



ماهو فقر الدم الفولي (أنيميا الفول) ؟

فقر الدم الناجم عن نقص الانزيم سداسي فوسفات الجلوكوز النازع للهيدروجين ويطلق عليه اختصارا G6PD Deficiency ويعتبر مرضاً وراثياً متنحياً مرتبطاً بالكروموسوم X. ويعد أحد أكثر اضطرابات نقص الانزيمات انتشاراً في العالم؛ إذ يقدر عدد المصابين به بحوالي 400-600 مليون شخص حول العالم، إلا أن المرض ينتشر بشكل شبه حصري في منطقة حوض البحر الأبيض المتوسط.

ويسبب فقدان هذا الانزيم تحللًا مفاجئًا لخلايا الدم الحمراء عند تعرض المريض لمواد مؤكسدة مثل حبوب الفول (Fava beans) والبقوليات ، مما يسبب "فقر الدم التحلي" واليرقان.

كيف تتم الإصابة بالمرض ؟

يصاب الإنسان بالمرض نتيجة لوراثة الجين/الجينات المسببة للمرض والتي تسمى طفرات. وتُحمل طفرات هذا المرض على الكروموسوم الجنسي X (أحد الكروموسومات التي تحدد جنس المولود)، مما يعني أن احتمال ظهور المرض عند الأبناء الذكور أكبر من احتمال ظهوره عند الإناث اللواتي عادة ما يكنّ حاملات للمرض في هذه الحالة: أي تحمل جين المرض ولكن لا يظهر عليها أي عرض، وفي حال ظهر لديها أي أعراض فعادة ما تكون أقل شدة مقارنة مع الذكور.



ماهية حالات انتقال المرض بالوراثة ؟

تبين الدراسات الطبية احتمال حدوث المرض بالوراثة في الحالات التالية :

❖ إذا كان الأب مصاباً وكانت الأم غير مصابة وليست حاملة للجين:

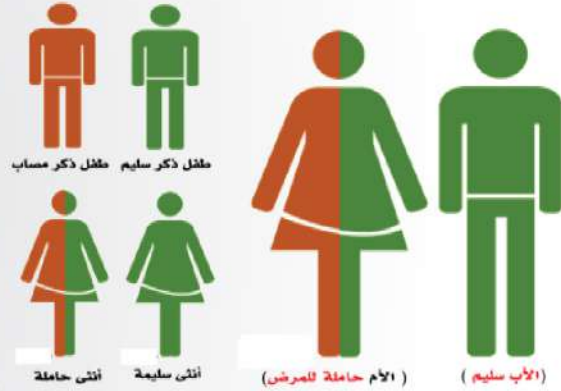
- نسبة إنجاب أنثى مصابة (صفر%).
- نسبة إنجاب ذكر مصاب (صفر%).
- نسبة إنجاب أنثى تحمل جين نقص إنزيم الجلوكوز-6-فوسفيت ديهيدروجيناس ولا تظهر عليها الأعراض المرضية. (100%).

❖ إذا كان الأب مصاباً وكانت الأم حاملة للجين:

- نسبة إنجاب أنثى مصابة (50%).
- نسبة إنجاب أنثى حاملة للجين (50%).
- نسبة إنجاب ذكر مصاب (50%).

❖ إذا كان الأب غير مصاب وكانت الأم حاملة للجين:

- نسبة إنجاب أنثى مصابة (صفر%).
- نسبة إنجاب أنثى حاملة للجين (50%).
- نسبة إنجاب ذكر مصاب (50%).



ماهي أعراض المرض ؟

في الغالب لا يشكو المريض من أي أعراض في الحالات الطبيعية (عند غياب المواد المؤكسدة) لكن عند تناول أي من المواد المؤكسدة يبدأ الانحلال الدموي ويستمر لعدة أيام ثم يتوقف إذا زال المؤثر , و من أهم الأعراض التي تحدث بعد التعرض للمواد المؤكسدة ما يلي :

1

شحوب في لون البشرة

2

ألم في الظهر و البطن

3

تسارع في معدل نبضات
القلب و معدل التنفس

4

احمرار في لون البول

5

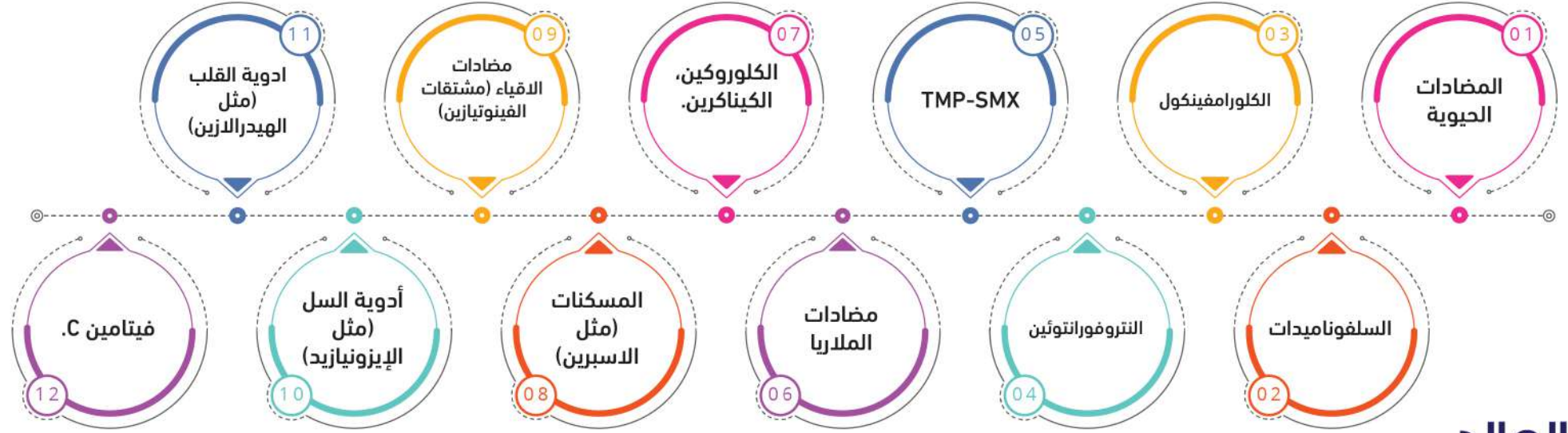
اليرقان (الصفار) و هو اصفرار في لون الجلد و الأغشية المخاطية مثل ملتحة العين نتيجة لزيادة مادة البيليروبين الناتجة من تكسر خلايا الدم الحمراء

ما أهم العوامل التي تزيد من نسبة المواد المؤكسدة و تزيد من حدوث النوبات لدى لمريض ؟





مأهم الادوية التي قد تؤدي إلى تكسر الكريات الحمراء عند مرضى فقر الدم الفولي ؟



العلاج

لا يوجد حتى الآن علاج شافي لمرض تكسر الدم الفولي ولا يمكن منعه من الانتقال من جيل لآخر، يتمحور العلاج حول تجنب تكسر الدم عن طريق تجنب التعرض للمواد المؤكسدة (الفول والبقوليات).

و إذا كان تكسر الكريات الحمراء شديداً أدى ذلك لحدوث فقر دم حاد وشديد عند المريض وهذه الحالة إسعافيه تستلزم نقل الدم 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.