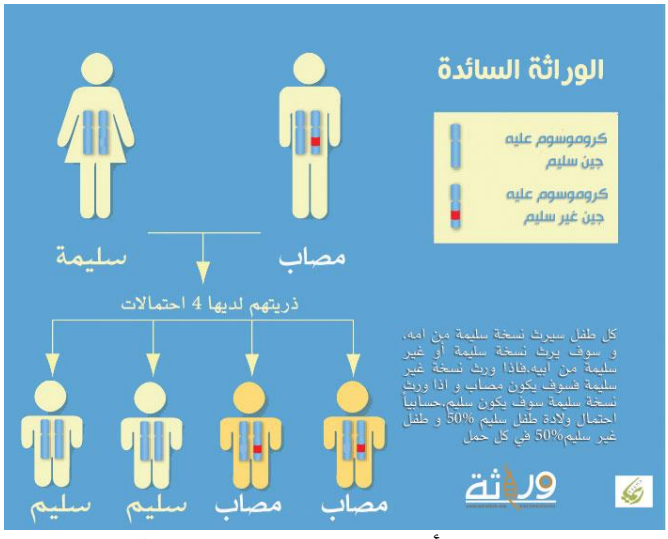
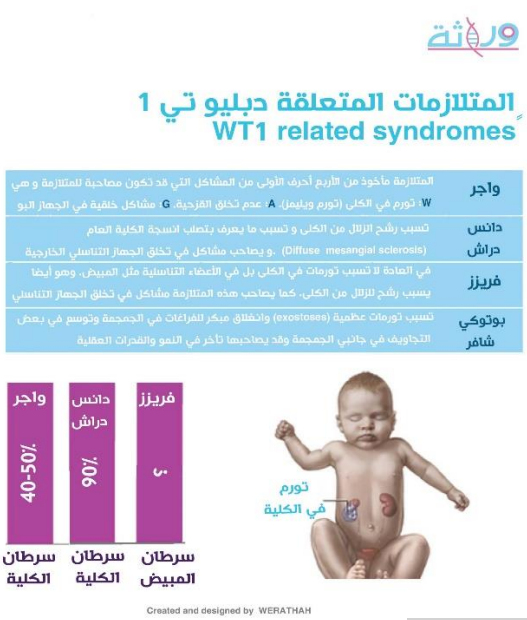
المختصر المفيد للأورام الوراثية WT1

الطفرة في الجين	عند ظهور طفرة في دابليو تي واحد (WT1).تزيد احتمالية حدوث الأورام . الطفرة هي تغير في تسلسل الحمض النووي المسمى بـ(الدي أن أي) بداخل الجين. وهي تغير منذ خلق الشخص. ليس كل طفرة هي طفرة مرضيه لذلك يحتاج الطبيب التثبت من الطفرة عبر تقرير الفحص الوراثي.
مخاطر الاورام	هناك احتمال زيادة للإصابة بالأورام الانسجة التناسلية.
ماذا يجب عليك	كنت انثى او رجل تحتاج ان تتبع التوصيات المنصوص عليها عن طريق طبيب مهتم بالأورام لكي ينسق لك اجراؤها بشكل دوري ويكون مدخل سريع لك لتذليل الصعاب.
الاسرة والاقارب	الشخص الذي لديه هذه الطفرة في الجين لديه احتمال نقلها الى ذريته بنسبة 50% في كل حمل.

مخاطر الإصابة: بالرسم البياني المقابل توضيح بنسب الأورام في عامة الناس ومن لديهم طفرة بالجين.نسب انتشار الأورام بكل أنواعها تختلف بين الدول كذلك هذه النسب تتغير بين فترة و أخرى. لكن هذه ارقام بشكل عام بالإمكان الاستفادة منها. كذلك نسب احتمال الإصابة بمن لديه طفرة هي نِتائج ملاحظات مسحية على المصابين و نسب احتمال اصابتهم بالاورام.



الصورة توضح زوجين أحدهما سليم والاخر مصاب (يحمل جين غير سليم). وفي الأسفل الأربعة احتمالات التي بالإمكان ان تحدث لذريتهم. فنجد اثنان من الأربعة مصابين. واثنان من الأربعة سليمين. أي ان النسبة احتمال طفل مصاب هي 50% وسليم ايضاً 50% في كل حمل.



نمط الانتقال: نمط انتقال هذا الجين من جيل الى جيل أخرى هو عبر الوراثة السائدة. أي ان الجين المعطوب يسود الموقف وقد يسبب مشاكل صحية. والشخص الذي يكون لديه هذا الجين المعطوب لديه احتمال 50% ان ينقلها لذريته و50% لا ينقلها في كل حمل.

من يرث نسخة معطوبة (طفرة) يكون مصاب وتزيد لديه احتمالية حدوث اورام. الصورة توضح زوجين أحدهما لديه جين معطوب والزوج الاخر سليم. وفي الأسفل الأربعة احتمالات التي بالإمكان ان تحدث لذريته. فنجد اثنان من الأربعة مصابين واثنان سليمين. أي ان النسبة 50% إصابة 50% سليم في كل حمل.

.

لا يسمح بنسخ او طبع او نشر هذه المادة الا بموافقة خطية من مؤسس موقع الوراثة الطبية .د عبدالرحمن فايز السويد . ايميل abalswaid@yahoo.com

اسم الجين	WT1	مهم للتحكم في انقسام الخلايا و تثبيط الأورام.
اسم الحالة	ممكن ان تسبب أنواع مختلفة من المتلازمات	متلازمة واجر: هي أشهر المتلازمات الوراثية التي تسبب ورم في الكلى لدى الأطفال. اسم المتلازمة مأخوذ من الأربع أحرف الأولى من المشاكل التي قد تكون مصاحبة للمتلازمة و هي W: تورم في الكلى (تورم ويليمز).A : عدم تخلق القزحية. G: مشاكل خلقية في الجهاز البولي والتناسلي. R: التأخر العقلي و في النمو. متلازمة دانس دراش: هي مشابهه لمتلازمة واجر و متلازمة فريزر ولكنها بشكل اكبر تسبب رشح الزلال من الكلى و تسبب ما يعرف بتصلب انسجة الكلية العام (Diffuse mesangial sclerosis) .و يصاحب مشاكل في تخلق الجهاز التناسلي الخارجية .متلازمة فريزز: هي مشابهه لمتلازمة واجر ومتلازمة دانس دراش ولكنها في العادة لا تسبب تورمات في الكلى بل في الأعضاء التناسلية مثل المبيض. وهو أيضا يسبب رشح للزلال من الكلى. كما يصاحب هذه المتلازمة مشاكل في تخلق الجهاز التناسلي .متلازمة بوتوكي شافر: هي بسبب نقص بالذراع القصيرة لكروموسوم 11 تشمل جين دابليو تي واحد و تسبب تورمات عظمية (exostoses) وانغلاق مبكر للفراغات في الجمجمة وتوسع في بعض التجاويف في جانبي الجمجمة وقد يصاحبها تأخر في النمو والقدرات العقلية. بعض اعراضها متقاربه لمتلازمة واجر.
نمط الوراثة	الوراثة السائدة	كل شخص لديه نسختين من كل جين يرثها من كلا والديه. عندما يحدث عطب (طفرة) في هذا الجين فإنها تزيد من حدوث الأورام حتى مع وجود النسخة الأخرى سليمة. هذا الوضع يسمى الوراثة السائدة. أي ان الجين المعطوب يسود الموقف وقد يسبب مشاكل صحية. والشخص المصاب لديه احتمال 50% ان ينقلها لذريته و50% لا ينقلها في كل حمل.
أنواع الأورام	أورام بالكلى	متلازمة واجر ودانيس دراش هو سرطان الكلى للأطفال. ومتلازمة فريزر سرطان المبيض.
احتمالات الاصابة	للرجال والنساء	متلازمة واجر نسب احتمال حدوث ورم في الكلى لتقريبا 40 الى 50%. ومن لديه متلازمة دانيش دراش فاحتمال الإصابة بسرطان الكلى 90%.و متلازمة فريزر تسبب سرطان بالمبيض.
التوصيات	المسح المبكر لكشف الأورام والتدخل الأحترازي	من لديه متلازمة واجر او دانيس دراش أو أي خلل في كروموسوم يوصى بعمل اشعة للكلى كل ثلاث أشهر منذ الولادة الى سن الثامنة تقريبا من اجل الاكتشاف المبكر للأورام من لديه متلازمة فريزر فليس هناك توصيات خاصة لكن قد يكون من المناسب استئصال المبيضين او أي انسجة تشبه الخصية اذا كانت ضامره او لا تعمل تفادياً لإصابتها بالسرطان. للوقاية: ينصح بفحص العائلة للوقاية. والاستفادة من الفحص الوراثي قبل الغرز .
الاسرة والاقارب	50/50 احتمال اصابة	من يرث نسخة معطوبة (طفرة) من هذا الجين و تمكن من الزواج و الانجاب فان لديه احتمال يصل الى 50% الى ان يورثه لذريته و50% يرثون نسخة سليمة منه لذلك ينصح بفحص العائلة للوقاية. والاستفادة من الفحص الوراثي قبل الغرز لتفادي تكرار الإصابة.
ماذا تحتاج عمله	المتابعة	تحتاج ان تتبع التوصيات الموص بها لمن لديه طفرة في هذا الجين. لذلك تحتاج طبيب مهتم بالأورام لينسقها لك بشكل دوري ويكون مدخل سريع لك لتذليل الصعاب
المعلومات	ثقف نفسك	اجتهد في البحث عن معلومات عن ومتابعة التطورات الطبية التي تخص هذا الجين او الحالة التي تسببها لكي تساعد نفسك وتحصل على أفضل العناية الطبية.

ملاحظة: تتفاوت وتتغير التوصيات بين فتره وأخرى. وهذه المعلومات حرص على ان تكون دقيقة وصحيحة قدر الإمكان وهي معلومات للتثقيف والتوعية ولا تغني عن المتابعة مع الطبيب.

لا يسمح بنسخ او طبع او نشر هذه المادة الا بموافقة خطية من مؤسس موقع الوراثة الطبية .د عبدالرحمن فايز السويد . ايميل abalswaid@yahoo.com