيّمت دراسة، أُجريَت في هولندا عام 2010، انتشار الضّيق بين أفراد أسرة مصابة بداء "فون هيبل ليندا"، وحدّدت عوامل مرتبطة ارتباطًا وثيقًا بضيق مماثل. إذ أشارت سريريًّا نسبة 40% تقريبًا من أفراد هذه الأسر، إلى مستويات مهمّة منه. وأبلغت نسبة 50% من النّاقلين عن هذه المستويات، وبشكل مفاجئ، 36% من غير النّاقلين. وتشكّل خسارة قريب من الدّرجة الأولى، في فترة المراهقة، وبسبب "فون هيبل ليندا"، عاملاً مهمًّا في مستويات الضّيق المرتفعة. لهذا السّبب، نصح المسؤولون بإيلاء اهتمام بالغ إلى أفراد سبق أن خسروا قريبًا مراهقًا، بسبب "فون هيبل ليندا".

ألتوتّر حول العلاقات

قد يكون مستوى التوتّر في تجربة التّعايش مع "فون هيبل ليندا" عالٍ جدًّا. إذ ترافق المرض، وتأثيراته، وعلاجه، تحدّيات نفسيّة وجسديّة حقيقيّة. يمكن أن يشعر المصابون بالدّاء بضغوطات شتّى. ومن الطّبيعيّ خوض مراحل الإنكار، والغضب، والذّنب، ومشاعر مؤلمة أخرى. ومن الطّبيعي الشّعور بالحاجة الماسّة، وبالغضب عندما لا تفهم أسرتك احتياجاتك تلقائيًّا.

سيشعر أفراد الأسرة غير المصابين بالقلق الخاصّ بهم، والغضب، والذّنب. قد يغضب الأولاد الأصحّاء عند حصول الولد المريض على الإهتمام كلّه، وقد يشعرون بالذّنب لأنّهم غير مصابين بداء "فون هيبل ليندا". مصابون أم لا، غالبًا ما يحتفظ الأولاد بمخاوف صامتة لأنفسهم، أو لأفراد أسرتهم، الّتي من شأنها أن تُترجَم على شكل سوء تصرّف، ومشاكل في الأداء المدرسيّ. تضمّ المدارس، عامّة، اختصاصيّين اجتماعيّين، أو أطبّاء نفسيّين، يُستَدعون لمساعدة الأولاد. وفي بعض المناطق، ثمّة مجموعات دعم لأطفال عائلاتهم مصابة بالسرطان، أو بمرض مزمن. يمكن استخدام نسخة كتيّب "فون هيبل ليندا" المخصّصة بالأطفال على الموقع (vhl.org/product/vhl-handbook-kids-edition)، للمساعدة في شرح المرضى لأولاد الأسرة كافّة.

إحتياجات مقدّمي الرّعاية والتوتّر الّذي يواجهونه

قد يضع مرض مزمن كداء "فون هيبل ليندا"، الكثير من الضّغط على أفضل العلاقات حتّى. فغالبًا ما يكون الزّوجان الدّاعميْن الإجتماعيّيْن الأساسيّين بالنّسبة إلى المرضى، وإلى أولئك المعرّضين لمخاطر شديدة، علمًا أن الدّعم الإجتماعيّ يخفّف الضّيق.

لهذا، إذا عانى أحد الزّوجيْن الضّيق، قد يعجز عن تأمين الدّعم الكافي للشّريك العرضة لخطر كبير، والعكس بالعكس. لهذا السّبب، من الضّروريّ معالجة الرّفاه العاطفيّ والنّفسيّ عند الإثنيْن.

طلبت دراسة عام 2011 في هولندا من شركاء أفراد، جرى تشخيص إصابتهم بداء "فون هيبل ليندا"، ملء استبيان يقيّم الضّيق، والقلق، ونوعيّة الحياة المتعلّقة بالصحّة. ومن بين 50 من المجيبين عن الأسئلة، أظهر 25% علامات دلّت على مستويات ضيق سريريّة متّصلة، وعلى حاجة إلى دعم عاطفيّ، أو مشورة. واعتقدت أكثريّة الشّركاء في الدّراسة، (76%)، أنّ على دعم كهذا أن يكون متوافرًا لهم، وأن يُقدَّم للأفراد المصابين بداء "فون هيبل ليندا"، وشركائهم، على حدّ سواء.

بشكل عام، يُوجَّه الدّعم إلى المرضى. وبالتّالي، قد يبقى الضّيق الّذي يعانيه الشّركاء مخفيًّا، وغير مُعالَج. من المهمّ الإقرار بحاجات الشّريك، وإدراكها، ما يسمح لهم بالتماس الدّعم اللاّزم.

بالإضافة إلى ذلك، بيّنت دراسات إضافيّة التّحدّيات الشّخصيّة الخاصّة بتقديم الرّعاية. وأشارت نتائج استفتاء وطنيّ، أجرته الجمعيّة الأمريكيّة للمتقاعدين AARP ، عام 2013، أنّه، ومن بين 1،036 من مقدّمي الرّعاية البالغين الّذين استجابوا للإستفتاء، أفاد الثّلث عن شعورهم بالحزن، أو الكآبة، و44% أشاروا إلى تجاهل مشاعرهم، أو كبتها. فضلاً عن هذا، قال 38% من المجيبين أنّهم ناموا أقلّ مذ بدأوا تقديم الرّعاية، و24% أنّهم أكلوا أقلّ، و33% أنّهم تجنّبوا أخذ القرارات، وقال ثلث المجيبين من مقدّمي الرّعاية أنّهم عزلوا أنفسهم بتحاشي النّاس، أو المواقف الاجتماعيّة.

ليس من السّهل رعاية الآخرين، والإستنزاف أمر شائع. غالبًا ما قد يصارع مقدّم الرّعاية التوتّر، فضلاً عن الإرهاق، والغضب، والشّعور بالذّنب، والحزن، ومشاعر صعبة أخرى. من المألوف الإحساس بالتوتّر، والعجز.

تدلّ الدّراسات على أنّ أولئك المسؤولون عن رعاية أقرباء لفترة طويلة، يظهرون مستويات مرتفعة من الأمراض، ومن استجابة مناعيّة مكبوتة، وشفاء بطيء، وحتّى زيادة معدّل الوفيّات في أوساط مقدّمي الرّعاية. فمن أجل تقديم الرّعاية، يحتاج كلّ شخص إلى التّخفيف من التوتّر، والدّعم، والوقت لهم، وللأسرة.

من المهمّ مشاركة الشّخص مشاعره مع آخرين يستطيعون المساعدة، أو التّحدّث مع مرشد، أو عامل اجتماعيّ. يضمّ اتّحاد "فون هيبل ليندا" بعض موارد الدّعم المهمّة، والمخصّصة لمقدّمي الرّعاية، من بينها:

- مجموعة اتّصال مقدّمي رعاية "فون هيبل ليندا" على فيسبوك VHL Caregiver Connect group (facebook.com/groups/vhlcaregivers)
- مجموعة ذوي "فون هيبل ليندا" على فيسبوك VHL Parents to Parents Facebook group (facebook.com/groups/VHLparents2parents)
- إتّصال ذوي المصابين بداء "فون هيبل ليندا" (vhl.org/parentscall) Parents of VHLers Call
- إتّصال مريض "فون هيبل ليندا"/مقدّم الرّعاية له (vhl.org/ptcgcall) VHL Patient/Caregiver Call
- برنامج التّدريب على التّمتّع بصحّة جيّدة في اتّحاد "فون هيبل ليندا" VHLA Wellness Coaching Program (vhl.org/wellness-coaching)

يقول الكثير من الأشخاص الّذين كانوا في يوم من الأيّام مقدّمي رعاية، أنّهم قاموا بالكثير بنفسهم. وتمنّى البعض لو التمسوا المساعدة في وقت أبكر. كُنْ صادقًا بشأن ما يمكن للمرء أن يفعل، وما مدى

ما يمكن فعله. فكّرْ في مهام يمكن إسنادها إلى آخرين، واترك مهامًا ليست مهمّة في هذا الوقت.

- **حماية الصحّة الشّخصيّة**. تعزيز المقاومة بالأكل الجيّد، والحصول على قسط كافٍ من النّوم والتّمرين، ومواصلة النّشاطات الّتي تجلب المتعة.
- **ممارسة الرّعاية الذّاتيّة**. تخصيص الوقت للمرء، ولاحتياجاته. فكّرْ بتناظر الطّائرة الوظيفيّ – ضعْ قناع الأكسجين الخاصّ بك قبل مساعدة الآخرين. من المهمّ الاهتمام بالذّات قبل رعاية الآخرين فعليًّا. فهذا ليس بأنانيّة، بل أساسيّ.
- **محاربة التوتّر الناجم من تقديم الرّعاية**. ستسمح تقنيّات استجابة الاسترخاء، وتقنيّات الرّعاية الذّاتيّة، بجعل المرء أكثر هدوءًا، وسعادة، وأكثر قدرة على مساعدة الآخرين.
- **تخصيص الوقت للعلاقات**. يشعر تقريبًا مقدّمو الرّعاية، وشركاؤهم كافّة، بتوتّر أكثر من المعتاد في علاقتهم. ويمكن أن يحافظ الثّنائيّ على التّقارب، حتّى في أثناء مواجهة مشاكل طبيّة. فالقرب يتعلّق أيضًا بمشاركة المشاعر، والتّفهّم.
- **قبول المساعدة**. في حال لم يقدّم أحد المساعدة، إلتمسْها. عندما يقدّم أحدهم المساعدة، إقبلْها. أفصِحْ لأفراد الأسرة عمّا يتعيّن القيام به، وعن نوع المساعدة الأفضل. ففي بعض الأحيان، من الصّعب التماس أنواع المساعدة هذه، أو تقبّلها، لكنّ القيام بهذا ضروريّ. وفي نواح كثيرة، يقدّم المرء، في الحقيقة، المساعدة إلى مقدّمها، عندما يقبل هذه الهديّة الشّخصيّة الرّائعة.
- **ألعثور على الدّعم**. إنضمُّ إلى مجموعة دعم، لمناقشة مشاعر الإحباط مع أناس آخرين في نفس وضعك، وللحصول على أفكار مفيدة. إذ تتوافر بعض مجموعات دعم مقدّمي الرّعاية على شبكة الإنترنت. إتّصلْ باتّحاد "فون هيبل ليندا"، لمعرفة المزيد عن تقديمات مجموعات المناقشة الخاصّة به، بما في ذلك برنامج شركاء "فون هيبل ليندا"، ومجموعات المناقشة الهاتفيّة (617.277.5667 x 4، أو arabic-info@vhl.org).

ألوقاية من التوتّر، وإدارته

بالنّظر إلى مسبّبات التوتّر، تذكّرْ أنّ الدّماغ مزوّد بجهاز إنذار للحماية الفرديّة. وعندما يلحظ الدّماغ تهديدًا، يرسل إشارة إلى الجسم لإطلاق دفعة من الهرمونات، لتأجيج قدرته على الاستجابة. وُصفت هذه الاستجابة باستجابة "قاتلْ أو أُهربْ".

فور اختفاء التّهديد، من المتوقّع أن يعود الجسم إلى وضع الاسترخاء الطّبيعيّ. ولسوء الحظّ، يعني استمرار توتّر الحياة العصريّة، أنّ جهاز إنذار الجسم نادرًا ما ينطفئ. لهذا، إدارة التوتّر مهمّة جدًّا. فهي تؤمّن مجموعة أدوات لإعادة ضبط جهاز الإنذار. **فمع غياب إدارة التوتّر، يكون الجسم، وفي كثير من الأحيان، في حالة تأهّب قصوى.**

ثمّة طرق صحيّة في الاستجابة للتوتّر، وأخرى غير صحيّة. وتتضمّن الطّرق الصحيّة في التّعامل معه التّمارين، أو تقنيّات الاسترخاء كالتّأمّل، واليوغا، إلخ، أو قضاء الوقت في الخارج، أو التّحدّث إلى صديق، أو اللّعب مع حيوان أليف. أمّا التّصرّفات غير الصحيّة، فيمكن أن تضمّ الإفراط في الأكل، أو تناول القليل من الأكل، أو النّوم كثيرًا، أو معاقرة الخمر بكثرة، أو التّدخين، أو مهاجمة الآخرين في نوبات عاطفيّة أو جسديّة عنيفة،

أو تناول مخدّرات غير شرعيّة، أو تناول أدوية بوصفة طبيّة، أو تلك الّتي لا تحتاج إليها، والابتعاد عن الأصدقاء، والشّركاء. فإدراك كيفيّة التّعامل عمومًا مع التوتّر، يساعد المرء على اتّخاذ خيارات صحيّة.

يساعد الدّعم العاطفيّ والاجتماعيّ المرضى على تعلّم مواجهة التوتّر النّفسيّ. ويمكن أن يخفّف دعم كهذا من مستويات الاكتئاب، والقلق، والمرض، والعوارض ذات الصّلة بالعلاج، في أوساط المرضى. تتضمّن نهج إدارة التوتّر ما يلي:

- ألتّدريب على الاسترخاء، أو إدارة التوتّر
- ألتّقنيّات كالتأمّل، والصّلاة، واليوغا، والتشي جونج، والتّاي تشي
- ألمعالجة بالإرشاد، أو بالتّحدّث
- ألدّعم الاجتماعيّ في إطار مجموعة
- ألأدوية الخاصّة بالاكتئاب، أو القلق
- ألتّمارين
- تعلّم التّقنيّات المختلفة الّتي تثير استجابة الاسترخاء، كالتّركيز على التّنفّس، والصّور الموجّهة
- إستخدام إعادة البناء الإدراكيّ، وهو وسيلة تساعد على إعادة تأطير الأفكار السّلبيّة بغية التّصدّي، بفعاليّة أكبر، لوضع صعب
- تربية النّفس بتخصيص الوقت للتّواصل الإجتماعيّ، والاسترخاء، والاتّصال بالآخرين، ومواصلة القيام بأنشطة تضيف الفرح إلى حياتك

ألإكتئاب

ألإكتئاب حالة يشعر فيها الشّخص بالإحباط، والحزن، واليأس، وعدم الحماس، وعدم الاهتمام بالحياة، بشكل عام. عندما تستمرّ هذه المشاعر لفترة قصيرة، قد تشكّل حالة من "الكآبة". وعندما تستمرّ لأكثر من أسبوعيْن، وتتداخل في الأنشطة اليوميّة، كرعاية الأسرة، أو قضاء الوقت مع أصدقاء، أو الذّهاب إلى العمل أو المدرسة، فتدلّ على نوبة اكتئاب، على الأرجح.

يشكّل الإكتئاب أكثر اضطّرابات المزاج شيوعًا. وتشير تقديرات مراكز مكافحة الأمراض والوقاية منها في الولايات المتّحدة (CDC)، أنّ واحدًا تقريبًا من بين كلّ 10 بالغين، يفيد عن مستوى معيّن من الاكتئاب. لحسن الحظّ أنّ معالجة الاكتئاب ممكنة. ويساعد مزيج من العلاج والدّواء المضاد للاكتئاب على ضمان التّعافي.

قد يعاني المصابون بالاكتئاب من العلامات والعوارض التّالية:

- ألمزاج الحزين، أو الحالة المزاجيّة المتدهورة معظم النّهار، وتقريبًا كلّ يوم
- تضاؤل الاهتمام الملحوظ، أو اللّذة، ببعض الأنشطة اليوميّة، أو بكلّها، معظم النّهار، وتقريبًا كلّ يوم
- خسارة الوزن بشكل كبير، أو زيادتها، من دون اتّباع حمية غذائيّة، أو انخفاض/زيادة الشّهيّة، تقريبًا كلّ يوم
- عدم القدرة على النّوم، أو النّوم كثيرًا

- ألتّعب، أو فقدان الطّاقة، تقريبًا كلّ يوم
- مشاعر انعدام القيمة، أو احساس مفرط، أو غير ملائم بالذّنب، تقريبًا كلّ يوم
- تدنّي القدرة على التّفكير، أو التّركيز
- تكرار التّفكير بالموت، (ليس الخوف من الموت فحسب)، أو بالانتحار من دون مخطّط معيّن، أو بمحاولة الانتحار، أو مخطّط معيّن للقيام بالانتحار

ألإكتئاب والمرض المزمن

ألإكتئاب عبارة عن أحد أكثر مضاعفات الأمراض المزمنة شيوعًا. فحتّى الشّخص الّذي ينجح في إدارة مرضه المزمن، يبقى عرضة لخطر الإصابة بالاكتئاب.

نشر تقرير تأثير الأمراض النّادرة The Rare Disease Impact Report، بحثًا يشير إلى أنّ نسبة 75% من المصابين بمرض نادر، أفادوا بأنّ مرضهم هو سبب اكتئابهم. والمثير للإهتمام أنّ نسبة 72% من مقدّمي الرّعاية للمصابين بأمراض نادرة، بلّغوا أيضًا عن مشاعر الاكتئاب.

من الطّبيعيّ أن تؤدّيَ مواجهة مرض مزمن إلى مشاعر حيرة، وحزن، وأسى، وغضب، وخوف. وعندما تستمرّ هذه المشاعر، وتعرقل نوعيّة الحياة، والعمل اليوميّ، قد يكون الاكتئاب هو المذنب. الأمراض المزمنة والاكتئاب مرتبطان ببعضهما أحيانًا، ويمكن التّفكير في طريق ذي اتّجاهيْن- قد يسبّب التّشخيص بمرض مزمن الاكتئاب، وقد يتفاقم المرض عندما تزداد مشاعر الاكتئاب. يرتفع خطر الإصابة بالاكتئاب حسب خطورة المرض، وما يسبّبه من تعطيل للحياة.

عندما تتزامن عوارض الاكتئاب مع وجود أخرى متعلّقة بمرض مزمن، من الضّروريّ معالجة كليْهما – وليس عوارض المرض المزمن فحسب. ويشبه العلاج ذلك الموصى به للأشخاص المصابين بالاكتئاب.

ألقلق

يشعر معظم النّاس بالاكتئاب، أو القلق، أحيانًا. ويمكن أن تؤدّيَ خسارة أحد الأحبّاء، أو التّسريح من عمل ما، أو تجربة الطّلاق، أو التّعايش مع مشاكل صحيّة طيلة الحياة، وأوضاع صعبة أخرى، إلى شعور الفرد بالحزن، أو الوحدة، أو الخوف، أو العصبيّة، أو القلق. تشكّل هذه المشاعر ردّات فعل طبيعيّة على عوامل التوتّر الحياتيّة. مع ذلك، يواجه بعض الأشخاص هذه المشاعر يوميًّا، أو تقريبًا يوميًّا، من دون أي سبب واضح، ما يجعل الاستمرار صعبًا مع سير حياة طبيعيّ. قد يعاني هؤلاء اضطّراب القلق، أو الاكتئاب، أو كليْهما.

يختلف اضطّراب الاكتئاب والقلق، لكنّ المكتئبين يختبرون أحيانًا أعراضًا شبيهة بتلك المرتبطة باضطّراب القلق، كالعصبيّة، والانفعاليّة، ومشاكل النّوم والتّركيز. ترافق كلّ اضطّراب أسبابه الخاصّة، وعوارض عاطفيّة وسلوكيّة معيّنة.

ليس من غير الشّائع أن يعانيَ شخص مصاب باضطّراب القلق، من اكتئاب، أو العكس. فتقريبًا، نصف المشخَّصين بالاكتئاب،

يُشخّصون أيضًا باضطّراب القلق. وتتمثّل الأخبار الجيّدة في أنّ هذيْن الاضطّرابيْن قابليْن للعلاج، سواء فرديًّا، وسويًّا.

حدّدت MyVHL، دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمريض، (vhl.org/MyVHL)، أنّ نسبة 23% من مرضى "فون هيبل ليندا"، يعانون من قلق معتدل إلى شديد، بينما يعاني 16% من قلق بسيط. يشكّل اضطّراب الكرب التّالي للصّدمة (PTSD) تشخيصًا شائعًا للصحّة العقليّة، في أوساط المصابين بداء "فون هيبل ليندا".

يعاني المصابون باضطّراب القلق المعمّم (GAD) من القلق المبالغ فيه، والتّشنّج، ويتوقّعون الأسوء في الكثير من الأحيان، حتّى عند غياب أي سبب واضح للقلق. فهم يستبقون وقوع الكارثة، ويتخوّفون كثيرًا بشأن المال، أو الصحّة، أو الأسرة، أو العمل، أو المشاكل الأخرى. لا يبدو أنّه بإمكان المصابين باضطّراب القلق المعمّم التخلّص من مخاوفهم، حتّى لو لاحظوا بأنّ قلقهم أكثر حدّة ممّا يستحقّه الموضوع. هم يعجزون عن الاسترخاء، وقد يروّعون فجأة، و/أو يجدون صعوبة في التّركيز. وغالبًا ما يواجهون مشاكل في الغطّ في النّوم، وفي الاستغراق فيه.

يُشخّص المرء باضطّراب القلق المعمّم عندما يقلق بإفراط بشأن مجموعة من المشاكل اليوميّة، على مدى 6 اشهر على الأقلّ. تعاني نسبة 6.8 مليون شخص بالغ من اضطّراب القلق المعمّم، أو 3.1% من سكّان الولايات المتّحدة، في أي عام كان. ويتطوّر الاضطّراب تدريجيًّا، وقد يبدأ في أي سنّ، وإن تراوحت السّنوات الأشدّ خطورة بين الطّفولة ومنتصف العمر.

أمّا العوارض الجسديّة الّتي غالبًا ما ترافق القلق فتشمل:

- ألصّداع
- تشنّج العضلات
- آلام العضلات
- صعوبة البلع
- ألإرتجاف
- ألنّفضان/ألإرتعاش
- ألإنفعال
- ألتّعرّق
- ألغثيان
- ألدّوار
- ألتّبوّل المتكرّر
- ألشّعور بانقطاع النّفس/أللّهاث
- ألهبّاب السّاخنة

معالجة الإكتئاب والقلق

يتعيّن أن يقيّم جميع المتخصّصين في مركز داء "فون هيبل ليندا" للرّعاية السّريريّة (CCC)، بغضّ النّظر عن نوع تخصّصهم، وفي أثناء كلّ موعد، الصحّة العاطفيّة لكلّ مريض، ورفاهه.

تحديد ما إذا كان طلب مساعدة متخصّصة ضروريًّا أم لا

يتعيّن على كلّ فرد قد يشعر بتحدّيات في التّعامل مع التوتّر الحياتيّ، بشكل عام، و/أو المتعلّق بداء "فون هيبل ليندا"، أن يفكّر في الحصول على الدّعم النّفسيّ. يتيح هذا الفرصة للنّاس بلقاء شخص، يتثبّت من مخاوفه، ويؤمّن لهم الأدوات الّتي تمكّنهم من إدارة عوامل التوتّر، والكرب.

ثمّة أوقات يشعر فيها الشّخص الّذي يعاني الاكتئاب، بتحسّن من تلقاء ذاته، ولكن كيف يقرّر إن كان التماس المساعدة المتخصّصة ضروريًّا؟ في ما يلي، بعض الأسئلة الّتي يتعيّن التّفكير بها، قبل فعل ذلك:

1. هل أنّ الكرب الّذي يشعرون به شديد لدرجة يودّون القيام بشيء ما حياله؟
2. هل يشعرون بأنّهم عاجزون عن حلّ المشاكل بنفسهم؟
3. هل أنّ حدّة الكرب الّذي يعيشون تؤثّر سلبًا على علاقاتهم، أو أنشطتهم العاديّة، أو عملهم؟
4. هل يفكّرون في الانتحار؟

أي شخص يجيب ب"نعم" على إحدى هذا الأسئلة، أو أكثر، قد يستفيد من الدخول في علاقة إرشاد مع متخصّص. فالإرشاد الفرديّ الّذي يتضمّن المداواة بالتّحدّث، مفيد في حالة أي شخص يتعايش مع مرض مزمن، سواء بصورة مباشرة، أو لا.

من يعالج الإكتئاب والقلق؟

ألعمّال الإجتماعيّون، واختصاصيّو علم النّفس، وممرّضو الرّعاية النّفسيّة، والأطبّاء النّفسيّون، هم مقدّمو المعالجة الأوليّة في حالتيْ الاكتئاب، والقلق. ينتهج كلّ واحد مقاربة علاجيّة مختلفة، لذا من المهمّ أن يكتشف كلّ شخص أي نهج هو الأفضل له، لتلبيه احتياجاته. فضلاً عن ذلك، ثمّة مجموعة كبيرة من المتخصّصين الآخرين، الّذين قد يساعدون أيضًا، بمن فيهم مقدّم الرّعاية الأوّليّة، أو اختصاصيّ الطبّ الدّاخليّ، وأعضاء من رجال الدّين، ومستشارو الإرشاد المدرسيّ.

ألخيارات العلاجيّة

ثمّة مجموعة كبيرة من الخيارات العلاجيّة الخاصّة بالاكتئاب والقلق، لكنّها تُقسَم، عادة، إلى ثلاث فئات: ألأدوية المضادّة للإكتئاب، (المستخدمة أيضًا في حالات القلق) وحدها، أو الإرشاد وحده، أو مزيج من الأدوية والإرشاد.

ألأدوية: تتوافر تشكيلة من الأدوية المضادّة للإكتئاب، لكنّها تُقسَم إلى فئتيْن أساسيّتيْن: تُستَخدم مضادّات الإكتئاب ثلاثيّة الحلقات (TCA's)، والمثبّطات الإنتقائيّة لإعادة التقاط السّيروتونين (SSRIs) في الكثير من الأحيان لمعالجة القلق. وتعمل الأدوية المدرجة ضمن هذه الفئة، بشكل مختلف، على الدّماغ، وتحمل تأثيرات جانبيّة مختلفة. لسوء الحظّ، ما من طريقة معيّنة لمعرفة فعاليّة أي من هذه الأدوية، بشكل مسبق. وقد يضطرّ الشّخص إلى تجربة بعض الأدوية، قبل اكتشاف فعاليّة دواء منها. لا نعني بذلك أنّ

وصف الأدوية هو مجرّد تخمين يعتمد على بعض المعرفة. من المهمّ أن يعمل الطّبيب، جنبًا إلى جنب مع المريض، كي يتمكّن من تحديد العقار الملائم للحالة.

الإرشاد أو المعالجة: ثمّة الكثير من النُّهج المتعلّقة بالإرشاد والمعالجة، لذا من المهمّ تحديد ماهيّة النَّهج الّذي تبحث عنه. وتتمثّل فئتا الإرشاد الأساسيّتان في المعالجة المعرفيّة السّلوكيّة، والمعالجة النّفسيّة بالاستبصار. وترتكز المعالجة المعرفيّة السّلوكيّة أكثر على الحاضر، بالنّظر إلى السّلوك الحاضر، وعمليّات التّفكير، وكيفيّة تغيير السّلوك، وطريقة التّفكير، اللّتيْن ربّما تساهمان في مشاعر الاكتئاب، والقلق. أمّا المعالجة النّفسيّة بالاستبصار، فهي عمليّة طويلة. وترتكز على مساعدة المريض على اكتساب المزيد من الفهم المتعلّق بدوافعه اللاّواعية، وزيادة الاستبصار في السّبب الجذريّ للمشكلة.

ألقسم 4

مناقشة داء "فون هيبل ليندا و"

أفراد الأسرة وداء "فون هيبل ليندا و"

قد تؤثّر الإضطّرابات الجينيّة على الأسر في نواحٍ مهمّة. وبما أنّ الحمض النوويّ متوارث، وينتقل من عائلة إلى أخرى، يمكن أن يؤثّر اضطّراب جينيّ على أفراد عائلات كثيرين. وبمجرّد تشخيص جينيّ لأحد أفراد الأسرة، يشير هذا إلى أنّ أقارب دم آخرين معرّضون أيضًا للخطر، حتّى لو أنّ العوارض لا تظهر عليهم حاليًّا، أو لا يبدون أي مشاكل صحّية واضحة. ترتبط الإضطّرابات الجينيّة أيضًا بتحدّيات عاطفيّة، واعتبارات إنجابيّة خاصّة. قد تنخوّف الأسر من أن يرث الأطفال الإضافيّون الحالة، وتقلق بشأن قرار إخضاع طفل لاختبار جينيّ، للكشف عن داء "فون هيبل ليندا و".

بما أنّ المعلومات الجينيّة تؤثّر على أفراد الأسرة، من المهمّ مراعاة وحدة هذه الأخيرة، وتأثير التّشخيص الجينيّ على الجميع. يشعر أحيانًا أفراد الأسرة الّذين لا يحملون طفرة *"فون هيبل ليندا و"*، وبالتّالي ليسوا مصابين به، بالذّنب، لأن أحبّاء لهم مضطرّون للتعامل مع مظاهر "فون هيبل ليندا و"، على عكسهم. وقد يشعر إخوة/أخوات الأطفال المصابين، بالإهمال، لأنّ أهلهم يحتاجون إلى تخصيص المزيد من الوقت والإهتمام، للمصابين من أولادهم.

يُعتبر التّوقيت المناسب لهذه المحادثة شخصيّ جدًّا، وقد يختلف بشكل كبير بين الأفراد. عند تزويد أفراد أسرة بالغين بمعلومات حول داء "فون هيبل ليندا و"، قد ترغب في إعطائهم اسم المستشار الجينيّ الخاصّ بك، وتفاصيل الإتّصال به. سيمنحهم هذا طرفًا ثالثًا، واسع الاطّلاع، للتّواصل معه، وطرح الأسئلة الّتي قد لا يرغبون في طرحها عليك. قد يفيد ذلك أيضًا، وبشكل خاصّ، في إيصال معلومات متعلّقة بداء "فون هيبل ليندا و" إلى مراهقين.

ألتّواصل

تُظهر الأبحاث أنّ الأطفال والمراهقين يرغبون في أن يتكلّم أهلهم عن الحالات الجينيّة بشكل واضح وصريح. فالحديث عن داء "فون هيبل ليندا و" يعني السّماح للأولاد بطرح الأسئلة على ذويهم، والحصول على أجوبة مفيدة جدًّا، ودقيقة. إذ يسمح الوضوح أيضًا أن يستعينوا بذويهم، كقدوة يُحتذى بها، في تعاملهم الشّخصيّ مع داء "فون هيبل ليندا و" .

في حين أنّ الكشف عن حالة جينيّة قد يزيد من التّماسك الأسريّ، ويعزّز التّرابط، يصعب على الأهل التّحدّث مع أولادهم عن مسألة، مثل داء "فون هيبل ليندا و". فقد يشعرون بالذّنب، أو الخوف، أو قد لا يجدون طريقة لطرح الموضوع.

ألتّحدث مع الأولاد عن داء "فون هيبل ليِنداو"

بغضّ النّظر عن إصابة الولد بداء "فون هيبل ليِنداو"، أو أحد الإخوة/الأخوات، و/أو أحد الوالديْن، يبقى الحديث عن الموضوع مع الأطفال مسألة صعبة وعاطفيّة. وتتعدّد الأسباب الّتي تمنع أحد الوالديْن عن التّحدّث عن داء "فون هيبل ليِنداو" مع ولدهم. إذ يشعر الكثيرون أنّه لا يتعيّن إثارة معلومات مماثلة، لحمايته. وقد يحسّ بعضهم بالذّنب، أو بعجزهم أمام الوضع. تخرج الكثير من الأمور عن السّيطرة، كنقل طفرة جينة *"فون هيبل ليِنداو"* من أحد الوالديْن إلى طفله، لكنّ المهمّ هو التّركيز على الأشياء الّتي يمكن التّحكّم بها. ألحرص على التّواجد الفعّال في العلاقات، باستخدام مهارات مواجهة جيّدة، والاعتناء بالنّفس. تربية الأطفال على مهارات قيّمة، وإعطائهم دروسًا حول التّعامل مع "فون هيبل ليِنداو"، بتوفيرهم القدوة الحسنة: إذ يميل الأولاد إلى الإقتداء بسلوكيّات الرّاشدين المهمّين، الموجودين في حياتهم.

في حين قد يشعر المرء بالذّنب عند تخصيص الوقت لنفسه، إنّما يستحيل الاعتناء بالآخرين، بشكل فعليّ، إن لم يعتنِ المرء بنفسه. إذ لن يساعد التّركيز على احتياجات الفرد، وصحّته، على القيام بدور الأهل بشكل أفضل فحسب، لا بل سيساهم أيضًا في تعليم الأطفال أهميّة الرّعاية الذّاتيّة.

قد لا يرغب شخص ما بإخبار ولده عن داء "فون هيبل ليِنداو"عن حسن نيّة، إنّما يتعيّن معرفة أنّ الضّرر الّذي يسبّبه كتم الأسرار أكبر من المنفعة الّتي يحملها، ويمكن أن يؤدّيَ إلى الشّعور بالعزلة، والخيانة، وفي نهاية المطاف، يقوّض العلاقة الأسريّة، بدلاً من حمايتها. يبدأ الأطفال في فهم العالم من حولهم في سنّ مبكرة جدًا. لذا فمصارحتهم مهمّة. وهم يحتاجون إلى معرفة الحقيقة بشأن صحّتهم، أو صحّة أحد أحبّائهم. وبطريقة أخرى، سوف يفكّرون بالأسوأ.

أمستعدّ أنت للتّحدث إلى ولدك؟

ما من توقيت صائب، أو آخر خاطئ، حول كيفيّة إجراء هذا الحديث، أو توقيت إجرائه. يعرف الأهل أولادهم أكثر من غيرهم؛ فهم المخوّلون أخذ القرار بشأن السنّ المناسبة الّتي يتعيّن فيها إطلاع ولدهم على "فون هيبل ليِنداو".

في حال جرى تشخيص إصابة أحد الأشخاص بداء "فون هيبل ليِنداو" منذ فترة قصيرة جدًّا، قد لا يكون مستعدًا بعد للتّحدّث عن الموضوع. إنتظرْ إذن أن يتخطّى الجميع الصّدمة الأوّليّة. إذ يحتاج المرء أوّلاً إلى بعض الوقت للتّعامل مع خبر مماثل، قبل أن يصبح التّحدّث إليه مجدٍ وهادف.

هل من الممكن شرح سبب استفادة الولد من مصارحته؟ إذا كان المرء قادرًا على الإقرار بفائدة إخبار الولد، وتقديم الشّرح له، فهو جاهز للشّروع في هذه المحادثة.

هل من الممكن تأمين مساحة عاطفيّة للولد؟ يحتاج الطّفل إلى من يستمع إليه. من هنا، لا يكفي التّحدّث إليه، ومحاولة حلّ المشكلة بالكلمات، والتّطمينات. ومن المهمّ إجراء الحديث بين الطّرفيْن.

نصائح التّحدّث مع الأولاد:

إستمعْ إلى الولد، واعتمدْ على ما يعرفه أصلاً. هل أخبرك بما يعرفه، أوبما يعتقد أنّه يعرفه؟ صحّحْ لاحقًا أي تفسيرات مغلوطة ربّما تكون لديه.

ساعدْه ليعرف أنّ ما يشعر به أمر طبيعيّ. كنْ متفهّمًا في حال شعوره بالضّيق، أو الغضب، أو الحزن، أو الخوف. ذكّرْه بأنّه محبوب مهما حصل. إسألْه عن شعوره وعمّا يقلقه. إذا كان صغيرًا، أطلبْ منه رسم صورة، أو اللّعب بالدّمى لإظهار ما يشعر به.

إستخدمْ لغة صادقة وبسيطة تناسب سنّه. تجنّبْ استخدام عبارات ملطّفة (مثل تسمية الورم بـأنّه "واوا". وفي حال وفاة شخص ما، لا تخبره أنّه "نائم". لا تعطه أملاً كاذبًا، أو لا تقدّم وعودًا يستحيل الوفاء بها.

دع الطّفل يخبرك عن مقدار ما يريد معرفته. ما من حاجة للتّحدّث مطوّلاً لمرّة واحدة، بل الأفضل البدء بمحادثة أوّليّة، حول داء "فون هيبل ليندواو"، تليها أخرى أقصر.

بطاقة صغيرة تتضمّن وصف داء "فون هيبل ليندواو" بإيجاز. فكّرْ في منح الأولاد العاجزين عن وصف "فون هيبل ليندواو"، إنّما يتعايشون مع تأثيراته الواضحة أمام الآخرين، بطاقة صغيرة تتضمّن وصفًا موجزًا للدّاء، وكيف يؤثّر عليهم. قد ترغب أيضًا في إضافة رابط لموقع **vhl.org**

ألمناصرة الذّاتيّة

ألمناصر الذّتيّ الفعّال هو شخص يسمح بأن يعرف الآخرون باحترام، ما يفكّر فيه، ويشعر به، ويحتاجه. أحيانًا، تعني المناصرة الذّاتيّة أن تساعد الآخرين على فهم ما هو مهم بالنسبة إليك، وفي أوقات أخرى، تعني أن تلتمس مساعدة الآخرين لك، عندما تكون بأمسّ الحاجة إليها. تدلّ مناصرتك الذّاتيّة على أنّك تفهم تمامًا رغباتك، واحتياجاتك. قد لا تنجح الأمور دائمًا، لكنّ الخطوة الأولى المهمّة للوصول إلى الهدف المنشود، تتمثّل في امتلاك المهارات والثّقة، للتّبليغ عن أيّ احتياجات.

نصائح التّحدّث مع الأطبّاء

إستلمْ زمام الأمور. قد يرغب المرضى في التّحدّث إلى ذويهم بشأن استقلاليّتهم في أثناء المعاينات الطبيّة. يُمكن أن يفصح المريض عن رغبته في أن ينخرط أكثر في المواعيد الطبيّة، وفي الإجابة عن الأسئلة الّتي يطرحها الطّبيب، والمساعدة في اتّخاذ القرارات الصحيّة. يتعيّن أن يلتمس المرضى المساعدة عند احتياجهم إليها. ويمكن أن يتصرّف المرء باستقلاليّة، من خلال تمضية الوقت مع الطّبيب على انفراد.

كيف تكون مناصرًا للرّعاية الصحيّة:

ألتّعبير عن الاحتياجات والمشاعر.

طرح الأسئلة، والاستمرار في طرحها، حتى وضوح المعلومات.

إلتماس المساعدة عند الحاجة

إكتساب الخبرة. ألتّثقّف حول داء "فون هيبل ليندلو" هو أفضل طريقة لتكون مناصرًا.

حاولْ اعتماد خيارات لنمط حياة صحّي.

إحصلْ على الدّعم. في حين أنّ بدء انخراط المريض في رعايته الطبيّة أمر مهمّ، لا يعني هذا أنّ عليه القيام بكلّ شيء بمفرده. فكّرْ في طريقة يتولّى بها للمريض زمام المبادرة، مع المحافظة على انخراط والديْه، ومقدّمي الرّعاية، واطّلاعهما. فمن المفيد أن تحظى بمستمع آخر في أثناء المواعيد، يساعدك في تذكّر الحديث، وشرح أشياء ربّما لم تفهمها بشكل كامل.

إحتفظ بمفكّرة طبيّة. يتعيّن أن يحتفظ المريض بمفكّرة طبيّة، من أجل تزويد الأطبّاء بالمعلومات الكاملة والمفصّلة، عند الحاجة إليها. تتبّع أي عوارض طبيّة تشعر بها، وأسئلة تودّ طرحها على طبيبك في الموعد التّالي، وجدولًا زمنيًّا يضمّ جميع المواعيد القادمة، والمراقبة. إسألِ الأطبّاء عن المعلومات الّتي يحتاجونها، كي تتأكّد من أنّ المفكّرة الطبيّة أداة مفيدة ومناسبة، لإدارة الشّؤون الصحيّة.

يساعد امتلاك مفكّرة طبيّة، إذ تذكّر الأخيرة المريض بنصائح اختصاصيّي الرّعاية الصحيّة له. يتذكّر معظمهم شيئيْن أو ثلاثة فحسب، ممّا قيل لهم، ما لم يدوّنوا المعلومات. يتعيّن أن يحمل المريض المفكّرة الطبيّة معه، فيكتب المعلومات المراد تذكّرها.

يتعلّق الأمر برمّته بالمريض. تذكّرْ أنّ احتياجاتهم أولويّة. يتعيّن أن يُخبر المريض أطبّاءه بما يشغل باله، أو ما يريد معالجته. ففي بعض الأحيان، يركّز اختصاصيّو الرّعاية الصحيّة على أمر يعتقدون بأنّه مهمّ، حتى لو لم يوافق المريض عليه. أخبرْهم بذلك. يستطيع المرء المساعدة في إعادة توجيه أطبّائه، بطريقة تمكّنهم من رؤية المشهد الكامل لحياته، وما يحتاجه فعلاً.

ألتّواصل الطبّي: نهج "أعطِ، واستمعْ، واسألْ، وقرّرْ، وافعلْ" GLAD	
أعطِ	أعطِ معلومات تشرح ما تشعر به، وما فعلت للبقاء بصحّة جيّدة. كُنْ صادقًا. إن لم تقمْ بما كان من المفترض القيام به، أو **قمت** بما لم يكن من المفترض أن تقوم به، أخبرْ طبيبك. قدّم أيضًا معلومات إلى طبيبك، حول كيفيّة تأثير داء "فون هيبل ليندا" على حياتك، وما هي مخاوفك – الحاليّة، والمستقبليّة.
إستمعْ	إستمعْ وتعلّم. إستمعْ بعناية إلى ما يقوله مقدّمو الرّعاية الصحية، وتعلّم قدر المستطاع منهم عن داء "فون هيبل ليندا"، وما تستطيع فعلخ لتكون بصحّة جيّدة.
إسألْ	إطرحْ ما لديك من أسئلة تتعلّق بصحّتك على أطبّائك. وإذا لم تفهم ما يُقال لك، أخبرْهم بذلك، واطلبْ منهم إعادة شرحه بطريقة مختلفة. يمكنك أيضًا طلب كُتيّب، أو الحصول على نسخة معلومات مطبوعة. يُشكّل موقع اتّحاد "فون هيبل ليندا" (vhl.org)، مصدرًا مهمًّا للحصول على شرح أي معلومات تريد.
قرّرْ	يتعيّن اتّخاذ القرارات بشأن ما عليك القيام به بعد كلّ زيارة رعاية صحيّة. تأكّد من تأدية دور فعّال في اتّخاذ القرار، نظرًا لأنّه عليك أنت، وابتداء من سنّ 18 عامًا، أن توافق على خطّة الرّعاية.
إفعلْ	قمْ بدورك المتعلّق باتّباع الخطّة!

ألجدول 5. نهج GLADD

ألحياة الإجتماعيّة والشّخصيّة

قد يشكّل امتلاك شبكة أصدقاء متينة، ودعم، تأثيرًا إيجابيًّا على الإحساس بالانتماء. ويفيد الانفتاح على الأصدقاء، وزملاء الدّراسة، والتّحدّث عن الحالة. فمن خلال مشاركتهم المعلومات المتعلّقة بداء "فون هيبل ليندا"، والإجابة عن أسئلتهم ذات الصّلة، يساعد المريض الأصدقاء على فهم ما يتعامل معه، ولماذا قد تُفرض بعض القيود. يمكن أن توضّح أيضًا أسباب كثرة الزّيارات الطبيّة. كلّما فهم الزّملاء داء "فون هيبل ليندا" بشكل أكبر، زادت احتماليّة تفهّمهم للحالة، ما قد يساعد المريض على الشّعور أكثر بقبوله اجتماعيًّا.

قد يجد المصابون أولئك أيضًا، دعمًا من خلال مجموعات المناصرة، مثل اتّحاد "فون هيبل ليندا". إذ قد يقدّم آخرون من ذوي التّشخيص نفسه، نظرة قيّمة عن كيفيّة معالجة التّحدّيات المفروضة جراء الإصابة بداء "فون هيبل ليندا"، أو التّعامل معه. ونرحّب بالجميع، سواء اختاروا مشاركة قصّتهم، وتجربتهم، أو اكتفوا بالاستماع إلى ما يقوله الآخرون.

كيفيّة التّحدّث عن داء "فون هيبل ليندا و"

يُعتبر قرار مشاركة تشخيص مع أشخاص آخرين في حياة فرد ما، أمرًا شخصيًّا. إذ يتمتّع الفرد بحريّة الاختيار بين التحدّث عن "فون هيبل ليندا و"، أم عدمه؛ ولا بأس إن لم يردِ فعل ذلك. يساور بعضهم الشكّ في ما سيقولونه لزملائهم، ويضطربون لجهة تأثير ذلك على علاقاتهم. وغالبًا ما يشعر أولئك الّذين يتحدّثون إلى أصدقائهم، أنّ وجود أشخاص يدركون وضعهم، مفيد فعلاً. يتحكّم الفرد في كيفيّة مشاركة المعلومات مع الآخرين. يُفضّل البعض الحديث المباشر والصّريح، بينما يلجأ آخرون إلى المزاح والمرح. ومهما كان النهّج المُعتمَد، في ما يلي بعض النّصائح الّتي تساعد في شرح "فون هيبل ليندا و"، وبدء المحادثة مع الأصدقاء:

حافظ على البساطة. إستخدم عباراتك الخاصّة، وتحدّث عمّا هو أساسيّ، على الأقلّ في البداية. ما من حاجة لشرح كلّ شيء دفعة واحدة؛ إذ يُمكن أن يطرح الأشخاص الأسئلة، في حال أرادوا الحصول على تفاصيل أدقّ.

يمكن أن يقدّم أفراد الأسرة المساعدة. قد يكون من المفيد أن يتحدّث المرء إلى الأهل، أو إلى أحد أفراد الأسرة الآخرين، المصابين أيضًا بداء "فون هيبل ليندا و"، عند شعوره بالقلق بشأن إطلاعهم على نتيجة التّشخيص. ومن الممكن أن يتدرّب على المحادثة معهم، ليرتاح مع ما يخطّطون لقوله. بإمكانك أيضًا أن تطلب النّصح منهم، إذ من المحتمل أن يكون أحدهم قد تحدّث مع أصدقائه بشأن داء "فون هيبل ليندا و".

لا تقلقْ. قد يتسبّب إخبار الناس بالتوتّر، وقد يتخيّل المرء أنّ من شأنه تغيير العلاقات، لكنّ الأخيرة لن تتغيّر. وعلى الأرجح، لن تشكّل مفاجأة كبيرة. إذ قد يلاحظ الأصدقاء، وزملاء الدّراسة، أنّ شيئًا ما يحدث.

إسمحْ أن يساعدك الأصدقاء. قد يواجه الأصدقاء صعوبة في معرفة ما يتعيّن فعله، أو قوله، بعد علمهم بداء "فون هيبل ليندا و". وسوف يريدون المساعدة، على الأرجح، لكنّهم يجهلون السّبيل إلى ذلك. وإعلامهم بما يمكن أن يساعد فعلاً، سيريح الجميع. قد تشمل المساعدة إحضار الواجبات المنزليّة للمريض، ومساعدته على تعويض ما فاته من الأعمال المدرسيّة، بسبب المواعيد الطبيّة، أو زيارته في منزله، أو مجرّد التّواجد، في حال أراد التّحدّث.

إفعلْ ما هو مريح. ربّما يرغب المريض بإطلاع أصدقائه المقرّبين على داء "فون هيبل ليندا و"، فور اكتشافه؛ أو ربّما يُفضّل الانتظار بعض الوقت قبل أن يفعل. وقد يرفض التّحدّث بالأمر بتاتًا. فالخيار له؛ إفعلْ ما يُريحك. قد يفيد جدًّا الحصول على دعم الأصدقاء الملمّين بما يجري في حياة الشّخص، لكنّ المريض هو الّذي يقرّر من يخبر، ومتى، هذا إن أراد فعلاً التكلّم بالأمر.

ألقسم 5

أبحاث "فون هيبل ليندا‌و"

يسعى اتّحاد فون هيبل ليندا‌و إلى تشجيع أبحاث السرطان ودعمها. بمجرّد اعتبارها فضولاً طبيًّا غامضًا فحسب، تصبح جينة "فون هيبل ليندا‌و" إحدى أهمّ الجينات للدّراسة، عندما يتعلّق الأمر باكتشاف علاج شافٍ لمرض السرطان. تتحكّم الجينة الكابتة للورم هذه بمسار أيض الخليّة، وترتبط بأشكال أخرى من السرطان المتفرّق. فجينة *"فون هيبل ليندا‌و"، على سبيل المثال*، مسؤولة عن 90% عن حالات سرطان الخلايا الكلويّة الصّافي. يُعتبر سرطان الكلى أحد أسرع السرطانات نموًّا في العالم، و75% من هذه الحالات هي سرطانات الخلايا الكلويّة الصّافي. وفي حين تشير التّقديرات إلى أن 1 من 36.000 ألف شخص في الولايات المتّحدة مصاب بداء "فون هيبل ليندا‌و"، من المتوقّع أن يظهر سرطان الكلى عند 60.000 شخص سنويًّا.

يُعتبر داء "فون هيبل ليندا‌و" أيضًا أحد الأسباب الجينيّة الأربع الكبرى لورم القواتم، بنسبة 20-35% من أورام القواتم كلّها. ويتوصّل الباحثون إلى فهم المسار الجينيّ بشكل أفضل بكثير، وسلسلة الأحداث الّتي يمكن أن تؤدّيَ إلى ورم قواتم، بالإضافة إلى أفكار لتفاديه، بفضل الدّراسات حول "فون هيبل ليندا‌و"، وأسباب أورام القواتم الأخرى.

وللعثور على علاج شافٍ لداء "فون هيبل ليندا‌و"، تبرز الحاجة إلى نوعيْن من الأبحاث وهما: علوم أساسيّة لفهم كيفيّة تسبّب طفرة "فون هيبل ليندا‌و" بتشكّل ورم في عضو معيّن، بالتّحديد، وأبحاث سريريّة لتعلّم ما هي الأدوية، والجراحات، والتّدخّلات في نمط الحياة الّتي تمنع تشكّل الورم، أو تبطئه، أو حتّى تعكس نموّ ورم ما.

من المهمّ أن تكون جزءًا في الجهود المتعلّقة بنوعيْ الأبحاث. ولدعم الأبحاث، تبرز الحاجة إلى الهبات الماليّة على الموقع (vhl.org/donate)، ومشاركتك في الأبحاث السريريّة مطلوبة. يتضمّن موقع اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" الإلكترونيّ لائحة بالتّجارب السريريّة الجارية كافة على: (vhl.org/clinical-trials).

قاعدة البيانات MyVHL: دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمريض، عبارة عن سجلّ إلكترونيّ للمرضى، مفتوح لجميع المصابين بداء "فون هيبل ليندا‌و"، أو من تظهر لديهم عوارض الداء. رُدَّ الصّنيع إلى المجتمع بمساهمتك في الجهود البحثيّة للمزيد من المعرفة حول "فون هيبل ليندا‌و"، ولتطوير علاجات محسّنة، وللعثور على العلاج الشّافي. لتعرف المزيد حول MyVHL، يُرجى زيارة الموقع vhl.org/MyVHL.

علم الجينات وداء "فون هيبل ليندا‌و"

ألحمض النّوويّ (حَمْضُ الديوكسي ريبونوكليك) عبارة عن القاعدة الكيميائيّة الحيويّة للحياة والوراثة. فخصائص الفرد كلّها مكتوبة في حمضه النّوويّ. يتجمّع الحمض النّوويّ في تركيبات مجهريّة تُسمّى الصّبغيّات/الكروموسومات. ففي الأجناس البشريّة، نجد 46 كروموسومًا، 23 منها من الأم، و23 من الأب. ثمّة 22 صبغيّة، مرقّمة من 1 إلى 22، اثنيْن منها لكلّ شخص (نسختيْن من

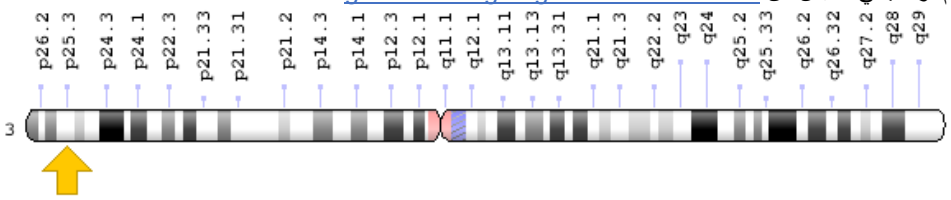
الكروموسوم 1، ونسختيْن من الكروموسوم 2، إلخ). يمثّل زوج كروموسوم 23 الكروموسومات الجنسيّة. يُعتبر XX عادة زوجًا أنثويًّا، و XY زوجًا ذكوريًّا. وعلى كلّ كروموسوم جينات تحتوي على المعلومات المحدّدة الضّروريّة لإنتاج البروتينات. لكلّ جينة نسختان – واحدة موروثة من كلّ من الأبويْن.

ترمّز الجينات التّركيبة للبروتين. والخطوة الأولى هي الانتساخ، وهي العمليّة الّتي يتحوّل فيها الحمض النّوويّ إلى الحمض النّوويّ الرّيبيّ (الحامض الرّيبونيوكليك). يترجم الحمض النوويّ الرّيبيّ الحمض النّوويّ ليشكّل البروتين المرمّز جينيًّا. وفي حالة جينة *"فون هيبل لينداو"*، يكون المنتج البروتيني هو بروتين فون هيبل لينداو، أو Pvhl.

جينة (فون هيبل لينداو)

ألصّورة 17. موضع جينة *فون هيبل لينداو:* تتموضع جينة *"فون هيبل لينداو"* في منطقة 3p25-p26، بالقرب من رأس الذّراع القصير للكروموسوم 3

رسم توضيحيّ مقتبس من ghr.nlm.nih.gov/gene/VHL#location



جينة *"فون هيبل لينداو"*

حدّد فريق بحثيّ، عام 1993، موضع جينة *"فون هيبل لينداو"* على الذّراع القصير للكروموسوم 3، في بعقة تُسمّى 3p25-p26 (أنظرْ الصّورة 17). فالوجود العالميّ لجينة *"فون هيبل لينداو"* في كائنات مختلفة، صغيرة كذباب الفاكهة (دروسوفيلا)، يثبت أهميّة الجينة. وعلى الرغم من صغر حجم الجينة، فقد ورد وصف أكثر من 15.000 طفرة مختلفة من *"فون هيبل لينداو"*، وتسبّب سواء في اختلال وظيفة منتج بروتين الأسيد الأمينيّ رقم 213، أو في غيابها.

جينة *"فون هيبل لينداو"* موجودة في كلّ شخص. وتعمل طبيعيًّا كجينة كابتة للورم، فتكون وظيفتها منع تشكّل الأورام. ومن أجل أن يتشكّل ورم، يحتاج إلى تعطّل نسختيْن من جينة *"فون هيبل لينداو"*. وبالنسبة إلى فرد لم يرثْ جينة *"فون هيبل لينداو"* المعدّلة، من الضّروريّ إخضاع كلّ من نسختيْ الجينة الطّبيعيّتيْن لبعض التّغيير، ما يؤدّي إلى بروتين *"فون هيبل لينداو"* معطّل، أو غير موجود، الّذي يسمح لورم بالتشكّل. قد يستغرق هذا بعض الوقت في أوساط عامة الناس، إذ يتطلّب الأمر توجيه "إصابات" ضارّة متعدّدة إلى الجينات في الخليّة ليتمكّن ورم من التشكّل. يشرح هذا لماذا تظهر الأورام في أوساط عامة الشعب، في عضو واحد، وفي سنّ متأخّرة. ويبلغ متوسّط العمر الّذي يبدأ فيه ظهور سرطان الكلى المصحوب بالأعراض بين عامة الناس، 62 عامًا.

وفي حالة أشخاص ورثوا نسخة واحدة من الجينة الّتي لا تعمل بشكل جيّد، كما يحدث في "فون هيبل ليندا"، من الضّروريّ تعطيل النّسخة المتبقّية فحسب، قبل احتمال تشكّل ورم. وهذا ما يُرجّح حدوثه أكثر، ما يعني أنّه من المحتمل تشكّل الأورام، معظم الأحيان، في أعمار أصغر، وفي أعضاء أكثر ممّا هي عليه في أوساط عامة الناس (أنظرْ الصّورة 18).

يمكن الآن تحديد تعديلات جينة *"فون هيبل ليندا"*، أو (طفراتها)، عند معظم المصابين بالدّاء. فالطّفرة هي دائمًا نفسها عند أفراد الأسرة الواحدة. في المقابل، يختلف التّعديل الدّقيق في الجينة بين أسرة مصابة بداء "فون هيبل ليندا" وأخرى. وسبق أن وُصفت تعديلات فرديّة كثيرة في المؤلّفات الطبيّة. يدرس الباحثون ما هي التّعديلات المعيّنة الّتي قد تكون مسؤولة عن كلّ من مظاهر الدّاء المختلفة.

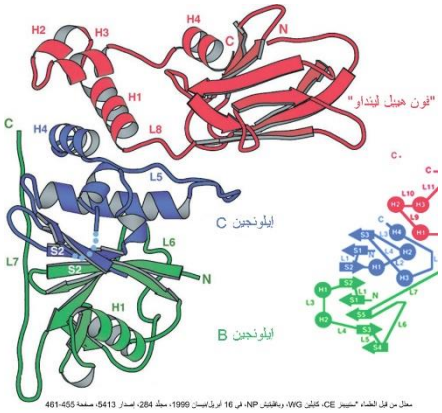
ألتّقدّم المحرز نحو تحقيق العلاج الشّافي

مع التقدّم المحرز في مجال الأبحاث، يتزايد الأمل في الشّفاء، أو الأقلّ التّعامل بشكل أفضل مع "فون هيبل ليندا". وتمّ التوصّل إلى تحسينات واسعة على صعيد البقاء في حالات سرطانيْ البروستات والثّدي من دون بلوغ الشّفاء، مع أهمّ جوانب التقدّم المحرزة في الكشف المبكر، والعلاج الأفضل. وعلى نحو مماثل، سبق أن اتُّخذت خطوات عظيمة في تحسين عمليّتيْ تشخيص "فون هيبل ليندا" وعلاجه.

يدأب العلماء للعثور على دواء يبطئ نموّ الورم، أو يوقفه. ففي حال التمكّن من إبقاء أورام "فون هيبل ليندا" صغيرة، أو تقليص حجمها، تتدنّى وتيرة التدخّل الجراحيّ المطلوبة في التّعامل مع الدّاء. وفي غضون ذلك، يشكّل الكشف المبكر، والعلاج المناسب، طرق الدّفاعات الفضلى. وتؤمّن المعرفة، والشّراكة مع فريق رعاية صحيّة ذي خبرة، التّشخيص الأفضل.

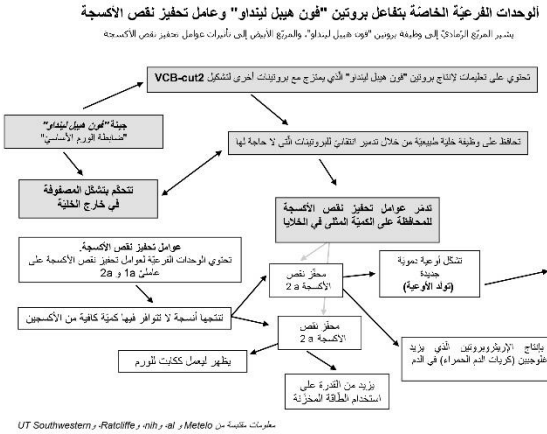
بروتين "فون هيبل ليندا" وعامل تحفيز نقص الأكسجة

ألصّورة 19. مركّب المنتج الجينيّ المثبط للورم في "فون هيبل ليندا" (VBC Complex): مؤلّف من بروتين "فون هيبل ليندا"، وإيلونجين C/B المرتبطيْن في ظلّ ظروف طبيعيّة بعامل تحفيز نقص الأكسجة – 2a. ومعدّل من قبل العلماء "ستيبينز CE، كايلين WG، وبافليتيش NP، في 16 أبريل/نيسان 1999، مجلّد 284، إصدار 5413، صفحة 455-461



معدّل من قبل العلماء "ستيبينز CE، كايلين WG، وبافليتيش NP، في 16 أبريل/نيسان 1999، مجلّد 284، إصدار 5413، صفحة 455-461

ألوحدات الفرعيّة الخاصّة بتفاعل بروتين "فون هيبل ليندا و" وعامل تحفيز نقص الأكسجة
يشير المربّع الرّماديّ إلى وظيفة بروتين "فون هيبل ليندا و"، والمربّع الأبيض إلى تأثيرات عوامل تحفيز نقص الأكسجة



الصّورة 20. تفاعل بروتين "فون هيبل ليندا و"، ووحدات عامل تحفيز نقص الأكسجة الفرعيّة. يشير المربّع الرّماديّ إلى وظيفة بروتين "فون هيبل ليندا و"، والمربّع الأبيض إلى تأثيرات عوامل تحفيز نقص الأكسجة. إبتكرت الصّورة "ألكسا ل. ويمر (تجربة مريض واحد). تعود الآراء هنا إلى صاحب التأليف، ولا تعكس بالضرورة السّياسات الرسميّة، أو موقف وزارة البحريّة، أو وزارة الدّفاع، أو حكومة الولايات المتّحدة.

شيئًا فشيئًا، كشف العلماء المزيد عن وظيفة بروتين "فون هيبل ليندا و" في الخليّة. فهم يتعلّمون عن "أهداف العقاقير"، أو أماكن استخدام العقار لتغيير النّتيجة.

يتجلّى دور بروتين "فون هيبل ليندا و" في الارتباط بإيلونجين C/B وفي تشكيل "مركّب المنتج الجينيّ المثبط للورم في "فون هيبل ليندا و" (VBC Complex) (ألصّورة 20). يستهدف هذا المركّب بروتينات أخرى، تحلّلها الخليّة، بما في ذلك عامل تحفيز نقص الأكسجة – 2 ألفا (HIF-2a). يشكّل هذا الأخير (وحدة فرعيّة) لبروتين مركّب أكبر تُسمّى محفّز نقص الأكسجة، الّذي يؤدّي دورًا مهمًّا في قدرة الجسم على التأقلم مع تغيّرات مستويات الأكسجين. يتحكّم محفّز نقص الأكسجة بجينات مختلفة مرتبطة بعمليّات متعدّدة تضمّ انقسام الخليّة، وتشكّل أوعية دمويّة جديدة (تولّد الأوعية)، وإنتاج خلايا الدم الحمراء. إنّه ضابط الإريثروبروتين الأساسيّ، المسؤول عن التحكّم بإنتاج خلايا الدم الحمراء في الكبد والكليتيْن. تجدر الإشارة إلى أنّ وظيفة عامل تحفيز نقص الأكسجة مهمّة بشكل خاص، عندما تكون مستويات الأكسجين

أقلّ من معدّلاتها الطّبيعيّة (نقص الأكسجة). ثمّة وحدات فرعيّة مختلفة لهذا العامل، من بينها محفّزيْ نقص الأكسجة – 1a، و2a.

يبدو أنّ لعامليْ تحفيز نقص الأكسجة 1a، و2a، أدوار محتلفة بشكل طفيف في تكييف الجسم مع نقص الأكسجة. على سبيل المثال، يبدو أنّ محفّز نقص الأكسجة – 1a أكثر ارتباطًا بالمسارات الّتي تزيد من قدرة الجسم على تحويل الطّاقة من شكلها المخزّن إلى طاقة يمكن أن يستخدمها الجسم. ويعمل أيضًا ككابت للورم في حالة سرطان الخلايا الكلويّة. من ناحية أخرى، يبدو أنّ محفّز نقص الأكسجة – 2a يؤدّي دورًا أكبر في تشكيل أوعية دمويّة جديدة (تولّد الأوعية)، ما يقود إلى تحفيز نموّ الأورام، ويؤدّي دور جينة سرطانيّة في سرطان الخلايا الكلويّة ذات في حالات داء "فون هيبل ليانداو".

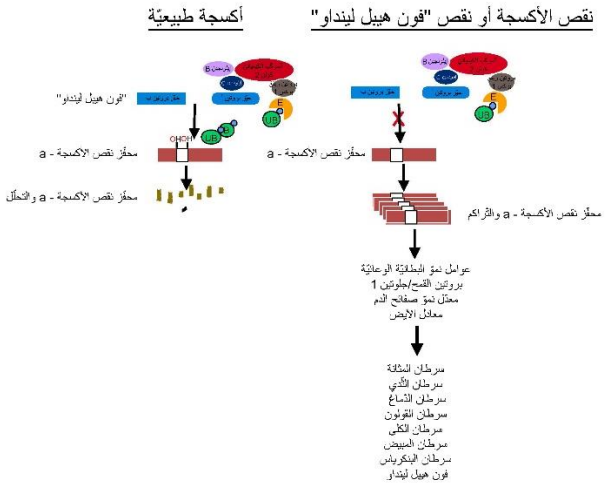
أمّا في حالة غياب بروتين "فون هيبل ليانداو"، أو تعطّله، كما في داء "فون هيبل ليانداو"، يعجز مركّب المنتج الجينيّ المثبط للورم في "فون هيبل ليانداو" (VBC Complex) عن ربط محفّز نقص الأكسجة، فيحميه من التحلّل. فوفرة محفّزات نقص الأكسجة المفرطة تؤدّي إلى وصول الخليّة إلى حالة نقص الأكسجة. ويحفّز هذا، بدوره، تولّد الأوعية الّذي يغذّي نموّ السرطانات. في حال التمكّن من إيقاف هذه العمليّة، قد ينتج عنها موت السرطان، أو على الأقلّ، توقّف نموّه وانتشاره في الجسم.

ألأبحاث المتعلّقة بالأدوية

من الضّروريّ فهم آليّة داء "فون هيبل ليانداو" لإدراك التّدخّلات العلاجيّة الممكنة. يشكّل العلاج الجينيّ العلاج الشّافي المطلق لداء "فون هيبل ليانداو"، لكنّنا بعيدون كلّ البعد عن تطبيق هذا النّهج على مرض جهازيّ كداء "فون هيبل ليانداو".

مثبطات تولّد الأوعية

ألصّورة 21. مقارنة الأكسجة الطّبيعيّة/نورموكسيا بنقص الأكسجة على وظيفة الخليّة. يؤدّي نقص الأكسجة إلى نموّ الأورام.



طوال وقت نشر هذه النّسخة من كتيّب "فون هيبل ليندا"، اعتُمد عدد من العقاقير في السّوق لعلاج سرطان الكلى "المتقدّم" (النّقيليّ)، بالاعتماد على بحوث جينة *"فون هيبل ليندا"*، في جزء كبير منه، وعلى منتجها البروتينيّ، بروتين "فون هيبل ليندا". لم تُعتمد أي من هذه العقاقير في علاج "فون هيبل لنداو".

تعمل العقاقير المضادة لتولّد الأوعية على تثبيط استجابة تولّد الأوعية غير الطّبيعيّ، وبالتّالي إيقاف نموّ الأوعية الدّمويّة الجديدة الخاطئ. تتضمّن هذه العقاقير: الأكسيتينيب (الإنليتا)، والبيفاسيسوماب (أفاستان)، والكابوزانتينيب (كوميتريك)، والإيفيروليموس (أفينيتور)، والبازوبانيب (فوتريانت)، والسونيتينيب (سوتنت)، والسورافينيب (نيكسافار)، وتيمسيروليموس (توريزيل).

أُقيمت تجارب سريريّة صغيرة من أجل اختبار فعاليّة كلّ منها في الحدّ من ظواهر "فون هيبل ليندا". على سبيل المثال، تبيّن أنّ استجابة السونيتينيب مهمّة، (33%) في حالة سرطان الخلايا الكلويّة، مع تأثير معدم على الأورام الأروميّة الوعائيّة. من جهة أخرى، بيّن البازوبانيب معدّل استجابة إجماليّة وصلت إلى (42%)، (50% للكليتيْن)، مع نتائج مماثلة في البنكرياس. لوحظت استجابة ضئيلة في الأورام الأروميّة الوعائيّة الّتي تتضمّن آفات شبكيّة.

مثبّطات العوامل المحفّزة لنقص الأكسجة

تشكّل مثبطات العوامل المحفّزة لنقص الأكسجة – 2a، إحدى فئات العقاقير الواعدة الّتي تخضع حاليًّا للاختبار، بغية استخدامها مع مصابي "فون هيبل ليندا". وهي عبارة عن عقار فريد من نوعه، نشأ في شركة بيلوتون العلاجيّة (PT-2977)، واشترته شركة ميرك للأدوية (MK-6482). تعمل مثبطات العوامل المحفّزة لنقص الأكسجة – 2a، عن طريق إعاقة مسار الإشارات الّذي يشير، بشكل خاطئ، إلى نقص الأكسجة في الخلايا، أو نقص الأكسجين. بالعادة، ينشئ الجسم أوعية دمويّة جديدة في منطقة نقص الأكسجين، من أجل جلب الدم المؤكسج إلى المكان، وإصلاح المشكلة، وهي عمليّة طبيعيّة معروفة بتولّد الأوعية. ولدى المصاب بداء "فون هيبل ليندا"، تسبّب الأوعية الدمويّة الجديدة هذه تشكّل الأورام. ويمكن تلافي حصول تولّد الأوعية عن طريق إعاقة مسار الإشارات هذا عند مصاب بداء "فون هيبل ليندا".

في وقت النّشر، كانت تجربة مرحلة 2 السريريّة ما زالت قائمة. يتضمّن تصميم التجربة معايير استيفاء شروط تشخيص "فون هيبل ليندا" بواسطة طفرة سلالة جرثوميّة، وعلى الأقلّ ورم سرطان خلايا كلويّة واحد، وغياب علاج نظاميّ سابق، وغياب مرض نقيليّ. تشير نتائج مبكرة إلى تقلّص أورام سرطانات الخلايا الكلويّة بنسبة 87% من المرضى، مع تدنٍ بنسبة 30% على الأقلّ عند حوالى 28% من المرضى. وأسفر العلاج أيضًا عن تقليل حجم الأورام الأروميّة الوعائيّة في الدّماغ وفي العمود الفقريّ. تبيّن أنّ العقار جيّد التحمّل مع فقر الدم، وهو أثر جانبيّ أساسيّ، كما كان متوقّعًا، استنادًا إلى آليّة عمل شركة ميرك للأدوية (MK-6482). لم يُعلَن عن احتمال وجود أي آثار جانبيّة مهدّدة للحياة بعد.

ألمعالجة الجينيّة

لا تزال البحوث، وتطبيق التقنيّات العلاجيّة الخاصّة بالتّعديلات الجينيّة، في مراحلها الأولى. في حين أنّ ثمّة أمل في إمكان استخدام التقنية يومًا ما في شفاء الأمراض الجينيّة النّظاميّة، كداء "فون هيبل ليندا"، تبرز الحاجة إلى سنوات من الأبحاث، والتطوّر قبل أن تُعتبر حقيقة واقعة.
يمكن الحصول على آخر أخبار الأبحاث المتعلّقة بداء "فون هيبل ليندا"، والتّجارب السريريّة ذات الصلة، على موقع اتّحاد "فون هيبل ليندا" الإلكترونيّ: vhl.org/clinical-trials.

ساهم في العثور على علاج شافٍ

تحتاج بحوث "فون هيبل ليندا" إلى دعمك

ساعدِ الباحثين في الكشف عن خبايا داء "فون هيبل ليندا"، وفي الوقت عينه، تعلّم أكثر عن رحلتك مع الداء مقارنة مع آخرين. فمعلوماتك، ومعطياتك ضروريّة لمساعدة الباحثين على تحسين جودة الحياة عند مرضى "فون هيبل ليندا"، وفي نهاية المطاف، للتوصّل إلى علاج شافٍ.

MyVHL: دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمرضى

يزوّد بنك المعلومات MyVHL المرضى والباحثين بالمزيد من المعلومات الشّاملة حول "فون هيبل ليندا"، عن تأثير نمط الحياة مثلاً، والأدوية، وعوامل أخرى على الدّاء وعلى جودة الحياة. فالأفكار هذه تساعد المرضى على فهم الحالة بشكل أفضل، وتساعد الباحثين على معرفة مكان تركيز جهودهم. وبسبب ندرة وجوده، ثمّة نسبة فهم أقلّ متعلّق بداء "فون هيبل ليندا"، وبالعوامل الّتي قد تشكّل تأثيرًا. تساعد البيانات الفرديّة المتوافرة في MyVHL الباحثين في تحديد العوامل الّتي قد تزيد من الخطر وكشفها، وفي إثباط نموّ الورم أو إبطائه، أو في إفضائها إلى علاج شافٍ فعّال.
من خلال بنك المعلومات MyVHL، يستطيع المرضى مساعدة الباحثين في الكشف عن خبايا داء "فون هيبل ليندا"، وفي الوقت عينه، أن تعلّم المزيد عن رحلتهم مع الداء، مقارنة مع آخرين. فمعلومات المرضى، ومعطياتهم ضروريّة لمساعدة الباحثين على تحسين جودة الحياة عند مرضى "فون هيبل ليندا"، وفي نهاية المطاف، على التّوصّل إلى علاج شافٍ.
يتطلّب نجاح MyVHL – والإنجازات في مجال العلاجات، وفي نهاية المطاف، العلاج الشّافي – تعاونًا بين الباحثين، والأطبّاء، ومرضى "فون هيبل ليندا"! يُرجى أخذ الوقت اللاّزم للمشاركة في الدّراسة، عند الاقتضاء. سيبقى تشارك المعلومات في هذه الدّراسة آمن وسرّي.

كيفيّة عمل MyVHL؟

MyVHL عبارة عن سجلّ للمرضى، وبنك للمعلومات أو دراسة التّاريخ الطّبيعيّ المؤلّف من دراسات استقصائيّة تؤمّن للباحثين أحدث البيانات مخفيّة/محجوبة الهويّة المتوافرة. تسأل هذه الدّراسات الاستقصائيّة عن:

- نمط الحياة، بما في ذلك التّغذية، والتّمارين الرّياضيّة، والقلق، والصحّة الفمويّة
- مظاهر "فون هيبل ليندا"، بما في ذلك حجم الأورام وتموضعها
- الأدوية

تحتاج البيانات المدخلة إلى التّوثيق قبل أن يستخدمها الباحث. لهذا، سيُطلب من المشاركين تقديم سجلاّتهم الطبيّة، كصور المسح الضّوئيّ والتّقارير. من الممكن تحميلها، أو إرسالها بالبريد، أو الحصول عليها من اتّحاد "فون هيبل ليندا" مع إصدار شامل لاستمارات السجلاّت الطبيّة (vhl.org/RecordsReleaseForm).

MyVHL عبارة عن دراسة طوليّة، أي أنّ البيانات مجموعة على مرّ الزّمن. سيستغرق الإدخال الأوّل المحيط بعض الوقت، إنّما لا تقلق لأنّ البيانات المحمّلة في المستقبل ستكون أسرع بكثير!

يُبذل كلّ مجهود ممكن لحماية بيانات المشاركين: لاقى النّظام الأمنيّ لسجلّ MyVHL موافقة مجلس المراجعة المؤسّسيّة الصّارم. وتحظى خصوصيّة المشارك بأولويّة اتّحاد "فون هيبل ليندا" القصوى. **سيجري تقاسم البيانات المخفيّة الهويّة فحسب، (معلومات لا يمكن لأحد تحديد هويّة لها)، مع الباحثين، وما من أحد سيستلم مجموعة البيانات الكاملة.** لن يلجَ الباحثون مباشرة إلى بنك المعلومات، وستتولّى لجنة المراجعة، والموافقة على الباحثين كافة، وعلى طلباتهم.

ما هي البيانات الّتي سيجري تقاسمها مع باحثي "فون هيبل ليندا"؟

سيجري تقاسم البيانات المخفيّة الهويّة فحسب مع الباحثين، أي أنّه **لن** تُقدَّم أي عوامل تعريف. ويُطلب من الباحثين تقديم استمارة طلب بيانات، مع مراجعة مجلس أبحاث اتّحاد "فون هيبل ليندا" الشّاملة. تُسلَّم البيانات الضّروريّة **فحسب** من أجل الدّراسة المحدّدة. **ولا** يستطيع الباحثون الولوج إلى قاعدة البيانات نفسها.

تجارب "فون هيبل ليندا" السّريريّة الجارية

تُدرَج التّجارب السّريريّة الجارية على الأشخاص المشخّصين بداء "فون هيبل ليندا" في موقع اتّحاد "فون هيبل ليندا" الإلكترونيّ على vhl.org/clinical-trials. تتضمّن اللاّئحة التّجارب الّتي أُبلغ بها اتّحاد "فون هيبل ليندا"، في الولايات المتّحدة وحول العالم. قد تشمل التّجارب الأدوية التّجريبيّة، وتصوير الآفات بالأشعّة، والتّدابير الجراحيّة. تُدرج أيضًا التّجارب الّتي تتضمّن أي آفات ذات صلة بداء "فون هيبل ليندا". تضمّ اللاّئحة أيضًا التّجارب السّريريّة المموّلة من حكومة الولايات المتّحدة على الموقع: clinicaltrials.gov.

يحثّ اتّحاد "فون هيبل ليندا" كلّ من قد يكون مؤهّلاً للمشاركة في واحدة من التّجارب أو أكثر، على الاتّصال المباشر بالتّجارب. يشكّل كلّ مشارك في التجربة السّريريّة جزءًا مهمًّا من أبحاث "فون هيبل ليندا".

ألقسم 6

ألأسئلة الّتي تطرحها على أطبّائك

مع الكشف المبكر، والعلاج الملائم، يجري تشخيص الإصابة بداء "فون هيبل ليندا" بشكل أفضل، أو نتيجة أحسن من الكثير من حالات الأورام والسرطانات الأخرى. لكنّ تشخيص الإصابة بمرض خطير قد يكون مخيفًا. من الطّبيعيّ أن يكون ثمّة تخوّف من الإختبارات الطبيّة، والعلاجات، والتّأمين، وفواتير الأطباء.

يحتفظ المرضى بأسئلة مهمّة كثيرة حول داء "فون هيبل ليندا"؛ ويشكّل فريقهم الطبّي الجهة الفضلى للبدء بالبحث عن أجوبة. يريد معظم النّاس معرفة نوع الآفات الّتي لديهم، وكيفيّة علاجها، وإلى أي مدى قد ينجح العلاج. ومن الحكمة الحصول على رأي ثانٍ، أو حتّى ثالث.

الأسئلة العامّة

في ما يلي بعض الأسئلة العامّة الّتي قد يرغب المرضى في طرحها على طبيبهم:

- هل يتعيّن أن أغيّر نشاطاتي العاديّة؟
- ما هي وتيرة المراجعات؟
- من مِنَ الإختصاصيّين الصحيّين أحتاجهم أيضًا في فريقي الطبّي، كي نتأكّد من أنّنا تحقّقنا من سمات "فون هيبل ليندا" المحتملة كافة؟
- من سيكون الشّخص الرّئيس المسؤول عن الإعتناء بمصالحي الطبيّة، وتنسيق التّواصل بين الإختصاصيّين؟
- ما المقصود بعبارة "يبلغ حجم التّكيّس، أو الورم xx سنتمترًا" (على سبيل المثال 2 سنتمترًا)؟
- في أي مرحلة يتعيّن أن أقلق بشأن هذا التّكيّس، أو الورم؟
- ما هي الأعراض التي يتعيّن عليّ مراقبتها؟
- هل من أعراض خطيرة يتعيّن عليّ الانتباه منها؟
- ما هي مخاطر هذه العلاجات، أو آثارها الجانبيّة؟
- هل من علاج أقلّ اجتياحًا، يتعيّن عليّ أخذه بعين الإعتبار؟
- هل من مشروع بحثيّ أستطيع المشاركة فيه؟
- هل من تجربة سريريّة ربّما تكون مناسبة لي؟
- ما مدى خبرتك في التّعامل مع داء "فون هيبل ليندا" ؟
- أين يمكنني استشارة اختصاصيّين، يتمتّعون بخبرة في داء "فون هيبل ليندا" ؟ (جرى إدراج مراكز "فون هيبل ليندا" للرّعاية السّريريّة على الموقع vhl.org/ccc)
- كيف يسعني مساعدة الأطبّاء لمعرفة المزيد عن داء "فون هيبل ليندا" ؟
- لو كنت فردًا من أفراد عائلتك، ماذا تريدني أن أسألك؟

سؤال ما بعد التّشخيص

- ما هو داء "فون هيبل ليندراو" ؟
- كيف سيؤثّر هذا التّشخيص على أسرتي؟
- هل أورثني أهلي هذا الدّاء؟
- هل من حاجة أن يخضع أي من أفراد أسرتي للاختبار؟
- كيف يمكن أن يؤثّر هذا على أولادي، أو أولادي المستقبليّين؟
- ما هي الخيارات المتاحة أمامي لجهة تنظيم أسرة، وإلى من يتعيّن أن أتحدّث؟
- هل باستطاعتي القيام بأي شيء لمنع مظاهر داء "فون هيبل ليندراو" ؟
- من هم الأطبّاء الّذين يتعيّن أن أعمل معهم، وأين أجدهم؟
- من هو الطّبيب الّذي يتعيّن عليه "قيادة" رعايتي الخاصّة؟
- أين يمكنني العثور على موارد الدّعم؟
- هل تقدّمون أي مساعدات ماليّة؟
- كيف سيؤثّر هذا على قدرتي على الحصول على تأمين صحّي، أو تأمين حياتيّ، أو تأمين رعاية طويلة الأجل؟

الأسئلة المتعلّقة بالعلاج

- ما هي خيارات العلاج المتاحة لي؟
- لو كنت قريبك، ما كنت ستريدني أن أفعل؟
- كم من الوقت سيستغرق العلاج؟
- هل سيغطّي تأميني الصحّي تكلفة العلاج الكاملة، أو جزء منها ؟
- ما هي المصاريف التي سأتكبّدها من جيبي؟
- هل ثمّة برنامج مساعدات ماليّة؟
- ما هو العلاج الأكثر شيوعًا لمرضي، أو حالتي؟
- هل من علاجات معتمدة لم أجرّبها بعد، وإن كان الأمر كذلك، فلماذا؟
- هل ثمّة نموذج عام لعلاجي، وهل هو فعّال؟
- ما هي الآثار الجانبيّة الّتي يتعيّن أن أتوقّع حدوثها؟
- ما هي المخاطر المرتبطة بالعلاج، وفوائده؟
- هل ثمّة بدائل أخرى للعلاجات؟
- ماذا سيحدث إن لم أتلقَّ أي علاج؟
- ماذا سيحدث إن أخّرت علاجي؟
- هل ثمّة ما يتعيّن تجنّبه في أثناء العلاج؟
- ماذا عليّ أن أفعل إن أصابتني آثار جانبيّة؟
- كيف سأعرف إن كان الدّواء فعّالاً؟
- ماذا يتعيّن أن أفعل إذا فوّتت جرعة دواء؟
- هل سيتأثّر عملي، أو نمط حياتي؟

• إذا اعتمدت هذا العلاج، كيف سيؤثّر، باعتقادك، على حياتي اليوميّة، على المدى القصير، والمدى الطّويل؟

الأسئلة المتعلّقة بالجراحة

• لماذا أحتاج إلى الجراحة؟
• ما هي الجراحة الّتي تنصح بها؟
• هل ثمّة أكثر من طريقة لإجراء هذه الجراحة؟
• هل سيغطّي تأميني الصحّي تكلفة الجراحة الكاملة، أو جزء منها؟
• ما هي المصاريف الّتي سأتكبّدها من جيبي؟
• هل ثمّة برنامج مساعدات ماليّة؟
• هل يمكن إجراء الجراحة بالمنظار؟
• هل الجراحة الرّوبوتيّة خيار مُتاح؟
• هل ثمّة بدائل للجراحة؟
• ما هي فوائد الخضوع للجراحة، ومخاطرها؟
• ماذا لو لم أخضعْ لهذه الجراحة؟
• أين يمكنني الحصول على رأي ثانٍ؟
• ما نوع التّخدير الّذي سأحتاجه؟
• ما هي المدّة الّتي سأحتاجها للتّعافي؟
• ما هي مؤهّلاتك؟
• ما مقدار خبرتك في إجراء هذه الجراحة؟
• ما هي المدّة الّتي سأقضيها في المستشفى؟

ألأسئلة المتعلّقة بالتّجارب السّريريّة

• إذا اعتمدت هذا العلاج، هل يجعلني غير مؤهّل لاعتماد أي علاجات/برامج أخرى؟
• هل سأستطيع دائمًا زيارة طبيبي الحاليّ، إذا اعتمدت هذا العلاج؟ وفي حال لن أستطيعَ زيارته، هل سيُزوّد طبيبي بمعلومات متعلّقة بعلاجي؟
• هل سأحتاج السّفر إلى أي مكان لتلقّي العلاج، وإن صحّ ذلك، فإلى أين، وبأي وتيرة، وكم من الوقت؟ هل سأتلقّى الدّعم كي أدفع ثمن هذه الرّحلة؟
• هل سيتعيّن أن أسدّد تكاليف العلاج، أم أنّ مصدرًا آخر سيغطّيه، كنظام رعايتي الصحيّة، أو خطّة التّأمين، أو الشّركة الّتي تقوم بالبحث الدّوائيّ؟
• ما المبلغ الّذي سيكون تسديده من مسؤوليّتي؟
• في حال إصابتي بآثار جانبيّة، ودخولي المستشفى، من سيدفع تكاليف العلاج؟

ألقسم 7
إتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" ومصادر الدّعم العائدة له

إتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" منظّمة 501 (ج) (3) غير ربحيّة، أسّستها عام 1993 ثلاث أسر مصابة بالدّاء، من أجل تبادل الخبرات، والتّعلّم من بعضها، وتقديم الدّعم، ومساعدة الأطبّاء في فهم الدّاء ومعالجته، وتحسين حياة المرضى. إذ يشكّل الاتّحاد اليوم المرجعيّة البارزة لكلّ من المرضى، ومقدّمي الرّعاية، والباحثين، والمجتمع الطبيّ، ومركزًا يتبادلون من خلاله المعلومات.

رؤية اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و"

شفاء السرطان من خلال داء "فون هيبل ليندا‌و"

مهمّة اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و"

ينهمك اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" في البحث، والتّثقيف، والدّعم، من أجل تعزيز الوعي، والتّشخيص، والعلاج، وجودة حياة أولئك المصابين بالدّاء.

دعم الاتّحاد لمرضى "فون هيبل ليندا‌و" ولمقدّمي الرّعاية

قد يساعد التّحدّث إلى شخص يُعاني الداء عينه. يُقدّم اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" الكثير من طرق التّواصل مع الآخرين، في مجتمع "فون هيبل ليندا‌و".

إجتماع اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" السّنويّ: يُعقد كلّ خريف، ويُشكّل هذا الإجتماع أفضل طريقة لمقابلة مرضى داء "فون هيبل ليندا‌و" الآخرين وجهًا لوجه. وبالإضافة إلى الإجتماع بالآخرين، يُخصَّص يوم كامل، يقدّم فيه خبراء في "فون هيبل ليندا‌و"، إلى جانب جلسات مشاركة. للحصول على مزيد من المعلومات، يُرجى زيارة الموقع التّالي: vhl.org/familyweekend

منتجع جولي فلين الصحّي (Julie Flynn) للشّباب البالغين: يُعقد كلّ حزيران/يونيو في بوسطن، ماساتشوستس، ويقصده جميع مرضى "فون هيبل ليندا‌و" الّذين تتراوح أعمارهم بين 18 و 32 عامًا. يستفيد مرضى "فون هيبل ليندا‌و" الشّباب من التّواصل، والاستعلام أكثر حول الداء، والتّشارك مع اتّحاد "فون هيبل ليندا‌و". لمزيد من المعلومات، يُرجى زيارة الموقع: vhl.org/yar

برنامج إتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" للتدريب الصحّي: عبارة عن برنامج تدريبيّ عمليّ، فوريّ التّطبيق، وقائم على أساس علميّ، يُوفّر أدوات عمليّة، وتقنيّات، للمرضى، ومقدّمي الرّعاية، ومقدّمي الرّعاية الصحيّة ، بغية تحسين النّتائج الطبيّة، والرّفاه العام، للمدرّبين، (ولمرضاهم). لمزيد من المعلومات، يُرجى زيارة الموقع: vhl.org/wellness-coaching

ألخطّ السّاخن المجّانيّ لإتّحاد "فون هيبل ليندا‌و" (800,767.4845 x1): يُشغّل الخطّ السّاخن متطوّعون، يتمتّعون بسنوات من الخبرة، في التّعامل مع داء "فون هيبل ليندا‌و". والخطّ السّاخن متاح،

من الثّامنة صباحًا، وحتّى العاشرة مساءً، بالتّوقيت الشّرقيّ، على مدى 7 أيّام في الأسبوع. يتناوب متطوّعو الخطّ السّاخن التّغطية، لمساعدتك في البقاء على تواصل.

ألنّشرة الفصليّة لاتّحاد "فون هيبل ليندا": صُمّمت نشرة اتّحاد "فون هيبل ليندا" لتثقيف المرضى وأولئك المتأثّرين بداء "فون هيبل ليندا"، وتمكينهم. تُشكّل هذه النّشرة جزءًا مهمًّا من الجهود التّعليميّة والدّاعمة، الّتي يبذلها اتّحاد "فون هيبل ليندا"، وهي الطّريقة الفضلى للإلمام بآخر التّطوّرات، في مجتمع "فون هيبل ليندا". تسجّل لتحصل على النّشرة الفصليّة، ولقراءة الإصدارات السّابقة على الموقع: vhl.org/newsletter

ألمكالمات النّقاشيّة في اتّحاد "فون هيبل ليندا": تجتمع هذه المجموعات بانتظام، لإدارة نقاش داعم، يستمرّ ساعة واحدة. للحصول على قائمة بجميع المكالمات، قمْ بزيارة الموقع: vhl.org/calls

• **ألإتّصال الجاري بين مريض "فون هيبل ليندا"، ومقدّم الرّعاية:** هل أنت مصاب بداء "فون هيبل ليندا"، أو أحد أفراد أسرتك؟ إذا كان الأمر كذلك، يرجى التّفكير في الانضمام إلى اتّصال هاتفيّ يجمع بين المريض، ومقدّم الرّعاية. ولمعرفة المزيد عن هذه المكالمات المتاحة، إتّصلْ بالموقع: vhl.org/ptcgcall

• **ألإتّصال الخاصّ بالبصر الضّعيف أو المعدم عند مرضى "فون هيبل ليندا"** :هل تعاني من ضعف البصر، أو انعدامه، بسبب "فون هيبل ليندا؟ إذا كانت هذه هي الحال، يُرجى التّفكير في الانضمام إلى اتّصال هاتفيّ خاصّ بذوي البصر الضّعيف، أو المعدم. لمعرفة المزيد عن هذه المكالمات المُتاحة، إتّصلْ بالموقع vhl.org/lownovisioncall

• **ألإتّصال الخاصّ بذوي مرضى "فون هيبل ليندا"**: هل لديك طفل مصاب بـداء "فون هيبل ليندا"؟ يُرجى التّفكير في الانضمام إلى اتّصال من هذا النّوع. لمعرفة المزيد عن هذه المكالمات المتاحة، إتّصلْ بالموقع: vhl.org/parentscall

ألإرشاد التّوجيهيّ للنّظراء، معًا أفضل: ألمرضى ومقدّمو الرّعاية من جميع الفئات العمريّة، مدعوّون للمشاركة في برنامج اتّحاد "فون هيبل ليندا"، "ألإرشاد التّوجيهيّ للنّظراء، معًا أفضل". تُعتبر هذه الطّريقة رائعة لتتشارك تجاربك، وتتعلّم من تجارب أشخاص آخرين في مجتمع "فون هيبل ليندا". يرجى التّواصل مع الإتّحاد عن طريق إرسال بريد إلكترونيّ إلى الموقع التّالي: (arabic-info@vhl.org)، في حال كنت مهتمًّا بالمشاركة، أو راغبًا في معرفة المزيد عن البرنامج. وبما أنّ مجتمع "فون هيبل ليندا" منتشر في جميع أنحاء العالم، يستعيض أزواج المرشدين النّظراء، على الأرجح، عن الاجتماعات الشّخصيّة، باتّصالات عن بعد، (ألبريد الإلكترونيّ، والهاتف، وعبر الفيديو). سيُجمع بين مقدّمي الرّعاية ونظراء لهم، وبين المرضى ومرضى آخرين. أمّا بالنّسبة إلى القاصرين، فيحتاجون إلى إذن أحد الوالديْن، أو الوصيّ للمشاركة.

مجموعات اتّحاد "فون هيبل ليندا" الخاصّة بالدّعم الإلكترونيّ

- **ألمجموعة الخاصّة لاتّحاد "فون هيبل ليندا" على فايسبوك**: facebook.com/groups/VHLawareness
- **ألهِمْ**: Inspire.com/groups/vhl-alliance
- **ألصّفحة العامّة لاتّحاد "فون هيبل ليندا"**: facebook.com/VHLAlliance
- **مجموعة اتّصال مقدّمي الرّعاية لاتّحاد "فون هيبل ليندا":** facebook.com/groups/vhlcaregivers
- **مجموعة ضعيفي البصر وعديمي البصر لاتّحاد "فون هيبل ليندا":** facebook.com/groups/vhlvision
- **مجموعة الشّباب البالغين لاتّحاد "فون هيبل ليندا"**: facebook.com/groups/VHLYoungAdults
- **مجموعة ذوي المرضى لاتّحاد "فون هيبل ليندا":** facebook.com/groups/VHLparents2parents
- **مجموعة اتّصال إتّحاد "فون هيبل ليندا" غير المسبوق de novo:** facebook.com/groups/VHLDeNovo

ألسّفراء

يتواجد السّفراء في جميع أنحاء الولايات المتّحدة، بشكل يتوافر فيه صوت موارد محلّي، لمقدّمي الرّعاية والمرضى التّابعين لاتّحاد "فون هيبل ليندا". يؤدّي السّفير دورًا مهمًّا ضمن عمل الاتّحاد، مُكرَّس لأولئك المصابين بالدّاء، عبر التّعليم، والدّعم، والأبحاث. من هنا، يُعتبَر العمل أساسيًّا لجهة المساعدة في بلوغ رؤيتنا الشّاملة **لعلاج السرطان من خلال "فون هيبل ليندا"!**

يمثّل سفراء اتّحاد "فون هيبل ليندا" المنظّمة، ورسالتها، ورؤيتها، وسياساتها. ويندرج دور السّفير ضمن أربعة مجالات تركيز رئيسة هي: ألوعي، والالتزام/التّوعية، وجمع الأموال، واتّصال مركز الرّعاية السّريريّة لداء "فون هيبل ليندا". يرجى ملاحظة التّالي: تتألّف جهات الاتّصال كلّها من متطوّعين، متاحين مؤقّتًا في بعض الأحيان. إكتشفِ المزيد من المعلومات على الموقع: vhl.org/ambassadors.

ألفروع الدّوليّة التّابعة

تقع فروع الشّركات التّابعة الدوليّة في الكثير من البلدان حول العالم. وتمامًا كالسّفراء ، تستطيع المساعدة في توفير صوت محليّ للموارد المتاحة، لمرضى "فون هيبل ليندا"، في ذلك البلد المعيّن. إكتشفِ المزيد على الموقع: vhl.org/international

مراكز الرّعاية السّريريّة في اتّحاد "فون هيبل ليندا"

تلتزم مراكز الرّعاية السّريريّة المعترف بها، والتّابعة لاتّحاد "فون هيبل ليندا"، بتقديم رعاية شاملة متميّزة، ومنسّقة، لمرضى "فون هيبل ليندا". يضمّ كلّ مركز من مراكز الرّعاية فريقًا، يعمل أعضاؤه جنبًا إلى جنب، من أجل تمكين مرضى "فون هيبل ليندا" من العثور على الرّعاية الّتي يحتاجونها، ومن الحصول عليها.

تهدف مبادرة مركز الرّعاية السّريريّة إلى:

- تحسين تشخيص "فون هيبل ليندا"، وعلاجه
- توفير تنسيق الرّعاية في ما بين الاختصاصات الطبيّة
- توفير مراكز الموارد للمرضى، والأطبّاء الحديثي العهد في "فون هيبل ليندا"
- توفير قناة جاهزة لإيصال التّطوّرات إلى مراكز الخبرة هذه
- توفير نموذج، يمكن تكراره في مكان آخر

إذا كنت مهتمًا بمعرفة المزيد عن مراكز الرّعاية السّريريّة الخاصّة بداء "فون هيبل ليندا"، أو راغبًا في العثور على أقرب مركز إليك ، يرجى زيارة الموقع: vhl.org/ccc

MYVHL: دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمريض

يُرجى مشاركة ما تعلّمته، وردّ الجميل إلى مجتمع الدّعم الرّائع الّذي تنتمي أنت إليه الآن. وأفضل طريقة لمشاركة تجربتك مع "فون هيبل ليندا" هي عبر :MyVHL دراسة التّاريخ الطّبيعيّ للمريض. MyVHL عبارة عن سجلّ للمرضى، إلكترونيّ طولي على شبكة الإنترنت، يساعد الباحثين على تحديد الأنماط من خلال مرضى "فون هيبل ليندا". تعرّف على المزيد حول هذا الأخير، وساعد الباحثين في كشف ألغاز هذا الدّاء. MyVHL متاح باللّغتيْن الإنجليزيّة، والإسبانيّة.

يتطلب نجاح – MyVHL والإنجازات على صعيد العلاجات، وفي النهاية الشّفاء - تعاونًا بين الباحثين، والأطبّاء، ومرضى "فون هيبل ليندا"، أي **أنت!** يُرجى أخذ الوقت الكافي للمشاركة. ستبقى المعلومات المتشاركة في هذه الدّراسة آمنة، وسرّية. **إكتشفِ المزيد من المعلومات، وردّ الجميل** على الموقع: vhl.org/MyVHL

يرجى الاتّصال بمكتب اتّحاد "فون هيبل ليندا" على الموقع: arabic-info@vhl.org أو 617.277.5667 x4 ، أو زيارة الموقع: vhl.org/support لمعرفة المزيد عن هذه البرامج، وعن أمور أخرى.

إتّصل بنا

بمجرّد أن تتعلّم كيف يؤثّر "فون هيبل ليندا" عليك ، ستحتاج إلى أحدث المعلومات الّتي تتناول كيفيّة إدارة مراقبتك الفرديّة، وعلاجاتك. وإن احتجت إلى مساعدة لفهم ما أخبرك به طبيبك ، أو الإتّصال بأفراد الدّعم النّفسيّ والاجتماعيّ، أو بمجموعات ذات صلة، أو المساعدة في العثور على مصادر آراء ثانية ، أو إن رغبت فحسب في التّواصل مع آخرين، يتعايشون مع "فون هيبل ليندا"، لا تتردّد في التّواصل مع اتّحاد "فون هيبل ليندا" على الموقع: (arabic-info@vhl.org)، والشّركة الفرعيّة التّابعة له في بلدك، أو اتّصل بمركز رعاية صحيّة خاصّ بداء "فون هيبل ليندا" على الموقع (vhl.org/ccc).

رقم الهاتف: 617.277.5667 x4

رقم الفاكس: 857.816.3649.2020

عنوان البريد: VHL Alliance، VFW Parkway 1208، Suite 303، Boston، MA 02132

ساعدْنا. ساعدْ نفسك

كيف يمكن أن يخدمك اتّحاد "فون هيبل ليندا" بشكل أفضل؟ على مستوى أي مجالات يمكننا التّحسين؟ هل ثمّة برامج، أو عمليّات، أو معلومات تحتاجها، أو تريدها؟ يُرجى إعلامنا على الموقع: vhl.org/HelpUsHelpYou

نرحّب باتّصال اختصاصيّي الرّعاية الصحيّة بنا، من أجل التماس مُدخلات حالة ما. أنشأ اتّحاد "فون هيبل ليندا" أيضًا، نظام قوائم البريد الإلكترونيّ، لتسهيل عمليّة الحصول على المُدخلات، من مصادر مختلفة.

تُعتبر المساهمات، على صعيد اتّحاد "فون هيبل ليندا"، ضروريّة لتحقيق رؤيتنا المشتركة في العثور على علاج شافٍ! **تبرّعِ الآن على الموقع:** vhl.org/donate

ألقسم 8

ألمسرد والمصطلحات الطبيّة

قاعدة الثّلاثة سنتمترات: ألممارسة الفضلى للتّعامل مع أورام الكلى ذات الصلة بداء "فون هيبل ليندا". تنصّ على أنّ الجراحة في حالة أورام الكلى لدى مرضى "فون هيبل ليندا" هي الوحيدة الموصى بها عندما يفوق حجم الورم الأكبر 3 سنتمترات. يعود هذا إلى أنّ الأبحاث قد أشارت إلى عدم احتمال مرض نقيليّ قبل أن يبلغ حجم الورم 3 سنتمترات. يُرجى الملاحظة إلى أنّها مبدأ توجيهيّ أكثر من قاعدة.
مرض أديسون: مرض أديسون عبارة عن اضطّراب يحدث عندما ينتج جسمك كميّات غير كافية من بعض الهرمونات الّتي تنتجها الغدد الكظريّة. في مرض أديسون، تنتج الغدد الكظريّة القليل من الكورتيزول، وغالبًا مستويات غير كافية من الألدوستيرون أيضًا.
أورام الملحقات الغديّة التّكيسيّة الحليميّة: سرطان مثانة يشمل بطانة مع الكثير من الطيّات الصّغيرة.
ألغدد الكظريّة: زوج من الغدد الموجودة على كلّ كلية، تنتجان الهرمونات الّتي تساعد الجسم على التحكّم بسكّر الدم، وحرق البروتين والدّهون، والتّعامل مع عوامل التوتّر كمرض عضال أو إصابة، وضبط ضغط الدم. أهمّ هرمونان كظريّان هما الكورتيزول والألدوستيرون. تنتج الغدد الكظريّة أيضًا الإيبينيفرين (الأدرينالين).
إستئصال الكظر: نزع الغدّة الكظريّة بواسطة الجراحة. يُجرى بشكل جزئيّ أو كلّي.
الأدرينالين (الإيبينيفرين): هرمون يفرزه لبّ الكظر عندما يحفّزه الجهاز العصبيّ المركزيّ، كاستجابة على التوتّر كالغضب أو الخوف. يعمل لزيادة معدّل ضربات القلب، وضغط الدم، والنّتاج القلبيّ، وأيض الكربوهيدرات.
ألألدوستيرون: هرمون يحفّز امتصاص الملح في الكليتيْن من أجل تنظيم توازن الملح والماء في الجسم.
ألأليل: إحدى نسختيْ كلّ جينة عند الفرد. عند المصابين بداء "فون هيبل ليندا"، تتعدّل نسخة من جينة *"جينة فون هيبل ليندا"*، وتحظى أخرى بالتّسلسل الطّبيعيّ.
ألأميلاز: أنزيم متورّط في تحلّل/تفكّك الكربوهيدرات/النّشويّات، والسكريّات.
طبيب التّخدير: دكتور في الطبّ متخصّص في استخدام الأدوية بغية دعم وظائف المريض الحيويّة بشكل آمن، في أثناء الجراحة.
تولّد الأوعية: ألعمليّة الفيزيولوجيّة الّتي تضمّ إنشاء أوعية دمويّة جديدة من أوعية موجودة. يحدث هذا استجابة لنقص الأكسجة كسبيل لجلب الدم المؤكسج إلى مناطق في الجسم تحتاجه.

ألصّورة الوعائيّة (ألتّصوير الوعائيّ): صورة الأوعية الدمويّة، أو خريطتها في مكان محدّد في الجسم، تنتج عادة عن طريق حقن صبغة معيّنة في الأوعية الدمويّة، وإخضاعها للأشعّة السّينيّة، أو التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ. أنظرْ أيضًا الصّورة الوعائيّة بالفلوروسئين.
ألورم الوعائيّ: ورم غير اعتياديّ يتكوّن من الدم، أو من الأوعية اللّمفيّة، ويشكّل ورمًا حميدًا، ورمًا دمويًّا (أوعية دمويّة)، أو ورمًا وعائيًّا لمفيًّا (أوعية لمفيّة). تختلف الأورام الوعائيّة عن الأورام الأروميّة الوعائيّة. يمكن العثور على الأورام الوعائيّة في أوساط عامة الناس، ولا تُعتبر آفات ذات صلة بداء "فون هيبل ليِنداو". في الماضي، اعتُبرت الأورام الأروميّة الوعائيّة الشّبكيّة أورامًا وعائيّة شبكيّة، ما خلق التباسًا. فالغالبيّة السّاحقة من الآفات الشبكيّة عند مرضى "فون هيبل ليِنداو" هي أورام أروميّة وعائيّة شبكيّة لا أورام وعائيّة شبكيّة.
ألعقاقير المضادة لتولّد الأوعية الدمويّة: فئة من العقاقير الّتي تمنع تشكّل الأوعية الدموية، وتعرقل عمليّة النّمو عن طريق ردع تكوّن الأوعية الدمويّة، ونموّها.
مضاد التأكسد: طعام أو مادة كيميائيّة أخرى، مع خصائص تبطئ تأكسد الخلايا، وهو أحد مصادر تلف الخلايا، وموتها.
غير مصحوب بأعراض: لا يواجه انزعاجًا، أو عوارض أخرى.
ألسّمعيّات: علم السّمع. يشير غالبًا إلى اختبار السّمع (تخطيط السّمع)، الّذي يحدّد فقدان السّمع.
تخطيط السّمع (اختبار قياس حدّة السّمع): تخطيط السّمع هو فحص يُقاس فيه السّمع، ويُقيّم.
ألصّبغيّة الجسديّة السّائدة/ألجسديّ السّائد: سمة صبغيّة جسديّة سائدة هي واحدة من الّتي تحصل على كروموسوم واحد من الكروموسومات الّتي لا تحدّد الجندر. هي سائدة لأنّها تحتاج فحسب إلى نسخة معدّلة واحدة من الجينة لتؤدّيَ إلى السّمة.
ألأوتوسوم/ألصّبغيّ الجسديّ: كروموسوم لا يحدّد الجنس. يملك الإنسان 22 زوجًا من الأوتوسوم.
ألورم الحميد: نموّ غير طبيعيّ لا ينتشر إلى أجزاء أخرى من الجسد. حميد لا يعني أنّه غير مؤذٍ، بل إنّه لا ينتشر فحسب.
ألدّلالات الحيويّة/ألباصمات: أثر بسيط للكيميائيّات في الدم، أو البول، الّتي تشير عند اختبارها إلى تطوّر المرض.
ألخزعة: نسيج يُزال من جسم حيّ بغرض التّحليل لتحديد الأمراض.
جذع الدّماغ/المخّ: ألجزء الخلفيّ للدّماغ الموصول مع العمود الفقريّ. يحتوي على الدّماغ المتوسّط، والجسر، والبصلة السّيسائيّة/النّخاع المستطيل. يؤدّي جذع الدّماغ دورًا مهمًّا في تنظيم وظيفتيْ القلب والتنفّس، والجهاز العصبيّ المركزيّ، ودورة النّوم في الجسم.
ألرّباط العريض: ألرّباط العريض ورقة نسيج مطويّة تنثني فوق الرّحم، وأنابيب فالوب/قنوات، والمبيضيْن.

ألسرطان: مصطلح عام لأكثر من 100 مرض، تنمو فيه خلايا غير طبيعيّة، وتتكاثر بسرعة. ألسرطان عبارة عن نموّ خلايا غير طبيعيّ. تتكاثر الخلايا السرطانيّة بسرعة على الرّغم من ضيق المساحة، أو المغذّيات الّتي تتقاسمها خلايا أخرى، أو الإشارات المُرسَلة من الجسم لوقف التّكاثر، وغالبًا تشكّل الأورام. ولأنّ باستطاعة "فون هيبل ليندا" التّسبّب بأورام خبيثة في الأجهزة العضويّة الحشويّة، يُعتَبر الدّاء واحدًا من مجموعة عوامل سرطانيّة عائليّة، تُنقل جينيًّا.
ألأوعية الشعيريّة: أصغر نوع أوعية دمويّة في الجسم، تحمل التغذية إلى الخلايا.
ألكاروتينات: مجموعة من مضادات الأكسدة الحمراء-الصّفراء الذوّابة بالدّهن الّتي تضمّ البيتا كاروتين. جميعها مصادر غذائيّة لفيتامين أ.
ألكاتيكولامينات: منتجات ثانويّة من الأدرينالين الموجود في البول، أو الدم، ويُستَخدم قياسها كاختبار لورم القواتم/ورم الغدّة الكظريّة. والأهمّ بكثير بالنّسبة إلى "فون هيبل ليندا" هو قياس الميتانيفرين المجزّأ، لا سيّما النورميتانيفرين.
ألمخيخ: جزء كبير من قاعدة الدّماغ الّتي تساهم في تنسيق الحركات الطّوعيّة، والوضعيّة، والتّوازن.
ألسّائل النّخاعيّ: سائل نقيّ، لا لون له، موجود في الدّماغ، وفي حبل العمود الفقريّ. ثمّة 125 مللّيلتر من السّائل في أي وقت من الأوقات تقريبًا، ويُنتَج حوالى 500 مللّيلتر كلّ يوم. يؤدّي عمل الوسادة، ويؤمّن حماية الدّماغ في داخل الجمجمة، ويساعد كذلك في التّنظيم الذّاتيّ لتدفّق الدم الدّماغيّ.
المخّ: جزء الدّماغ العلويّ، أو الرّئيسيّ، المسؤول عن التّفكير الطّوعيّ، والنّطق، ومباشرة الحركة الطّوعيّة، والقشرة المخيّة.
ألفقرات العنقيّة: جزء العمود الفقري الأعلى، الّذي يشكّل الرّقبة. يحتوي على سبع فقرات.
ألكروموسوم: مجموعات من الحمض النّوويّ الخطّي، ومنه تُنظّم الجينات حاملة جميع المعلومات الخاصّة بالكائنات. تحمل الكائنات البشريّة 23 زوجًا من الكروموسوم. وفي كلّ زوج، يورَث كروموسوم واحد يحتوي على نسخة من كلّ جينة من الأم، وكروموسوم واحد من الأب.
مرض الكلى المزمن: حالة تتضرّر فيها الكليتان، فلا تستطيعان تنقية/تصفية الدم بشكل فعّال. قد ينتج عن هذا تراكم المخلّفات في الجسم ما يؤدّي إلى مشاكل صحيّة خطيرة.
سرطان الخلايا الكلويّة الصّافية: أكثر أنواع سرطان الخلايا الكلويّة شيوعًا (يُسمّى أحيانًا سرطان الخلايا الكلويّة التّقليديّ)، ويتّسم بمظهر واضح للخلايا في خزعات مقطعيّة. معظم حالات سرطان الخلايا الكلويّة متقطّعة/مبعثرة.
إختبار الكلونيدين: اختبار نقص هرمون النّمو.
ألعلاج المعرفيّ السّلوكيّ: تدخّل نفسيّ-إجتماعيّ يهدف إلى تحسين الصحّة العقليّة. يركّز العلاج المعرفيّ السّلوكيّ على تحدّي التّشوّهات والتّصرّفات المعرفيّة غير المفيدة (ألتّصوّر/ألإدراك)، وتغييرها، وتحسين التّنظيم العاطفيّ، وتطوير استراتيجيّات مواجهة شخصيّة تستهدف حلّ مشاكل راهنة.

ألتّصوير بالأشعّة المقطعيّة: عمليّة تشخيصيّة تستخدم مزيجًا من الأشعّة السّينيّة والكمبيوتر، وبشكل اختياريّ، بعض صبغة التّباين. تُؤخذ سلسلة من صور الأشعّة السّينيّة للأنسجة موضوع الدّراسة. يُستَخدم الكمبيوتر لاحقًا لاحتساب حجم أي أورام موجودة في الصّورة، وكثافتها.
عامل التّباين: مادة كيميائيّة تُعطى بالحقن، أو عن طريق الفم، وتُستَخدم لتحسين وضوح أنسجة مختلفة وتركيبات، كما هي مرئيّة في صورة طبيّة، كالتّصوير بالأشعّة السّينيّة، أو التّصوير بالأشعّة المقطعيّة، أو التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ.
ألكورتيزول: هرمون قشرانيّ سكّريّ يُنتَج في الغدد الكظريّة. يساعد الجسم على الاستجابة للتوتّر والتّغيير. يحشد المغذّيات، ويغيّر استجابة الجسم للالتهابات.
ممنوع الاستعمال: عندما لا يوصى بعلاج، أو بعمليّة، للحالة القائمة.
سكّين سايبر: نظام جراحة إشعاعيّة روبوتيّة/آليّة، يُستَخدم في علاج أورام حميدة، وأخرى خبيثة، وأوضاع طبيّة أخرى.
ألعلاج بالتّبريد (ألجراحة البرديّة/ألجراحة بالبرودة): أسلوب تقزّم/وقف نموّ أنسجة، عن طريق تجميدها. يُستَخدم في حالات آفات "فون هيبل ليانداو" في الشّبكيّة، وكجزء من جراحة تنظير آفات مماثلة في الكليتيْن، والبنكرياس، والغدد الكظريّة.
ألورم الغدّي التكيّسيّ: ورم حميد من النّسيج الغديّ الّذي يحتفظ بالإفرازات ضمن التكيّس.
ألتكيّسات: أكياس مملوءة بالسّوائل قد تظهر بشكل طبيعيّ في الأنسجة، من وقت لآخر، أو تنمو حول تهيّجات الأنسجة.
خثار الوريد العميق: جلطة دمويّة/خثرة دمويّة في أحد الأوردة، في أعماق الجسم، غالبًا اوردة السّاق. يمكن للخثرة أن تتحرّر، وتصل إلى الرّئتيْن، أو الدّماغ، فتتسبّب بحالة طبيّة طارئة.
مخفيّ الهويّة: حذف/إزالة معلومات شخصيّة من بيانات قد تُستَخدم لمعرفة هويّة أحد المشاركين في الدّراسة.
غير مسبوق: جديد، وللمرّة الأولى. يُعرَف أيضًا ب"الأوّل في الأسرة".
ألكثافة: جودة نسيج – ليّن أو صلب. ألعضلات أقلّ كثافة من العظام. كيس مملوء بالسّوائل أقلّ كثافة من ورم قاسٍ.
ألحمض الرّيبيّ النّوويّ: أربع مواد تكوّن الكروموسومات، وجيناتها. كتسلسلات مرمّزة، تحدّد وظيفة الجينة – على سبيل المثال، تركيبة بروتين، وتسلسل حمض البروتين الأمينيّ.
إختصاصيّ غذائيّ: خبير في التّغذية البشريّة، وفي تنظيم النّظام الغذائيّ.
ألتّشخيص التّفريقيّ: يظهر الكثير من أورام "فون هيبل ليانداو" في أوساط عامة الشعب، أو في أمراض أخرى كذلك. على الطّبيب فرز الأورام بين متقطّعة، أو جزء من داء "فون هيبل ليانداو" أو مرض آخر. للإجابة عن هذا السّؤال، قد تُطلَب بعض الاختبارات الّتي تضمّ ربّما اختبار الحمض النّوويّ.

إختبار تمدّد الشّبكيّة: اختبار يستخدم فيه الطّبيب قطرات العين لتوسيع حجم البؤبؤ بغية رؤية الشبكيّة بكاملها، وتقييمها.
ألدوبامين: هرمون يعمل كناقل عصبيّ، ويؤدّي دورًا في سلوك المحفّز المجزي (المكافأة).
الإثناعشريّ: ألجزء الأوّل من المعى الدّقيق تحت المعدة.
ألأم الجافية: غشاء سميك مكوّن من نسيج كثيف، ضامّ وغير منتظم، يحيط بالدّماغ، وبالعمود الفقريّ.
-الإستئصال: لاحقة تعني إزالة. على سبيل المثال، استئصال الكظر أي نزع/إزالة الغدّة الكظريّة.
ألوذمة: تورّم نسيج بسبب فائض من السّوائل، أو زيادة السّوائل في الدم، أو الدّورة اللّمفيّة.
ألكشف الكهروكيميائيّ: يُستَخدم تيّار كهربائيّ في تحديد مركّبات بيئيّة وحيويّة/بيولوجيّة، وفي قياسها.
إختصاصيّ الغدد الصمّاء: طبيب يختصّ في علاج جهاز الغدد الصمّاء، وهرموناته، وغدده، ومن بينها الغدد الكظريّة، والبنكرياس، وعدد من الأعضاء الأخرى والغدد.
ألكيس اللّمفيّ الباطن: طرف القناة اللّمفيّة الباطنة، على شكل لمبة، يتّصل بالقنوات الهلاليّة في الأذن الدّاخليّة.
ألإستئصال التّام: يشير إلى الكلية أو البنكرياس، وانتزاع ورم مع هامش صغير من الأنسجة السّليمة فحسب، لضمان نزع الأنسجة غير الصحيّة كلّها. يُشار إليه أحيانًا باسم استئصال الكتلة، أو انتزاع الورم (الكتلة) فحسب. ففي طبّ العيون، يعني الاستئصال التّام انتزاع العين. إن انفصلت الشبكيّة، ينخفض إمداد الدم إلى العين، وقد تتلف، ما يسبّب انزعاجًا. وإن حصل هذا، يمكن أن يُنصح باستئصال العين التّام.
ألبربخ: تقبع غدّة خلف الخصيتيْن، في الصّفن، على الممرّ المؤدّي إلى الأسهر/القناة المنويّة، وهو الوعاء الّذي يحمل الحيوانات المنويّة/النّطاف من الخصيتيْن إلى غدّة البروستاتة، ومهمّ لنضوج النّطاف، وحركته، وتخزينه.
ألإبينيفرين: راجع الأدرينالين
الإكسون/ألخرجون: جزء الجينة برمز الأحماض الأمينيّة.
قناة فالوب/ألبوق: هي القناة الّتي تحمل البويضات من المبيض إلى الرّحم.
ألعائليّ/ألأسريّ: ألّذي يحدث في العائلات/الأسر، سواء نُقلت جينيًّا أم لا.
ألنّسيج اللّيفيّ: هو عبارة عن نسيج ندبيّ يتكوّن في الشبكيّة، ويربط الخلط الزّجاجيّ/الرّطوبة الزّجاجيّة (هلام صافٍ في العين)، بالطّبقة العليا من شبكيّة العين، فيسحب الشبكيّة ويتسبّب بانفصالها. وإن لم يُعاد ربط الشبكيّة بسرعة، سيُفقد البصر.
ألفلودروكورتيزون: مركّب ستيروئيديّ مخلّق/مركّب، يُستَعاض به عن الألدوستيرون عندما لا ينتج الجسم ما يكفي من مركّباته الستيروئيديّة، كما في مرض أديسون.

ألصّورة الوعائيّة الفلوروسنينيّة (ألتّصوير الوعائيّ): صورة وعائيّة لشبكيّة العين، وتحمل اسم صبغة التّباين المستخدمة. تعطي هذه العمليّة صورة للأوعية الدمويّة الشبكيّة، أحيانًا بشريط حركة كاملة، حتّى يستطيع طبيب العيون تفحّص صحّة الأوعية الدّمويّة، وكيف يتحرّك الدم من خلالها.
ألغادولينيوم: عامل تباين يُحقَن في مجرى دم المريض قبل اختبار التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، لتسليط الضّوء على أوعية الدم، وتأمين تباين أفضل حتّى يتمكّن اختصاصيّ الأشعّة رؤية أي تركيبات غير طبيعيّة بشكل أوضح.
سكّين غاما/جاما: ألجراحة الإشعاعيّة، معدّات متخصّصة بتركيز قريب من 200 حزمة صغيرة من الأشعّة، على ورم، أو على هدف آخر.
إختصاصيّ في الجهاز الهضميّ: طبيب مختصّ في تشخيص اضطرابات القناة الهضميّة، بما في ذلك المريء، والمعدة، والمعى الدّقيقة، والبنكرياس، والكبد، والمرارة، والجهاز الصّفراويّ (الكبد).
ألجينة: ألموضع على الكروموسوم الّذي يقبع فيه تسلسل حمض نوويّ معيّن، أو أليل. يمكن نقل تغيّرات في التّسلسل من أليل واحدة إلى أخرى، إلى الجيل التّالي.
إضطّراب القلق المعمّم: إضطراب في المزاج، يتّسم بهمّ معمّم، وقلق مزمن، وتوتّر.
ألمستشار الجينيّ: مهنيّ طبّي (ليس بطبيب)، متخصّص في العمل مع مرضى وعائلات ذوي حالات جينيّة موروثة كداء "فون هيبل ليندا و".
عالم الجينات: هو عالم مختصّ في دراسة الجينات وطرق تأثيرها على الصحّة، وفي علاج الاضطّرابات الجينيّة.
ألطّراز الجينيّ/ألتركيبة الجينيّة: هو زوج الأليلات المعيّن (نسخات الجينة) الّذي يملكه فرد ما، في موضع جينيّ، أو في موقع (نسختيْن من كلّ جينة). يصف الطّراز الجينيّ تكوين زوج الجينات المعدّلة، أو قد يشير إلى أزواج الجينات كلّها.
ألخطّ الجرثوميّ/ألسّلالة الجرثوميّة: أي تعديل جينيّ يحدث في كلّ خليّة في الجسم، بما في ذلك الخصيتيْن والمبيضيْن، المنتجيْن للحيوانات المنويّة والبويضات اللّتيْن قد تصبحان أطفالاً.
سرعة التّرشيح الكبيبيّ: تُحتسب من اختبار الكرياتنين، (مخلّفات تنتجها العضلات)، الّتي تحدّد مستوى وظيفة الكليتيْن. يراقب هذا الاختبار الوظيفة الكلويّة في المرض الكلويّ المزمن.
ألجلوكاجون: هرمون تنتجه خلايا ألفا البنكرياسيّة الّتي ترفع معدّل سكّر الدم، (تأثير عكسيّ للأنسولين).
ألقشرانيّ السكّريّ: تطلقه الغدد الكظريّة استجابة للتوتّر. ترسل هذه الهرمونات الستيرويديّة إشارة إلى الكبد ليطلق الغلوكوز المخزّن، ويحوّل البروتينات والدّهون في الدم إلى جلوكوز. الكورتيزول والألدوستيرون هورمونان قشرانيّان سكّريّان.
مؤشّر نسبة السكّر في الدم: ترتيب أطعمة على مقياس من 1 إلى 100، مقارنة مع أثر السكّر النّقيّ (100) على مستويات السكّر في الدم.

كميّة السكّر في الدم: عمليّة احتساب الأثر المتوقّع من طعام ما على سكّر الدم. تُضرَب كاربوهيدرات/سكريّات الأطعمة بالجرامات بمؤشّر نسبة السكّر في الدم، ويُقسم على 100.
-جرام: لاحقة تشير إلى ابتكار/خلق رسالة أو صورة. فالصّورة الوعائيّة، على سبيل المثال، هي صورة الأوعية الدمويّة (سابقة بمعنى وعاء).
جرام: وحدة لقياس الوزن. أونصة واحدة = 28.35 جرامًا.
ألورم الدّمويّ: نموّ أوعية دمويّة غير طبيعيّ، يشكّل ورمًا. ثمّة نوعان منها: ألأورام الأروميّة الوعائيّة (الحميدة)، وأورام الخلايا الحوطيّة/الحوليّة (قد تصبح خبيثة).
ألورم الأروميّ الوعائيّ: نموّ أوعية دمويّة غير طبيعيّ، يشكّل ورمًا حميدًا. يمكن العثور على تشكيلة من الأورام الأروميّة الوعائيّة، لا سيّما في حالة "فون هيبل ليندا"، في العينيْن، والدّماغ، والعمود الفقريّ.
ألنّزف/ألنّزيف: تدفّق دم من وعاء دمويّ منفجر/مكسور. قد يحدث داخليًّا (في داخل الجسم)، أو خارجيًّا (في خارج الجسم).
وراثيّ: سمات منقولة من الأهل إلى الأولاد عن طريق علم الجينات، ولا تسبّبها عوامل بيئيّة.
إستبيان مقياس القلق والاكتئاب في المستشفيات: وسيلة يستخدمها الأطبّاء لتحديد مستويات القلق والاكتئاب الّتي يعانيها الشّخص.
هايدروكورتيزون: دواء قشرانيّ سكّريّ، يحتوي على هرمون الكورتيزول، ويؤدّي دور مضاد الإلتهاب، وعن طريق تثبيط/كبت المناعة. ففي إطار "فون هيبل ليندا"، يُعطى عادة لعلاج قصور قشرة الكظر، أو قبيل توقيت الجراحة، لتفادي نوبة كظريّة.
نقص الأكسجة/عوز الأكسجين: حالة تفتقر فيها خلايا الجسم إلى الأكسجين.
عامل تحفيز نقص الأكسجة: إنتساخ يلبّي نقص في الأكسجين المتوافر في المحيط الخلويّ، أو نقص الأكسجة. هو جزء من آليّة استشعار الأكسجين الخلويّ.
ألمراجعة العاشرة للتّصنيف الدّوليّ للأمراض: ألتّصنيف الدّوليّ للأمراض، ألمراجعة العاشرة. والتّصنيف الحاليّ لداء "فون هيبل ليندا" هو Q85.8. ويمكن العثور على التّصنيفات على الموقع التّالي: icd10data.com.
تثبيط المناعة: ألحدّ من عمل جهاز المناعة السّليم في الجسم. قد تتسبّب في ذلك بعض العلاجات والأوضاع.
ألعلاج بالاستبصار: يركّز على إجراءات اللاّوعي كما تتجلّى في سلوك الشّخص الحاضر. والهدف منها جعل المريض مدرك، وفهم الماضي من السّلوك الحاضر.
مجلس المراجعة المؤسّسية: لجنة الأخلاقيّات المستقلّة الضّروريّة للموافقة على جميع الدّراسات البحثيّة السّريريّة الّتي تُجرى على البشر، ومراقبتها.

ألأنسولين: هرمون تنتجه خلايا بيتا في البنكرياس، الّتي تسمح بتأييض السكّر، وبالتّالي، تخفيض مستوى السكّر في الدم.
ألنّفق السّمعيّ الغائر (ألصّماخ السّمعيّ الباطن): نفق ضمن الجزء الصّخريّ لعظم الجمجمة الصّدغيّ، بين الحفرة القحفيّة الخلفيّة، والأذن الدّاخليّة.
الإجتياحيّ/ألمغير: يصف إجراءات طبيّة تتطلّب دخول جسدك، أو "اجتياحه".
ألإخصاب في الأنابيب/ألإخصاب في خارج الجسم: إجراء الإخصاب عن طريق استخراج البويضات، وجلب عينة من الحيوانات المنويّة، ومن ثمّ الجمع بين بيضة وحيوان منويّ في طبق مختبريّ. يُنقل الجنين بعد ذلك إلى الرّحم.
ألتّباين باليود: عامل تباين يحتوي على اليود، ويُستَخدم في التّصوير بالأشعّة السّينيّة.
ألخلايا الجزيريّة: خلايا في البنكرياس، تُنتَج فيها الهرمونات، وتنمو الأورام العصبيّة الصمّاويّة البنكرياسيّة.
ألبرقان: مظهر أصفر للجلد والعينيْن، يتسبّب به مستوى عالٍ من البيليروبين في الدم.
ألكليتان: عضوان متموضعان في الجزء الخلفيّ من تجويف البطن الّذي يصفّي/ينقّي الدم من الفضلات، وإخراجها من الجسم على شكل بول.
جراحة إنقاذ الكلية: جراحة تُنتزع فيها أورام الكلى، بينما تبقى أكبر كميّة نسيج وظيفيّ سليمة. إنّها أفضل استراتيجيّة جراحيّة تُجرى على أورام الكلى في حالة "فون هيبل ليانداو"، عندما تكون ممكنة وملائمة.
ألكيلوجرام: وحدة قياس وزن تساوي 1000 جرام، أو 2.2 باوند.
تنظير البطن: تقنية لإجراء جراحة من خلال شقوق في الجلد، تُستَخدم فيها مسابر جراحيّة خاصّة، بدل إجراء شقّ كبير وحيد.
ألعلاج باللاّيزر (ألجراحة اللاّيزريّة/جراحة اللاّيزر): إستخدام جراحيّ لضوء مركّز بدقّة لتنفيذ كيّ مجهريّ، أو الحرق لِلحم أوعية دمويّة صغيرة. يُستَخدم لعلاج آفات "فون هيبل ليانداو" في الشّبكيّة.
ألآفة: أي تغيير هيكليّ محليّ غير طبيعيّ كالورم الأروميّ الوعائيّ.
ألّليباز: أنزيمة متورّطة في امتصاص الدّهون.
ألإستشراب السّائل/ألكروماتوغرافيا السّائل (ألقياس الطّيفيّ الكتليّ): فصل أيونات أو جزيئات،في مذيّب، بهدف القياس أو التّعريف من مجموعات الألوان المنتجة.
ألكبد: عضو كبير في الجانب العلويّ الأيمن للتّجويف الباطنيّ الّذي يفرز الصّفراويّة، وينشط في تنظيم مختلف أجزاء عمليّة هضم المأكولات، واستخدامها على أفضل وجه في الجسم.

تحديد الموضع: ألعثور. يستخدم الأطبّاء هذا المصطلح للدّلالة على العثور، باستخدام تصوير المسح الضّوئيّ، على مكان تموضع ورم بالتّحديد. بالنّسبة إلى ورم القواتم، على سبيل المثال، قد يظهر الورم في أي مكان، من الأربيّة وصولاً إلى شحمة الأذن، في جهتيْ الجسم، لذا فالعثور على ورم القواتم ليس سهلاً دائمًا.
الدّراسة الطّوليّة: تصميم بحثيّ، أو دراسة استقصائيّة، لمراقبة نفس الأشخاص، بشكل متكرّر، وعلى فترة طويلة من الزّمن.
ألعمود الفقريّ القطنيّ: ألفقرات الخمس في أسفل الظّهر. يملك معظم الأشخاص 5 مستويات فقرات قطنيّة (L1-L5)، على الرّغم من أنّ امتلاك 6 ليس مستغربًا. كلّ مستوى فقرات قطنيّة مرقّم من الأعلى إلى الأسفل – L1 عبر L5، أو L6.
ألّلمفيّ: أوعية صغيرة مشابهة لأوعية الدم الّتي تنقل السّوائل من أنسجة الجسم، وتعيد إفراغها في مجرى الدم.
عامل التّباين الماكرودوريّ: نوع مستقرّ للغاية من عوامل التّباين، يخفّف من خطر تحرير الأيون في مجرى الدم. يُعتبر هذا بالغ الأهميّة بالنّسبة إلى مرضى يعانون نقصًا في الوظيفة الكلويّة. على سبيل المثال، عامل جادوبوترول التّبايني.
ألتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ: تقنية تصوير تُستَخدم فيها الطّاقة المغناطيسيّة لفحص الأنسجة في جسمك، ويستخدم كمبيوتر المعلومات لتكوين صورة. لا أشعّة مستخدمة في التّصوير بالرّنين المغناطيسيّ. تشبه الصّور النّاتجة عنه صور الأشعّة السّينيّة بشكل كبير، لكنّه يتضمّن الأنسجة الليّنة، (كالأوعية الدّمويّة)، وكذلك الأنسجة الصّلبة (كالعظام).
سوء الإمتصاص: عدم قدرة امتصاص بعض السكّريّات، أو الدّهون، أو البروتينات، أو فيتامينات الطّعام.
ألخبيث: خلايا سرطانيّة نمت حتّى أصبح باستطاعتها الانتشار من خلال الدم، أو الجملة اللّمفيّة/ألجهاز اللّمفيّ، لبدء سرطانات جديدة في أجزاء أخرى من الجسم.
تأثير الكتلة: نتيجة لضغط متزايد على الجمجمة، تسبّبه عادة كتلة، كورم مثلاً.
ألإسبكترومتريّة الكتليّة/قياس الطّيف الكتليّ (ألمطيافيّة الكتليّة): تحليل كيميائيّ لأيونات الغاز، من أجل قياس المكوّنات الكيميائيّة لمادة ما، وتحديدها.
داء منيير: اضطراب الأذن الدّاخليّة الّذي يتميّز بنوبات من الإحساس بأنّ العالم يدور (ألدّوار)، ورنين في الأذنيْن (طنين)، وفقدان السّمع، وانسداد في الأذن. غالبًا ما يواجه مرضى "فون هيبل ليانداو"، الّذين يعانون أورامًا في الكيس اللّمفيّ الباطن، خطأ في تشخيص إصابتهم بداء منيير.
ألكلوة الجنينيّة الموسّطة: تنشأ من هيكل الكلى الجنينيّة. يُحتفظ بنظام القناة، ويُدرج في الجهاز التّناسليّ الذكريّ.
ألمسح الضّوئي بميتا يودو بنزيل الغوانيدين: إجراء طبّ نوويّ، يُستَخدم فيه نظير مشعّ أو قائف مشعّ، يمتصّه نسيج ورم القواتم. يُحقن المريض بميتا يودو بنزيل الغوانيدين قبل إخضاعه للمسح الضّوئيّ، فيبرز ورم القواتم بوضوح في الصّور التّشخيصيّة.

ألميتانيفرين: مجموعة مشتقّات/منتجات ثانويّة من الأدرينالين موجودة في البول، أو الدم، يُستَخدم قياسها كاختبار الكشف عن ورم القواتم. يدخل اختبار ميتانيفرين مجزّأ إلى مجموعة الميتانيفرين، إلى داخل أجزاء مكوّناته (ألميتانيفرين والنّورميتانيفرين)، ويقيسهم كلّ على حدة.
ينتقل (ورم نقيليّ): ألإنتشار من جزء في الجسم إلى آخر. عندما تنتقل الخلايا السّرطانيّة، وتشكّل أورام ثانويّة، تكون الخلايا في الورم النّقيليّ مماثلة لتلك الموجودة في الورم الأساسيّ.
ميثوكسي التّيرامين: يقاس في البلازما، فمستقلب الدّوبامين هذا قد يشكّل واصمة/دلالة حيويّة جديدة لأورام القواتم النّقيليّة.
ألورم الغدّي التّكيّسيّ الدّقيق: ورم تكيّسيّ حميد في البنكرياس.
ألقشرانيّ المعدنيّ: هرمونات تعمل في الكيتيْن، والكولون، والغدد اللّعابيّة، لتوازن مستويات المعادن، (ألصّوديوم والبوتاسيوم بالدّرجة الأولى)، بغية المحافظة على التّوازن المائيّ في الخلايا وحولها. ألألدوستيرون يشكّل قشرانيًّا معدنيًّا، وتنتجه الغدد الكظريّة.
ألمراقبة: ألمراقبة هي التّحقّق من مشكلات معروفة للتّأكّد من معالجتها في الوقت الأمثل، لضمان الصحّة الجيّدة على المدى الطّويل.
"فون هيبل ليندا و" المتزيّق (ألتّزيّق): عندما يحمل مريض "فون هيبل ليندا و" جيليْن مختلفيْن من الخلايا الّتي تشكّل جسمه. يحتوي جيل واحد على نسختيْن عاملتيْن من جينة *"فون هيبل ليندا و"*، (هذه الخلايا طبيعيّة)، وجيل ثانٍ يحتوي على نسخة عاملة واحدة من جينة *"فون هيبل ليندا و"*، وأخرى غير عاملة، (هذه الخلايا مع طفرة). من الصّعب معرفة أي من خلايا الجسم متضرّرة، أو ما هو عددها لدى فرد متزيّق. فالحالات *غير المسبوقة*، (الأولى في الأسرة)، قد تكون متزيّقة فحسب.
تضخيم المسبار المعتمد على الرّبط المتعدّد: إجراء لتحليل عينات الحمض النّوويّ، أحدث، وأكثر فعاليّة ودقّة.
ألطفرة: تغيير في تسلسل ترميز الحمض النّوويّ في جينة ما.
ألعلاج الطّبيعيّ: طبيب رعاية صحيّة أوّليّة، يشدّد على الوقاية والعلاج باستخدام وسائل ومواد تشجّعان على التّعافي الذّاتيّ.
ألتّنشّؤ الورميّ/تكوّن الورم: يعني ورمًا جديدًا، بشكل حرفيّ، آفة نمت من خليّة واحدة، وغير مزروعة/منقولة من مكان آخر.
إستئصال الكلية: إنتزاع كلية واحدة، (بشكل كامل)، أو انتزاع جزء منها (بشكل جزئيّ).
طبيب الكلى/إختصاصيّ الكلى: طبيب متخصّص في الأمراض الكلويّة، وفي علاجها.
محور الجهاز العصبيّ المركزيّ: محور الجهاز العصبيّ المركزيّ الّذي يتشكّل في أثناء نموّ الجنين. يتألّف من حبل العمود الفقريّ، ومناطق الدّماغ الفرديّة كلّها.
ألغدة الصميّة العصبيّة: تتعلّق بالتّفاعلات بين الجهاز العصبيّ، وجهاز الغدد الصميّة/الصمّاء الّذي يفرز (ينتج) الهرمونات. تصف الغدد الصميّة العصبيّة بعض الخلايا الّتي تحرّر/تطلق الهرمونات (ألهرمون العصبيّ) في الدم، استجابة لتحفيز الجهاز العصبيّ. فمع "فون هيبل ليندا و"، نجدها في أورام القواتم، وفي أورام الغدد الصميّة العصبيّة البنكرياسيّة.

طبيب الأمراض العصبيّة: طبيب متخصّص في علاج الجهاز العصبيّ، والدّماغ، وحبل العمود الفقري، والأعصاب الطّرفيّة، غير الجراحيّ.
جرّاح الأعصاب: طبيب متخصّص في علاج الجهاز العصبيّ، والدّماغ، وحبل العمود الفقريّ، والأعصاب الطّرفيّة، الجراحيّ.
طبيب الأذن العصبيّ: طبيب متخصّص في تركيبة الأذن الدّاخليّة ووظيفتها، ووصلاتها العصبيّة مع الدّماغ، ومعالجة أمراض قاعدة الجمجمة. فطبيب الأذن العصبيّ هو جرّاح أذن، وأنف، وحنجرة، (طبيب أنف، وأذن، وحنجرة)، خضع لتدريب إضافيّ في هذا المجال، ويعمل عادة بالتّعاون مع فريق متخصّص من أطبّاء أنف، وأذن، وحنجرة ، وأطبّاء أمراض عصبيّة، وجرّاحي أعصاب آخرين.
غير اجتياحيّ: أي علاج أو إجراء لا يخترق الجلد، أو لا يدخل الجسم فعليًّا.
ألنّورأدرينالين (أو ألنّورإبينيفرين): مستقلب الأدرينالين المنتَج عندما يستقلب الجسم الأدرينالين، أو يصنّعه.
ألنّورميتانيفرين: مستقلب الميتانيفرين المنتج عندما يجزّئ الجسم الميتانيفرين.
طبيب التّوليد: طبيب متخصّص في الحمل، والولادة، وفترة ما بعد الولادة.
مسح الأوكتريوتيد الضّوئيّ: مسح ضوئيّ يستخدم الأوكتريوتيد، وهو عقار مشعّ. يُحقن العقار في مجرى الدم، يتعلّق بخلايا الورم الّتي تحتوي على مستقبلات السّوماتوستاتين/ألهرمون المثبّط لهرمون النّمو (جزيء صغير مرتبط بالإشارات العصبيّة). يُستَخدم جهاز معيّن للكشف عن مكان تعلّق العقار المشعّ، وينشئ صورًا. يُسمّى أحيانًا تصوير ومضانيّ بمستقبل السّوماتوستاتين.
إختصاصيّ في طبّ الأورام: طبيب متخصّص في علاج أنواع سرطانات مختلفة.
طبيب عيون: طبيب متخصّص في علاج أمراض العين، وجراحة العين.
منظار العين: أداة تُستَخدم لتفحّص الشّبكيّة، وتركيبات أخرى في داخل العين.
ألعصب البصريّ (ألعصب القحفيّ الثّاني II): هو العصب الّذي يبثّ معلومات بصريّة/مرئيّة من الشّبكيّة إلى الدّماغ.
مصحّح البصر: مصحّح البصر، أو طبيب تصحيح البصر، هو محترف في مجال الرّعاية الصحيّة، يشخّص صحّة العين ومشاكل البصر، ويعالجها.
ألبنكرياس: غدّة قريبة من المعدة، تفرز أنزيمات هضميّة في المعى، وتفرز أيضًا هرمون الأنسولين في الدم، حسب الحاجة، لتنظيم مستوى السكّر في الدم.
ألغدّة الصميّة العصبيّة البنكرياسيّة: ألغدّة الصميّة العصبيّة البنكرياسيّة عبارة عن ورم صلب في جزء الخلايا الجزيريّة البنكرياسيّة الّتي تفرز الهرمونات عندما تكون "نشطة". يُستَخدم الاختصار أيضًا للدّلالة على ورميْن آخريْن غير مرتبطيْن بداء "فون هيبل لينداو".

إلتهاب بنكرياسيّ: إلتهاب في البنكرياس أو المعثكلة.
ألحليمات: نتوءات نسيجيّة تشبه أصابع اليد.
ورم المستقتمات: ورم قواتم متموضع في خارج الغدّة الكظريّة، يُسمّى أيضًا ورم قواتم في خارج الكظر، (إضافيّ يعني "في خارج"). ورم المستقتمات هو المصطلح أكثر ما ينطبق على ورم القواتم في الرّأس والعنق.
إختصاصيّ أمراض/باثولوجيّ: طبيب/معالج يحدّد الأمراض والحالات من خلال دراسة عينات من الخلايا والأنسجة.
ألمحيط/ألأطراف: تشكّل حواف الشّبكيّة الأبعد عن العصب البصريّ في العين، محيط الشبكيّة. وغالبًا ما تكون موضع الورم الأروميّ الوعائيّ الشبكيّ الأوّليّ/الأقدم.
ألمحيط بالورم: تكيّسات تنمو حول الأورام.
ألعظم الصّدغيّ الصّخريّ: ألجزء الكثيف جدًّا من العظم الصّدغيّ الّذي يحمي الأذن الدّاخليّة من الضّرر.
ألنّمط الظّاهريّ: ألمظهر السّريريّ لنمط جينيّ محدّد، على سبيل المثال، مجموعة عوارض "فون هيبل ليندا" الّتي قد تصيب شخص ما.
ورم القواتم: ورم الغدّة الكظريّة (ورم خلويّ) الّذي يتسبّب في إفراز الغدّة الكظريّة للكثير من الأدرينالين، ما قد يلحق الأذى بالقلب، وبالأوعية الدّمويّة.
مرض التّكيّس الكلويّ: تكتّلات من التّكيّسات الحميدة الّتي تنمو في الكليتيْن، وقد تؤدّي إلى ارتفاع في ضغط الدم. تتسبّب به طفرة جينيّة محتملة أو طفرتيْن.
مرض التّكيّس الكبديّ: يمكن رؤيته مع مرض التّكيّس الكلويّ، أو قد يشكّل طفرة جينيّة أكثر ندرة تسبّب تكيّسات في الكبد فحسب.
ألتّصوير المقطعيّ بالإصدار البوزيترونيّ: تقنيّة تصوير متخصّصة، تستخدم مواد مشعّة قصيرة العمر لتأمين المعلومات حول كيمياء الجسم. تنتج هذه التّقنية صورًا ملوّنة ثلاثيّة الأبعاد، تظهر مستوى نشاط بعض الأورام. بعض هذا المواد المشعّة هي: F-FDA، و f-fdopa، وf-fdg .
ألحفرة الخلفيّة: مساحة صغيرة في الجمجمة بالقرب من جذع الدّماغ والمخيْخ.
ألتّشخيص الجينيّ السّابق للزّرع/للغرس: اختبار جينيّ على أجنّة أنابيب الاختبار، واختيار من هي بصحّة جيّدة قبل الزّرع بغية ضمان ولادة طفل خالٍ من المرض المُختَبر.
التّشخيص السّابق للولادة: اختبار الطّفل قبل ولادته، ويتضمّن اختبار الجنين الجينيّ قبل الزّرع.
سابق للأعراض: ألمتعلّق، أو الموجود، أو الّذي يحدث قبل ظهور الأعراض.
ألبروتياز: أنزيمة متورّطة في تفكّك/تحلّل المأكولات البروتينيّة.

إنصمام/إنسداد رئويّ: إنسداد مفاجئ في شريان رئويّ، يسبّبه تخثّر دمويّ/تجلّط، (خثار الوريد العميق)، سافر من وريد في السّاق.
إجتثاث/إستئصال التّردّدات الرّاديويّة أو اللاّسلكيّة: إجراء جراحيّ بالتّنظير/بالمنظار، يُدخل في خلاله مسبار حراريّ بالمنظار إلى الورم لتسخينه وتعطيل إمكان نموّه.
إختصاصيّ أشعّة: طبيب متخصّص في تقنيّات التّشخيص لرؤية الأعضاء الدّاخليّة، والأنسجة، من دون جراحة. تتضمّن الوسائل الإشعاعيّة الأشعّة السّينيّة، والتّصوير بالرّنين المغناطيسيّ، والموجات فوق الصّوتيّة، والتّصوير الوعائيّ، والنّظائر النّوويّة.
سرطان الخليّة الكلويّة: أكثر أنواع سرطانات الكلى شيوعًا عند البالغين، ويبدأ في بطانة النبيبات الكلويّة. سرطان الخلايا الكلويّة الصّافية هو نوع السرطان المرتبط بداء "فون هيبل ليندا".
ألقطع/ألاستئصال: مصطلح يُستدَم لوصف انتزاع ورم من عضو ما كالكلية، مع الإبقاء على (تجنيب) العضو نفسه.
ألشّبكيّة: ألنّسيج العصبيّ الّذي يبطّن الجزء الخلفيّ من العين، تمامًا كما يفعل الشّريط في آلة التّصوير عند التقاطها الصّورة الّتي تنظر إليها، وبثّها إلى الدّماغ عبر العصب البصريّ. تغذّي هذه المنطقة شبكة من الدّقيقة.
إختصاصيّ الشّبكيّة: طبيب عيون متخصّص في علاج أمراض تصيب الشّبكيّة.
ألحمض النّوويّ الرّيبيّ: حمض نوويّ يؤدّي دورًا في التّعبير الجينيّ، وتركيب البروتينات.
ألجراحة الرّوبوتيّة/الآليّة: جراحة بمساعدة روبوتيّة، تتيح للطّبيب القيام بالجراحة عن طريق شقّ/بَضْع صغير. يشاهد الجرّاح الجراحة من خلال منظار داخليّ، (آلة تصوير صغيرة جدًّا في أنبوب)، ويتحكّم بالذّراع الرّوبوتيّة، ويستخدم معدّات صغيرة جدًّا.
قلق المسح الضّوئيّ: تخوّف يشعر به الأشخاص في أثناء ترقّب المسح الضّوئيّ المقبل، أو نتائج المسح السّابق.
ألسّيروتونين: ناقل عصبيّ وكيميائيّ مهمّ في جسم الإنسان، (عامل إشاريّ). يُعتقَد أنّه يساعد على ضبط المزاج، والسّلوك الإجتماعيّ، والشهيّة وعمليّة الهضم، والنّوم، والذّاكرة، والرّغبة الجنسيّة، والوظيفة. قد يكون هناك صلة بين السّيروتونين والإكتئاب.
ألمثبّطات الإنتقائيّة لإعادة امتصاص السّيروتونين: فئة من الأدوية المستخدَمة في علاج القلق، والاكتئاب، عن طريق منع إعادة امتصاص السّيروتونين في الدّماغ، ما يزيد من كميّة السّيروتونين الّذي يحسّن المزاج.
ألأورام المصليّة الحميدة: مجموعات تكيّسيّة عنقوديّة قد تظهر في البنكرياس. تتكوّن التّكيّسات من مجموعات بطانة ظهارة من السّوائل المصليّة الّتي تختلف أحجامها من بضع الميلّمترات إلى أكثر من 10 سنتمترات (أكثر من 4 إنشات).

ألكروموسومات الجنسيّة: زوج من الكروموسات يحدّد الجنس. يملك الذّكور كروموسوم x واحد، وy واحد، بينما تملك الإناث كروموسوميْ x. ترمز هذه الكروموسومات أيضًا إلى سمات أخرى، وتشكّل الطّفرات مصدر الأمراض الجنسيّة، كمرض النّزف الدّمويّ/الهيموفيليا.
ألمتفرّق: ألّذي يحدث عشوائيًّا في أوساط عامة النّاس. وليس وراثيًّا.
ألجراحة الإشعاعيّة بالتّوجّه اللّمسيّ: جراحة تستخدم الأشعّة المركّزة لتدمير الأنسجة كورم ما. لا يُنتزع النّسيج كما يحصل في الجراحة التّقليديّة، لكنّه يموت مع مرور الوقت.
ألمراقبة: ألإختبار قبل ظهور العوارض للتّأكّد باكرًا من وجود أي مشاكل.
ألجهاز العصبيّ المتعاطف: سلسلة من التّركيبات الصّغيرة الّتي تبثّ إشارات من الجهاز العصبيّ المركزيّ إلى الأعضاء. ألغدّة الكظريّة هي الغدّة الرّئيسة في السّلسلة، بالإضافة إلى عقد صغيرة، (تركيبات تحتوي على عدد من أجسام الخلايا العصبيّة)، تمتدّ من الأربيّة إلى شحمة الأذن، على جانبيْ الجسم. يمكن أن يختبئ ورم القواتم في أي موضع على طول هذا الجهاز.
ألعارض: إحساس، أو أي شكوى شخصيّة توحي بوجود حالة طبيّة.
أعراضيّ/مصحوب بأعراض: يواجه المريض الأعراض.
ألمتلازمة: مجموعة دلائل وعوارض ناتجة عن سبب وحيد (داء، أو عدوى، أو بيئة).
تكهّف النّخاع: كيس مليء بالسّوائل، يشبه التّكيّس، لكنّه يحدث في داخل العمود الفقريّ، ويتّخذ شكل أنبوب ممدود، وقابع على طول حبل العمود الفقريّ، أو في داخله، وفي العمود الفقريّ العظميّ.
ألمعالجة المجموعيّة: معالجة، أو علاج يؤثّر على كامل الجسم، أكثر منه على منطقة معيّنة. على سبيل المثال، يُعتبر دواء يُؤخذ عن طريق الفم كمعالجة مجموعيّة، بينما لا تُعتبر جراحة كذلك.
ألعمود الفقريّ الصّدريّ: ألفقرات بين الرّقبة وأسفل الظّهر المربوطة بالأضلاع الخلفيّة. يتألّف العمود الفقريّ الصّدريّ من 12 فقرة مكدّسة فوق بعضها البعض، ومرقّمة من T1 في الأعلى إلى T12 في الأسفل. تؤثّر أعصاب فقرات T-1 عبر T-5 العضلات، وأعلى الصّدر، ومنتصف الظّهر، وعضلات البطن. وتؤثّر أعصاب فقرات T-6 عبر T-12 أعصاب فقرات البطن والظّهر.
ألطّنين: رنين في الأذنيْن أو في إحداهما. قد يكون أيضًا صوت هدير، أو صفير.
ألإنتساخ: عمليّة تُنسَخ من خلالها معلومات الحمض النّوويّ إلى الحمض النّوويّ الرّيبيّ. يرمّز كلّ جزء من الحمض النّوويّ المنسوخ جينة واحدة على الأقلّ.
مضادّات الإكتئاب ثلاثيّة الحلقات: أدوية تعالج الاكتئاب عن طريق منع إعادة امتصاص السّيروتونين، والنّورإبينيفرين في الدّماغ. تتأثّر مراسيل كيميائيّة أخرى في الدّماغ أيضًا، ما قد يؤدّي إلى آثار جانبيّة غير مرغوب بها.
ألورم: نموّ أنسجة غير طبيعيّ، يشكّل عناقيد من الخلايا الّتي تستطيع أن تنموَ، وتنقسم بشكل لا يمكن السّيطرة عليه. قد يكون الورم حميدًا، أو خبيثًا.

ألجينة الكابتة للورم: جينة تنتج بروتينًا يعمل لمنع خطوة واحدة في تشكّل الأورام. وتُعتَبر جينة "فون هيبل ليندا" جينة كابتة للورم.
ألموجات فوق الصّوتيّة: تقنيّة تشخيصيّة تؤمّن صور الأعضاء والبنى الدّاخليّة. تعمل عمل مسبار الصّدى الّذي تستخدمه الغوّاصات لجهة ارتداد الموجات الصّوتيّة من جسم ما، واستخدام الكمبيوتر لترجمة الصّوت المرتدّ.
إختصاصيّ المسالك البوليّة: طبيب متخصّص في العلاجات الجراحيّة، وغير الجراحيّة، المتعلّقة بالكلى، والمثانة، والأعضاء التّناسليّة الخارجيّة، بما في ذلك القضيب، والبنى الصّفنيّة.
ألقناة المنويّة/ألأسهر: قناة تنقل المني من الخصية إلى مجرى البول/الإحليل.
ألدّوار: إحساس بالدّوخة، أو فقد التّوازن، وعدم القدرة على المشي في خطّ مستقيم، أو ما يُسمّى ب"الإرتطام بالحائط".
بروتين "فون هيبل ليندا": بروتين كابت للورم، تنتجه وظيفة جينة "*فون هيبل ليندا*" الطّبيعيّة.
ألأحشاء/ألأمعاء: أي من مجموعة الأعضاء المتموضعة في منطقة البطن، بما في ذلك الكليتيْن، والكبد، والبنكرياس، والغدد الكظريّة.
ألدّهليزيّ العصبيّ: معلومات متعلّقة بالقدرة على التّوازن، والتنقّل، بالاعتماد على وضعيّة الرّأس بالنّسبة إلى الجسم.
ألزّجاجيّ الشّبكيّ: ألسّائل الهلاميّ الّذي يملأ معظم منطقة العين الدّاخليّة في الزّجاجيّ.
نسبة الخصر إلى الوركيْن: قياس يحدّد ما إذا كان الشّخص يحمل وزنًا زائدًا في البطن، ما يُعتَبر الخطر الأكبر على الصحّة. يُحتَسب عن طريق قياس الخصر، وقسمته على قياس الوركيْن. من المفترض أن تكون النّسبة 1.0 أو أقلّ عند الرّجال، و0.85 أو أقلّ عند النّساء.
ألتّصوير بالأشعّة السّينيّة: تقنيّة تصوير تشخيصيّ، يخترق فيها الإشعاع الجسم للحصول على صور الأنسجة الصّلبة، (كالعظام، والأورام الصّلبة)، ضمن شريط فوتوغرافيّ.

إدعم جهود إتّحاد "فون هيبل ليندا"!

علاج السرطان من خلال "فون هيبل ليندا"!

تبرّع لإتّحاد "فون هيبل ليندا"

يُرجى مراسلة إتّحاد "فون هيبل ليندا"، 1208 VFW Parkway, Suite 303, Boston, MA 02132، أو Arabic-

info@vhl.org. يمكنك اكتشاف موقعنا الإلكترونيّ على www.vhl.org.

ألإسم _____

عنوان الدّفع _____

_____

ألبريد الإلكترونيّ_____ **ألهاتف** _____

☐**مرفقة طيّه مساهمتي المحسومة من الضّريبة بمبلغ:**

☐$1،000 ☐$500 ☐$250 ☐$100 ☐$25 ☐$ _____

☐**سوف يطابق مستخدمي التبرّع الخاص بي. أرفق طيّه الوثائق المطلوبة.**

إتّحاد "فون هيبل ليندا" منظّمة غير ربحيّة 503 ج 3 – رقمها الضّريبيّ: 04-3180414

_____

☐يُرجى اقتطاع تبرّعي من بطاقتي الإئتمانيّة

رقم البطاقة _____تاريخ انتهاء الصلاحيّة شهر/سنة _____

ألإسم على البطاقة _____

يُرجى اقتطاع هذا المبلغ بالدّولار الأمريكيّ _____ ☐مرّة أو _____ ☐بشكل دائم (*شهريًّا*)

يُرجى إهداء تبرّعي ☐تكريمًا ل_____ ☐ تخليدًا لذكرى _____

يُرجى إرسال بطاقة إقرار بالإستلام إلى _____

على العنوان _____

أنا ☐شخص مصاب بداء "فون هيبل ليندا" ☐فرد من الأسرة ☐صديق ☐جهة راعية

☐إختصاصيّ صحّي _____ (ألإختصاص)

☐يُرجى الإتّصال بي بشأن إدراج إتّحاد "فون هيبل ليندا" في وصيّتي

شكرًا!