



سُلْطَنَةُ عُومَانِ
وَزَارَةُ الصِّحَّةِ

أنيبيا الفول

مرض نقص الخميرة



المحتويات

- ١ ● نقص الخميرة.....
- ١ ● ما هو نقص الخميرة ؟
- ١ ● مدى إنتشار نقص الخميرة.....
- ٢ ● كيف يصاب الإنسان بنقص الخميرة ؟.....
- ٣ ● ما هي احتمالات توارث نقص الخميرة ؟
- ٥ ● كيف يسبب نقص الخميرة فقر الدم ؟
- ٦ ● هل هناك عوامل مؤثرة تؤدي إلى ظهور أعراض نقص الخميرة ؟.....
- ٧ ● ما هي أعراض نقص الخميرة ؟.....
- ٨ ● نقص الخميرة و الخضاب (الحناء) :.....
- ٨ ● ما علاقة نقص الخميرة بإصابة حديثي الولادة بالصفراء (أبو صفار) ؟
- ٩ ● ما هو علاج الصفار في الأطفال حديثي الولادة ؟
- ٩ ● كيف يعرف الشخص أنه مصاب بنقص الخميرة ؟
- ١٠ ● دور العائلة إزاء الطفل المصاب بنقص الخميرة:.....

عامل أنزيمي
G6PD





عامل أنزيمي
G6PD

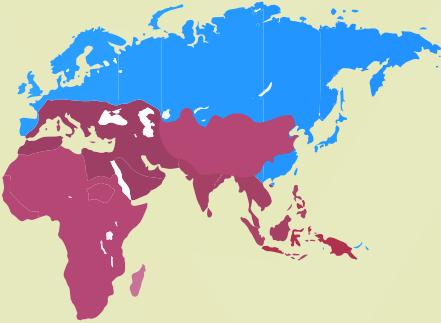
هو نقص في بعض الأنزيمات الخاصة بخلايا الدم التي يحملها بعض سكان منطقة الشرق الأوسط. وقد ظهرت وانتشرت هذه الجينات لأنها تشكل مناعة ضد أمراض كثيرة في القديم مثل (الملاريا) وقد حافظت على حياة الأشخاص الحاملين لها وبالتالي تم توارثها عبر الأجيال إلى أن وصلت إلى عصرنا. ويوجد هناك أكثر من ٩٠ نوعا من أنزيمات نقص الخميرة ولكن أغلب الأنواع الموجودة في السلطنة لا تسبب مشكلة خطيرة للأشخاص الحاملين لها.

● ما هو نقص الخميرة؟

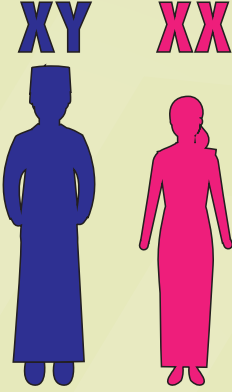
هو نقص في نوع معين من الأنزيمات (الخمائر) الضرورية لعملية التمثيل الغذائي لكريات الدم الحمراء. وقد يؤدي إلى الإصابة بفقر دم حاد إذا تعرض الشخص المصاب لبعض الالتهابات المصحوبة بحرارة، أو تناول أدوية معينة أو بعض البقول مثل الفول، وإذا لم يتعرض لهذه العوامل المؤثرة فإنه يكون معافاً تماماً.

● مدى إنتشار نقص الخميرة

نقص الخميرة هو أكثر أمراض الأنزيمات إنتشارا في العالم، حيث يوجد نحو ١٠٠ مليون مصاب في بلاد البحر المتوسط مثل اليونان وقبرص وإيران والعراق ومصر وفي أميركا وإفريقيا، وفي آسيا مثل الفلبين والهند. وحسب آخر دراسة أجريت بسلطنة عمان لوحظ إنتشار المرض في أكثر من ١٨٪ من السكان.



● كيف يصاب الإنسان بنقص الخميرة؟



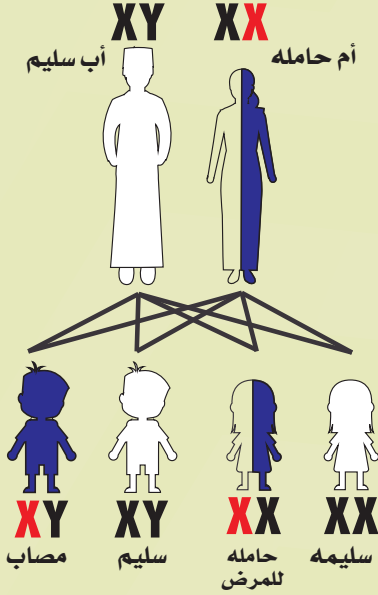
الجين المسؤول عن نقص الخميرة يوجد على كروموسوم الجنس (X) الذي يورث من الأم إلى أبنائها الذكور والإناث على حد سواء، بينما يورث من الأب إلى بناته فقط، حيث يرث الذكور كروموسوم الجنس (Y)، وبالتالي فالأم التي تحمل الجين المسؤول عن نقص الخميرة على أحد كروموسومات الجنس (X) تستطيع أن تنقله إلى أبنائها الذكور والإناث حاملات للمرض بنسبة ٥٠٪. بينما الأب الذي يحمل نفس الجين على كروموسوم

(X) لا يستطيع أن ينقله سوى لبناته ويصبحن حاملات للمرض.

بالتالي فالذكر الذي يحمل الجين المسؤول عن مرض نقص الخميرة على كروموسوم الجنس (X) لا بد أن يكون مريضا ولا بد أن تكون والدته حاملة للمرض أو مريضة، بينما الأنثى قد تكون مريضة إذا حملت الجين المسؤول عن نقص الخميرة على كل من كروموسومي الجنس (XX) وقد تكون حاملة للمرض إذا كان الجين المسؤول عن نقص الخميرة موجود على أحد كروموسومي الجنس (X) فقط وليس الآخر.

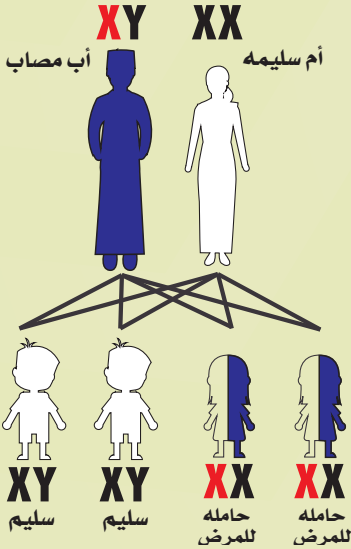


● ما هي احتمالات توارث نقص الخميرة؟



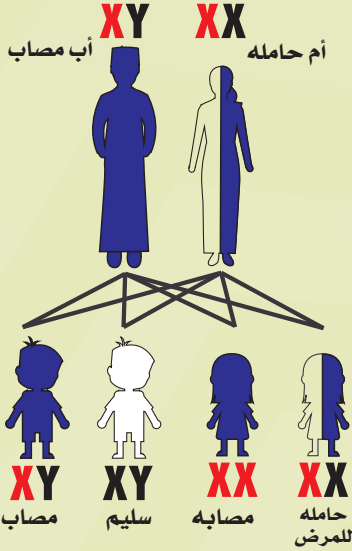
العائلة الأولى:

الأم حامله للمرض والأب سليم، في هذه الحالة يكون هناك احتمال ٥٠٪ لكل ذكر من أطفالها أن يصاب بالمرض، وإحتمال ٥٠٪ لكل مولودة من الإناث من أطفالها تكون حامله للمرض أيضا ولكن ليست مريضة.

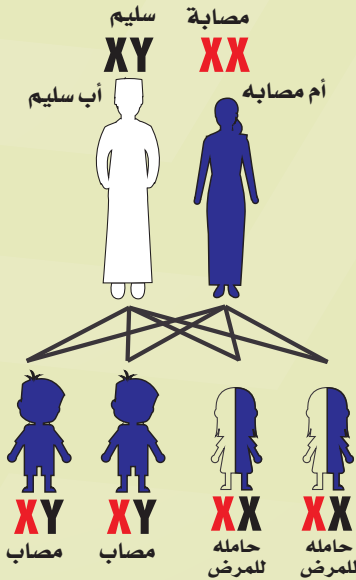


العائلة الثانية:

الأب مصاب والأم سليمة، فالأب ينقل الجين المريض إلى البنات فقط فتصبح كل الإناث حاملات للمرض ولكن لا يظهر المرض عليهن. ولكن الأب لا يستطيع أن ينقله إلى أبنائه الذكور فيصبحوا جميعا أصحاء.



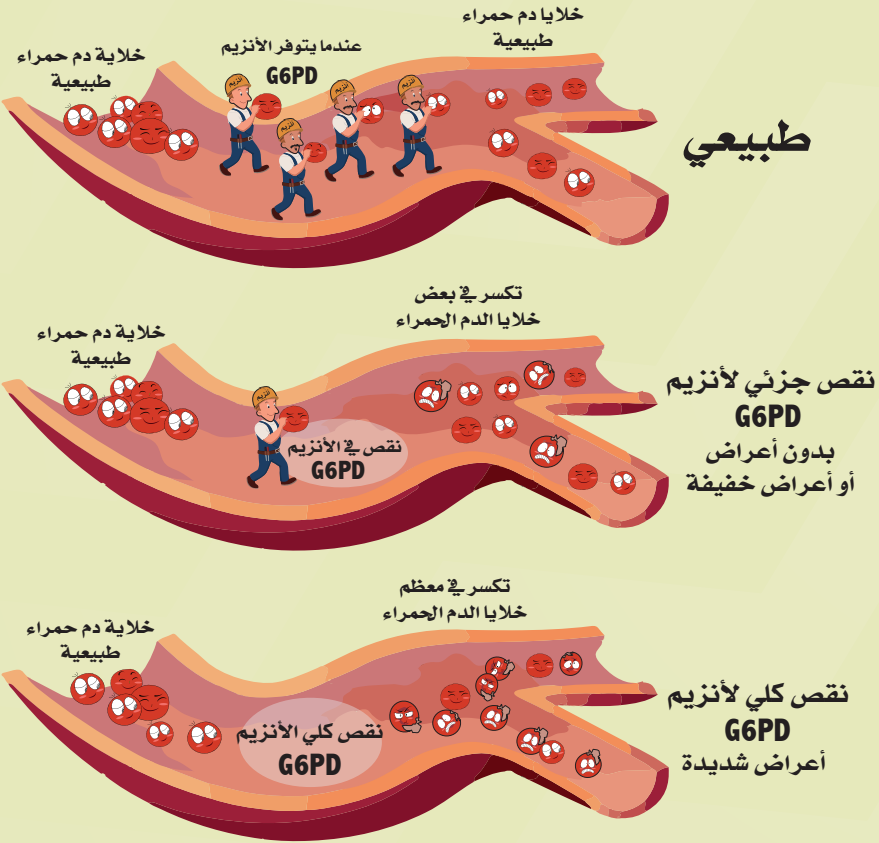
الأم حامله للمرض والأب مصاب، وهنا تكثر نسبة الإصابة حيث يكون هناك احتمال ٥٠٪ أن يكون المولود الذكر سليما و٥٠٪ أن يكون المولود الذكر مصابا. وبالنسبة للمولودة الأنثى فهناك احتمال ٥٠٪ أن تكون مصابة بالمرض و٥٠٪ أن تكون حامله للمرض.



الأم مصابه والأب سليم فيولد جميع الذكور مصابين بنسبة ١٠٠٪ أما الإناث فحاملات للمرض بنسبة ١٠٠٪ أيضا.

● كيف يسبب نقص الخميرة فقر الدم ؟

تقوم كريات الدم الحمراء بتكسير سكر الجلوكوز بواسطة الأنزيمات للحصول على الطاقة اللازمة لها في عملها. وهذه الأنزيمات مهمة جداً لتغذية كريات الدم الحمراء وتخليصها من المواد الضارة المتبقية فإذا نقص الأنزيم فإن هذه المادة الضارة تتراكم وتسبب تكسر وتحلل كريات الدم الحمراء وبالتالي يصاب المريض بفقر حاد في الدم.



● هل هناك عوامل مؤثرة تؤدي إلى ظهور أعراض نقص الخميرة؟

يكون الشخص عادياً وطبيعياً حتى يتعرض لأحد العوامل المؤثرة التي تسبب تحلل كريات الدم الحمراء وتكسرهما، وهذه العوامل هي :

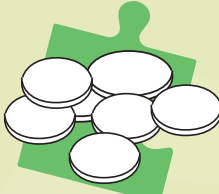
تناول أنواع معينة
من الأدوية



التعرض لبعض
الالتهابات وخاصة
الفيروسية



التعرض لكريات النضالين
الذي يستخدم للحفاظ على
المنسوجات الصوفية
أثناء التخزين



يحدث أحيانا أن يعيش الشخص
سليما طوال حياته ويتناول الفول
دون أن يؤثر عليه، ثم فجأة ودون
أي مقدمات يحدث هذا التحلل أو
التكسر في كريات الدم الحمراء



حديثي الولادة ولا
يعرف السبب بالضبط .



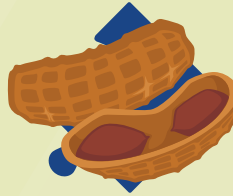
وضع الخضاب / الحناء .



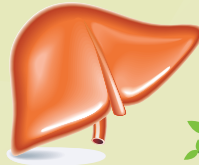
أثناء نوبة السكري
الشديدة وذلك لتغير
درجة الحموضة بالدم .



تناول أنواع معينة من
البقوليات مثل الفول
وخاصة الفول الأخضر .



عند الإصابة بالالتهاب
الكبدى الوبائى

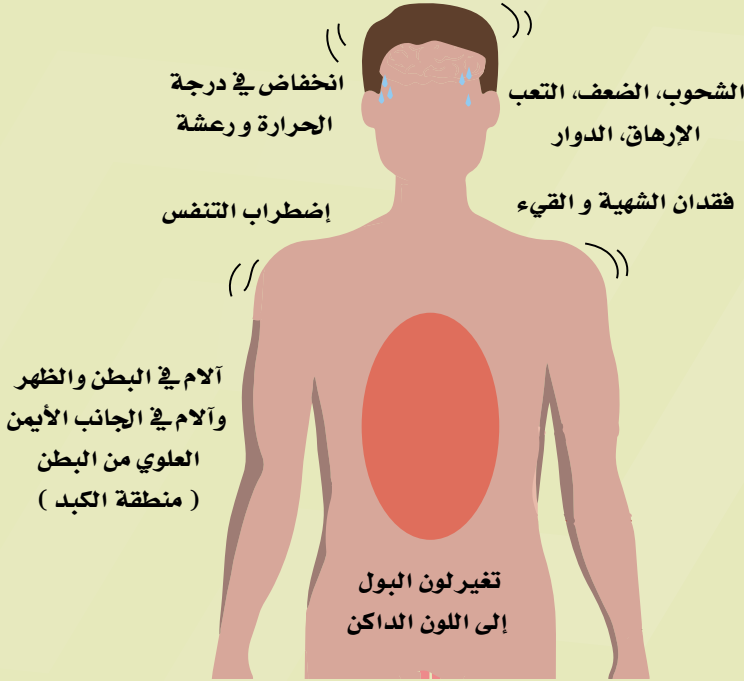


لوحظ تزايد نسبة الإصابة في فصل الربيع
وخاصة المصابين بالنوع الشديد من المرض ، فقد
يصابون بالإغماء لمجرد السير في حقل زرع فيه
الفول الأخضر في فصل الربيع بسبب إستنشاق
رائحة الفول الأخضر



● ما هي أعراض نقص الخميرة؟

يكون مريض نقص الخميرة معافا تماما إلى أن يتعرض للالتهابات أو يتناول الفول أو بعض الأدوية التي تؤثر على كريات الدم، فخلال يومين إلى ثلاثة أيام تظهر على المريض بعض هذه الأعراض مثل :



والسبب في هذه الأعراض هو فقر الدم الناتج عن تكسر كريات الدم الحمراء ونقص الهيموجلوبين. وقد تكون الأعراض بسيطة وتمر دون ملاحظة أو تكون شديدة ويحتاج المريض لدخول المستشفى ونقل دم بشكل سريع للحفاظ على حياته.

خلية دموية متكسرة



خلية دموية سليمة



● نقص الخميرة و الخضاب (الحناء) :



عند وضع الخضاب (الحناء) على أيدي وأقدام الأطفال المصابين بنقص الخميرة قد يحدث تكسر كريات الدم الحمراء و يتغير لون بول الطفل وتظهر عليه أعراض فقر الدم وذلك لامتصاص الحناء من الجلد وتأثير مركباتها على كريات الدم الحمراء للطفل. لذلك ننصح بتجنب الخضاب (الحناء) للشعر والجلد لمن يعاني من نقص الخميرة.

● ما علاقة نقص الخميرة بإصابة حديثي الولادة بالصفراء (أبوصفار)؟

لوحظ أن حديثي الولادة المصابين بنقص الخميرة يكونون عرضة لزيادة تكسر كريات الدم الحمراء في الأيام الأولى من الولادة حتى بدون تعرضهم لأي عوامل مؤثرة، ولم يعرف إلى الآن السبب بالضبط وقد يكون أغلبها لوجود إلتهابات ونتيجة لتكسر كريات الدم الحمراء تزداد نسبة الصفراء في الدم، وتحتاج للعلاج حتى تعود للنسبة الطبيعية. فإذا تركنا المولود بدون علاج و إرتفعت نسبة الصفراء في الدم بشدة فإنها تؤثر على الجهاز العصبي مما يؤدي إلى الإعاقة العقلية للمولود.



● ما هو علاج الصفار في الأطفال حديثي الولادة؟

القياس المتكرر لنسبة الصفراء في الدم وإعطاء المولود المحاليل بجانب حليب الأم وتعرض الطفل للأشعة الضوئية فوق البنفسجية التي تعمل على تكسير الصفراء وخروجها من الجسم عن طريق البول وفي الحالات الشديدة قد يلجأ الطبيب إلى تغيير دم المولود حتى تستقر نسبة الصفراء عند المعدل الطبيعي.



● كيف يعرف الشخص أنه مصاب بنقص الخميرة؟

عن طريق فحص خاص للدم. وفي بعض المستشفيات يجرى هذا الفحص عند الولادة، ويمكن أن تعرف الأم إذا كان الطفل الذكر مصاباً أم لا وكذلك إذا كانت الطفلة الأنثى مصابه أو حاملة للمرض.



● دور العائلة إتجاه الطفل المصاب بنقص الخميرة:

- ١- تتأكد الأم من عدم تعرض الطفل لأي من العوامل المساعدة على تكسر الدم مثل تناول الطفل لأي نوع من أنواع الفول وغيرها
- ٢- عند إصابة الطفل بالحمى أو الالتهابات يجب على الأم أن تلاحظ لون عينيه ولون البول فإذا لاحظت اصفرار العينين أو تغير لون البول إلى اللون الغامق يجب مراجعة الطبيب فوراً فقد يحتاج الطفل لنقل الدم.
- ٣- يجب إخبار الطبيب بإصابة الطفل بمرض نقص الخميرة والتأكد من أن الطفل لا يعالج بأحد الأدوية المذكورة في القائمة المرفقة (الصفحة ١٠) والتي قد تسبب أعراض المرض.
- ٤- الإنتباه للأعراض التي قد تعبر عن وجود تكسر بالدم مثل إصفرار العين، تغير لون البول إلى اللون الغامق، والإصابة بالحمى أو الالتهابات.

تذكر

- عند زيارة الطبيب يجب على الوالدين أو المرافق إبلاغ الطبيب بإصابته بنقص الخميرة .
- يجب عليه عدم تناول الفول وتجنب التعرض لكريات النفتالين.
- ينصح بعدم وضع الخضاب (الحناء) لمن يعاني من نقص الخميرة.
- يجب أن تخبر طبيبك عن إصابتك بمرض نقص الخميرة ليتم وصف الدواء المناسب.
- تجنب الأدوية المذكورة في القائمة التالية.

قائمة (أ) الأدوية التي يجب تجنبها من قبل مرضى نقص الخميرة List (A) Drugs to be avoid by G6PD deficiency patient

1	Acetaminophen (Tylenol)
2	Acetylsalicylic (Aspirin)
3	Antazoline(Antistine)
4	Antipyrine
5	Ascorbic acid(vitamin C): Intravenous doses only reported
6	Benzhexol (Artane)
7	Chloramphenicol
8	Chlorguanidine (Proguanil, Paludrine)
9	Chloroquine
10	Colchicine
11	Diphenhydramine (Bendary 1)

12	Glyburide (Glibenclamide , Diabeta ,Glynase)
13	Isoniazid
14	L-Dopa
15	Quinine

قائمة (ب) الأدوية يجب استخدامها

بحذر مع مرضى نقص الخميرة

**List (B) Drugs that can be taken
with caution by G6PD deficiency patient.**

1	Diaminodiphenyl sulfone (Dapsone)
2	Flutamide (Eulexin)
3	Furazolidone (Furoxone)
4	Isobutyl nitrite
5	Methylene blue
6	Niridazole (Ambilhar)
7	Nitrofurantoin (Furadantin)
8	Phenazopyridine (Pyridium)
9	Primaquine
10	Rasburicase (Elitek)
11	Sulfacetamide
12	Sulfanilamide



الفحص الطبّي قبل الزواج

يعدّ الفحص الطبي قبل الزواج واحداً من أهمّ الإجراءات التي يجب على الجميع اتباعها قبل الإقبال على الزواج؛ إذ إنّه يساعد على الحدّ من أمراض الدم الوراثية في المجتمع.

خدمة

الفحص الطبي قبل الزواج والمشورة الوراثية متوفرة في أغلب المؤسسات الصحية في السلطنة ويمكن التحويل إلى المؤسسات المتخصصة في حالة الحاجة إلى مشورة متخصصة.

الشكر والتقدير

المركز الوطني للأمراض الوراثية
الجمعية العمانية لأمراض الدم الوراثية

لزيارة المكتبة الإلكترونية
وزارة الصحة

