أنيميا الفول (تكسر الدم)

G6PD deficiency

د/لطفي عبد السلام المقطري

أستاذ علم الدم المساعد - قسم علم الدم

رئيس دائرة العلوم الطبية التطبيقية

كلية الطب والعلوم الصحية - جامعة صنعاء

يعتبر مرض أنيميا الفول أكثر أمراض نقص الأنزيمات انتشاراً في العالم. فهو يصيب حوالي 400 مليون شخص ولو نظرنا إلى التوزيع الجغرافي للمرض لوجدنا أنه ينتشر في مناطق كانت موبوءة بمرض الملاريا، و مرض الملاريا من الأمراض الفتاكة و التي يسببها طفيل اسمه طفيل الملاريا، ويعيش طفيل الملاريا متطفلاً على كريات الدم الحمراء فهو يستخدمها في أحد أطوار حياته،و في كثير من الأحيان يؤدي إلى تكسيرها وتحللها.

ويبدوا أن جسم الإنسان تأقلم مع هذا المرض عن طريق جعل الكريات الحمراء تقاوم استيطان طفيل الملاريا فيها و ذلك بإحداث طفرة في جين إنزيم الجي سكس بي دي فيجعل كرية الدم الحمراء تتكسر و تتحلل عند تعرضها لالتهاب بطفيل الملاريا، و بذلك لا يستطيع الطفيلي إكمال دورة حياته التي يستلزم العيش داخل كرية الدم الحمراء لبعض الوقت، و بذلك يتخلص الجسم من الملاريا بشكل فعال. وبعد اختفاء المرض من كثير من مناطق العالم بقية الطفرة على حالها ولم يرجع الجين إلى حالته السابقة.

وبما إن مرض الأنيميا المنجلية و مرض الثلاسيميا أيضا يعتقد إنها أمراض تنتشر في المناطق الموبوءة بمرض الملاريا فإنه ليس من الغريب أن يصاب الشخص بهذه الأمراض ،فبعض المصابون بمرض الأنيميا المنجلية او الثلاسيميا ايضاً مصابون بمرض أنيميا الفول.

إنزيم G6PD قد يكون مختلف من شخص لشخص ، وتختلف طفرات الجين من منطقة للأخرى ،لكن سكان منطقة معينة عادة يتقاسمون تلك الطفرة، على سبيل المثال في مصر يتواجد فقط نوع واحد من السلالات يسمى سلالة أو طفرة البحر الأبيض المتوسط Mediterranean variant , بينما في اليابان هناك نوع مختلف يدعى طفرة اليابان Japan variant يعرف المرض بين الأطباء بمرض نقص خميرة (إنزيم) ديهيدروجينيز الجلوكوز 6 فوسفاتي(PHOSPHATE DEHYDROGENASE 6 GLOCUSE)أو بالمختصر (PD6G).

يعتبر هذا المرض مرض وراثي نتيجة لطفرة موجودة على كروموسوم اكس فلذلك يعتبر من الأمراض الوراثية التي تنتقل بالوراثة المرتبطة بالجنس وهو في العادة يصيب الذكور و ينتقل من أمهاتهم وفي بعض الأحيان قد يظهر المرض على الإناث كما إن الذكور المصابون بالمرض ينقلون المرض ولكنهم ينقلونه إلى بناتهم ولا ينقلونه إلي أبنائهم مطلقا".

ونقص الإنزيم يجعل الكريات الدم الحمراء معرضه للتحلل والتكسر قبل موعدها المعتاد(والذي في العادة يتجاوز 100 يوم) فيؤدي إلى انخفاض في الهيموجلوبين (فقر دم أو أنيميا) مع انتشار للمادة الصفراء تعجز عن تصفيتها الكبد بشكل سريع. هناك تفاوت كبير في السن الذي تظهر فيه أعراض المرض فقد يظهر عند المواليد مباشرة بعد الولادة فيكون اليرقان عندهم أعلى من المستوى المعتاد و الذي يصيب الكثير من الأطفال الطبيعيين كما أنه قد يحدث في أي سن و لكنه في العادة يظهر عند ما يتناول المصاب بالمرض الفول أو العدس أو أي نوع من البقوليات أو بعد الإصابة بمرض فيروسي أو عند تناول بعض من العقاقير، كما قد تظهر الأعراض من دون أن يصاب الشخص بأي مرض و من دون أن يتناول أي نوع من المواد المؤكسدة كالبقوليات.

كيف يحدث مرض أنيميا الفول؟

المصاب بمرض أنيميا الفول يعاني من نقص إنزيم G6PD ويعني هذا أن خلايا كريات الدم الحمراء الموجودة فيه لا تستطيع أكسدة فوسفات البنتوز للحصول على حاجتها من NADPH يؤثر غياب هذا العامل المختزل في كريات الدم الحمراء بحيث لا تستطيع اختزال الجلوتاثيون وهو الضروري جدا" في تنظيف الخلية من الشوارد و العوامل المؤكسدة أي بات خط الدفاع الأول عن الهيموجلوبين غائبا عن الجسم لذلك عند دخول أي مادة مؤكسدة يتم الهجوم مباشرة على الهيموجلوبين وتكسيره نتيجة لتلك الظروف مجتمعة .

الأعراض والعلامات:

1- شحوب في الوجه نتيجة الأنيميا
2- صداع
3- ضعف عام
4- سخونة

5- دوخة
6- ميل للقيء
7- اصفرار
8- إسهال

لماذا يأتي المريض إلى الطبيب؟

يأتى المريض لهذه الأسباب

1-وجع في البطن أو في الظهر.
2-الشحوب الناتج عن الأنيميا.
3-تغير لون البول إلى اللون الداكن.
4-علامات الإصابة بالصفراء.
5-حصوات المرارة .
6- تضخم الطحال.

وقد يكون رقم 5و6 ناتج عن الإصابات المتكررة والغير ملحوظة مرات عديدة سابقة .

الفحوصات المطلوبة :

1- تحليل البول
2- صورة دم كاملة (ويلاحظ وجود اجسام هنز ضمن سيتوبلازما الخلايا الحمراء).
3- تحليل لإنزيمات الكبد.
4- أشعة تلفزيونية للبطن لمعرفة حجم الطحال ووجود حصوات فى المرارة من عدمه .
5- - يتم إثبات التشخيص بمعايرة فعالية انزيم G6PD في الكريات الحمراء حيث تكون هذه الفعالية منخفضة و يكون عينة الدم طرية ولا تتاخر.

العلاج:

العلاج من هذا المرض يتمحور حول تجنب تكسر الدم عن طريق تجنب التعرض للمواد المؤكسدة كأنواع معينة من الأطعمة والأدوية و الالتهابات بشكل عام.

الأطعمة التي يجب تجنبها

جميع البقوليات مثل الفول أو الفول الأخضر وليس المدمس فقط ويمكن أيضاً لغبار طلع الفول أن يؤدي إلى نفس النتيجة، الفول السوداني والمكسرات ،وفول الصويا، والعدس، واللوبيا، والحمص ،والفاصوليا، والبازلاء ،الفلافل(الطعمية).

الأدوية التي يجب تجنبها

الفيتامينات

Vitamin K

(Vitamin C)Ascorbic acid

مضادات الملاريا Anti Malarial-Drugs

- الكلوروكين، الكيناكرين

المسكنات و مضادات الروماتزمAnti-Inflammatory / Analgesic Drugs

(Salicylic Acid)Aspirin

Phenacetin

Antipyrine

(Pyramidon) Aminopyrine

Aniline

Acid Fenamic

(Acetanilide) Pyrazolone

acid para-aminosalicylic

المضادات الحيوية Anti-Bacterial Drugs

- الكلورامفينكول

- النتروفورانتوئين

مضادات السلفاSulfones/Sulfanamides

- السلفوناميدات

مضادات التقيؤ Anti-Emetic Drugs

Neuroleptic

derivatives Phenothiazine

طاردت اليوريك Uricosuric Drugs

Benzoic Acid derivatives

مضادات الهستامينAnti-Histaminic Drugs

Antazoline

ادوية القلب و الضغطCardiac/Anti-Hypertensive Drugs

Procainamide

Quinidine

Hydralazine

مضادات السل Anti- Drugs Tuberculosis

Isoniazide

P.A.S

مضادت الطفيليات Anti- Protozoal Drugs

لا يوجد للأسف علاج شافي من هذا المرض، ولا يمكن التخلص منه ومنعه من الانتقال من جيل لآخر، المرض ليس بالمعدي ولا لمخالطة المصاب أو حاملي المرض أي خطر على الأخرين لأنه مرض وراثي.

وتتم المعالجة حسب الحالة عن طريق اعطاء المريض
1- حبوب حمض الفوليك.
2- حبوب الحديد.
3- أكسجين.
4- راحة بالسرير أو بالعناية المركزة إذا استدعى الأمر.
5- سوائل بالوريد للتغلب على ضعف كمية البول والدخول فى فشل كلوى والعياذ بالله.
6- نقل الدم للتغلب على أنيميا تكسير كرات الدم

إذا كان تكسر الكريات الحمراء شديداً أدى ذلك لحدوث فقر دم حاد وشديد عند المريض وهذه الحالة إسعافيه تستلزم نقل الدم الاسعافي تحت إشراف طبي مع مراقبة المريض عن كثب وقد نضطر لنقل الدم أكثر من مرة، ويتم مراقبة وظائف الكلية خوفاً من حدوث الفشل الكلوي الحاد الناجم عن انحلال الدم الشديد.

المضاعفات:
1- سهولة الإصابة بأي عدوى.
2- فشل كلوى حاد.
3- إصابات بالعين نتيجة النزيف.
4- الوفاة نتيجة أنيميا تكسير كرات الدم الحادة.

الوقاية

إن الوقاية هي أساس تدبير هذا المرض الوراثي، فطالما كان المريض بعيداً عن الأطعمة والأدوية المسببة لتكسر الدم كانت أموره سوية تماماً لذلك فإن تثقيف المريض وأهله (إن كان المريض صغيراً) من الأمور الأساسية حيث لابد من التأكيد على طبيعة المرض الوراثي وأنه ليس مرضاً معدياً، كما يتم تزويد المريض وأهله بقائمة الأطعمة والأدوية والمواد الأخرى التي يجب أن يتجنبها لمنع حدوث تكسر الدم.

ومن الامور الهامة أيضاً ضرورة تذكير الطبيب دوماً بوجود نقص إنزيم G6PD عند المريض حتى يراعي ذلك عند وصف الدواء.

المراجع:

http://www.k44l.com/vb/t38583.html
http://www.yzeeed.com/vb/showthread.php?t=25768

http://www.as7apcool.com/vb/showthread.php?t=230770

http://www.al-zin.com/vb

كتاب اضطرابات الدم (ديفيدسون)2008