

انيميا الفول

يعتبر مرض أنيميا الفول مرضاً شائعاً ينتشر في كل أنحاء العالم حيث تشير التقديرات إلى إصابة حوالي 200 مليون شخص حول العالم. ينجم المرض عن عوز وراثي في انزيم G6PD وهذا ما يجعل الكريات الحمراء قابلة للتكسر والانحلال عند تعرضها لبعض المواد المؤكسدة ومنها الفول الاخضر لذلك يدعى المرض احياناً بأنيميا الفول أو الفوال favism وبالتحديد الحالات الشديدة من المرض.

ماهو أنزيم G6PD ؟

يدعى هذا الانزيم غلوكوز - 6- فوسفات دي هيدروجيناز وهو انزيم ضروري لعمل الكريات الحمراء وسلامتها حيث يساهم هذا الانزيم في سلسلة من التفاعلات التي تتم في الكرية الحمراء والتي تؤدي في النهاية لإنتاج مادة الغلوتاثيون المرجع reduced التي تحمي الكريات الحمراء من التكسر عند تعرضها للمواد المؤكسدة وتمنع تخریبها. لذلك يؤدي نقص انزيم G6PD إلى نقص إنتاج الغلوتاثيون المرجع وبالتالي فقدان الحماية عن الكريات الحمراء التي تصبح معرضة للتكسر والانحلال عند تعرضها لمواد مؤكسدة مثل الفول وبعض الادوية.

أين ينتشر؟

-ينتشر المرض في كل أنحاء العالم لكنه يتركز في اليونان وإيطاليا ودول حوض البحر المتوسط والشرق الأوسط.

انتقاله

ان مرض نقص انزيم G6PD مرض وراثي متنح مرتبط بالصبغي الجنسي X حيث يشرف على تركيب هذا الانزيم جين (مورثة) متوضع على الصبغي الجنسي X ويؤدي حدوث خلل في هذا الجين (الطفرة) إلى نقص تركيب هذا الانزيم وقد تم تحديد وجود أكثر من 400 طفرة قد تصيب جين الانزيم ويفسر اختلاف الطفرات وكثرتها اختلاف الاعراض وشدتها. ان مرض انيميا الفول مرض متنح اي لا يظهر المرض إلا اذا اصيبت كل نسخ الصبغي الجنسي X .

توجد عند المرأة نسختان من الصبغي الجنسي X لذلك تقوم إحدى النسختين بالتعويض في حال إصابة النسخة الاخرى وهذا يفسر قلة إصابة الاناث بالمرض، اما عند الرجل فلا توجد الا نسخة واحدة من الصبغي الجنسي X لذلك تؤدي إصابة هذه النسخة إلى الإصابة بالمرض وهذا يفسر كثرة إصابة الذكور. ينقل الذكور المصابون المرض إلى بناتهم ولا ينقلونه ابدأ إلى اولادهم الذكور. اما الام الحاملة للمرض فتنتقله إلى أبناءها الذكور والإناث، ولا تصاب المرأة عادة بهذا المرض إلا نادراً.

الاعراض

يؤدي تناول الفول او بعض انواع الادوية عند الاشخاص المصابين بنقص انزيم G6PD إلى حدوث تكسر الكريات الحمراء (الانحلال الدموي) وبالتالي يحدث فقر الدم الذي قد يكون شديداً ومهدداً للحياة.

واهم الاعراض السريرية هي الشحوب والصداع والدوار والغثيان والاقياء والم الظهر والوهن والالام البطنية والحمى الخفيفة ومن الاعراض الهامة اليرقان (الصفار) وهو تلون الجلد والاعشبية المخاطية (ملتحمة العين) باللون الاصفر الناجم عن زيادة إنتاج مادة البيلروبين نتيجة للتخرب الشديد للكريات الحمراء، وهذه المادة قد تكون ضارة جداً عند الاطفال حديثي الولادة

حيث يمكن لها ان تترسب داخل الدماغ محدثة مشاكل خطيرة.

الاسباب

- 1 - تناول بعض انواع الاطعمة وعلى رأسها البقوليات بأنواعها خاصة الفول الاخضر والعدس والفاصوليا والبازلاء، ويمكن ايضاً لغبار طلع الفول ان يؤدي إلى نفس النتيجة.
- 2 - بعض أنواع الادوية (انظر الجدول التالي).
- 3 - التعرض للالتهابات الفيروسية والجرثومية (مثل التهاب الكبد).
- 4 - قد يحدث تكسر الكريات تلقائياً دون سبب واضح في بعض الحالات.

جدول يبين أهم الادوية التي قد تؤدي إلى تكسر الكريات الحمراء عند مرضى عوز*G6PD

*المضادات الحيوية

-السلفوناميدات

-الكلورامفينيكول

-النتروفورانتوين

- TMP-SMX

*مضادات الملاريا

-الكلوروكين، الكيناكرين.

*فيتامين C

*المسكنات (مثل الاسبرين)

*مضادات الاقياء (مشتقات الفينوتيازين)

*أدوية السل (مثل الإيزونيازيد)

*ادوية القلب (مثل الهيدرالازين)

التشخيص

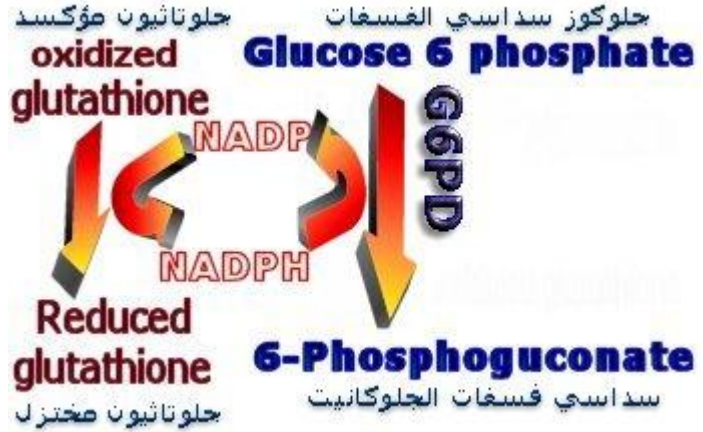
يتم التشخيص اعتماداً على القصة المرضية وفحص المريض إضافة إلى إجراء بعض الفحوص المخبرية حيث يكون هيموغلوبين الدم منخفضاً والبيروبين مرتفعاً وتبدو الكريات الحمراء تحت المجهر متكسرة ومتجزأة. أما فحص البول فيظهر وجود البيلة الخضابية. ويتم إثبات التشخيص بمعايرة فعالية انزيم G6PD في الكريات الحمراء حيث تكون هذه الفعالية منخفضة.

المعالجة

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

الوقاية

ان الوقاية هي اساس تدبير هذا المرض الوراثي، فطالما كان المريض بعيداً عن الاطعمة والادوية المسببة لتكسر الدم كانت أموره سوية تماماً لذلك فإن تثقيف المريض وأهله (إن كان المريض صغيراً) من الامور الاساسية حيث لا بد من التأكيد على طبيعة المرض الوراثية وانه ليس مرضاً معدياً، كما يتم تزويد المريض وأهله بقائمة الاطعمة والادوية والمواد الاخرى التي يجب ان يتجنبها لمنع حدوث تكسر الدم، ومن الامور الهامة ايضاً ضرورة تذكير الطبيب دوماً بوجود نقص انزيم G6PD عند المريض حتى يراعي ذلك عند وصف الدواء.



ما هي المواد المؤكسدة المسببة لأنيميا الفول؟

1- جميع أنواع البقوليات كالقول بأنواعه (أسود، أخضر، سوادني، صويا، إلخ) فاصوليا بجميع أنواعها (أبيض أو أحمر. إلخ)، بازلاء، حمص بجميع أنواعه، حَب (كالبلبلة) أو مطبوخ (كالمقبلات، فلافل، إلخ) و أيضاً عدس بجميع أنواعه و ما يطبخ منه كالشورية و فول الصويا والبقول.

2- الباذنجان (Garden Egg, or Eggplant) من الممنوعات أيضاً، و لذلك فالمتبل ممنوع، لأنه يُطبخ منه، و كذلك البابا غنوج إن كان يُطبخ منه. حتى "الحناء" قد يُؤثر على المصاب، فينبغي تجنبه.

طبعاً زبدة الفول السوداني ممنوعة كذلك، لأن الفول السوداني ممنوع، و هو من الأمور الخطرة.

3- فيتامين C الصناعي (Ascorbic Acid) ممنوع أيضاً لكن خطره أقل. و هو للأسف مضاف في كثير من الأدوية و المكملات الغذائية، كالحديد، ليساعد الجسم على امتصاصه. كما أنها مادة تضاف في كثير من الأغذية، لذلك ينبغي قراءة قائمة المحتويات دوماً بحذر.

بعض أسمائه تشمل:

-l-ascorbic acid

-vitamin C

4- استنشاق أي غازات هالوجينية مؤكسدة مثل الكلور يؤدي إلى تفاقم الحالة بشدة.

- 5- أهم الادوية التي قد تؤدي إلى تكسر الكريات الحمراء عند مرضى عوز* G6PD
- *المضادات الحيوية
 - السلفوناميدات
 - الكلورامفينكول
 - النتروفورانتوئين
 - TMP-SMX
 - *مضادات الملاريا
 - الكلوروكين، الكيناكرين.
 - *فيتامين C
 - *المسكنات مثل الاسبرين
 - *مضادات الاقياء مشتقات الفينوتيازين
 - *أدوية السل مثل الإيزونيازيد
 - *ادوية القلب مثل الهيدرالازين

Drugs and chemicals that should be avoided by persons with g6pd

analgesics / antipyretics

acetanilid, acetophenetidin (phenacetin), amidopyrine (aminopyrine), antipyrine, aspirin, phenacetin, probenecid, pyramidone.

miscellaneous:

alpha-methyldopa, ascorbic acid, dimercaprol (bal), hydralazine, mestranol, methylene blue, nalidixic acid, naphthalene, niridazole, phenylhydrazine, toluidine blue, trinitrotoluene, urate oxidase, vitamin k (water soluble), pyridium, quinine.

antimalarials:

chloroquine, hydroxychloroquine, mepacrine (quinacrine), pamaquine, pentaquine, primaquine, quinine, quinocide.

cytotoxic / antibacterial:

chloramphenicol, co-trimoxazole, furazolidone, furmethonol, nalidixic acid, neoarsphenamine, nitrofurantion, nitrofurazone, para-aminosalicylic acid.

cardiovascular drugs:

procainamide, quinidine.

sulfonamides/ sulfones:

dapsone, sulfacetamide, sulfamethoxypyrimidine, sulphaniilamide, sulfapyridine, sulfasalazine, sulfisoxazole.