

عوز بروتين الدم (G6PD)

في الدم، أو يتغير تركيبه. يرث الذكور نسخة وحيدة من الكروموسوم X ونسخة وحيدة من الكروموسوم Y من الأبوين. وبما أن هذا المرض ينجم عن حدوث الطفرات التي تصيب الكروموسوم X فإن وجود خلل في نسخة واحدة من الجينة من شأنه إظهار المرض لدى الذكور. ومن جانب آخر تترث الإناث نسختين من الكروموسوم X (نسخة واحدة من كل من الأبوين)، وفي هذه الحالة يتم تعويض الخلل الحادث في إحدى هاتين النسختين عن طريق وجود نسخة ثانية سليمة من الجينة، الأمر الذي يترتب عليه حمل كثير من الإناث لصفة المرض دون ظهور أية أعراض سريرية. ومع ذلك يظهر في حالات نادرة لدى بعض الإناث خلل في نسختي الجينة مما يؤدي إلى عوارض شديدة لأنيميا تكسير الدم. وبشكل عام فإن معدل انتشار المرض لدى الذكور أكبر منه عند الإناث.

البيئة: تُحفّز الالتهابات الجرثومية أو الفيروسية وكذا تعاطي بعض الأدوية فرصة نشوء تكسير الدم المرتبطة بمرض عوز G6PD. بالإضافة إلى ذلك، فإن تناول نوع معين من البقول (القول العريض) أو استنشاق حبيبات طلع نبات الفول العريض يزيد من تكسر كريات الدم الحمراء عند الأشخاص المصابين بالمرض أو ذوي الاستعداد أو القابلية لتكسير الدم، وتسمى هذه الحالة بـ "الفوال".

التشخيص والعلاج

يتم التعرف على الأطفال حديثي الولادة الذين يعانون من عوز إنزيم G6PD بما يبدو عليهم من يرقان بعد الولادة مباشرة، ومع ذلك يظل الكثير من المصابين بذلك المرض بلا أعراض. وقد تظهر العلامات والأعراض في أي عمر بعد تناول حبوب الفول العريض أو أدوية معينة حيث يتم التشخيص في تلك الحالة عن طريق تحليل خاص للدم.

البروتين "نازعة هيدروجين الجلوكوز - 6 - فوسفات" (G6PD) هو عنصر هام (إنزيم) في عملية أكسدة كرات الدم الحمراء، والحفاظ على عمرها الافتراضي الطبيعي. عوز البروتين G6PD هو اضطراب وراثي ينتج عن خلل أو نقص في إنتاج ذلك الإنزيم مما يُسبب التكسير المفاجئ لكرات الدم الحمراء قبل أوانها ويؤدي إلى الإصابة بحالة يطلق عليها أنيميا تكسر الدم، حيث لا يتمكن الجسم من تعويض الخلايا المتكسرة. وفي تلك الحالة قد تظهر على المريض أعراض اليرقان (الشحوب، وإصفرار الجلد، وبياض العين)، وتحول البول إلى لون داكن، والشعور بالإرهاق، وضيق التنفس، وازدياد سرعة خفقان القلب. ومع ذلك، يظل الكثير من المرضى بلا أعراض.

ويتعرض المصابون بعوز G6PD لمضاعفات خطيرة قد تؤدي إلى الوفاة إذا لم يحدث تدخل طبي فوري. وتجدر الملاحظة أن المرضى الذين يعانون من نقص الإنزيم G6PD لا يصابون بالمalaria إذ لا يعيش طفيل المalaria في كرات الدم الحمراء التي تفتقر إلى الأكسجين.

والعوز في بروتين G6PD هو الأكثر انتشاراً بين أمراض نقص إنزيمات الدم، ويعاني منه نحو 400 مليون فرد حول العالم، حيث توجد أعلى معدلات الإصابة به في المناطق التي تنتشر بها آفة المalaria مثل أفريقيا الإستوائية (حيث يعاني منه 20% من السكان)، ومنطقة حوض البحر المتوسط (4 - 30% من السكان)، وآسيا الإستوائية وشبه الإستوائية. ومع ذلك فإن شدة المرض تتفاوت بين السكان، حيث يشيع الشكل الأقل حدة بين الأفارقة بينما يشيع الشكل الأكثر حدة بين سكان حوض البحر المتوسط وجنوب شرقي آسيا.

عوامل نشوء المرض

الوراثة: ينجم هذا المرض عن طفرات في مورثة (جينة) G6PD الموجودة على الكروموسوم X، وبذلك ينخفض مقدار الإنزيم

بين الأطفال حديثي الولادة في المملكة العربية السعودية (37% بين الذكور و21% بين الإناث). وتوضح الدراسات أن حوالي 20-25% من الذكور مصابون بهذا الاضطراب في البحرين وعمان. وفي الدول العربية الأخرى ينتشر المرض بمعدلات متدنية إلى معتدلة، نسبياً: 3 - 12% في الأردن، 7.9% في الإمارات العربية المتحدة، 6.1% في العراق، 6% في اليمن، 2 - 3% في ليبيا، 1.84% في تونس، 1.2% في لبنان، 1% في مصر.

أظهرت الدراسات الوراثية التي أجريت في الإمارات العربية المتحدة والجزائر والعراق والكويت أن عوز G6PD من النوع "المتوسطي" (نسبة لحوض البحر المتوسط) هو النمط الأكثر شيوعاً في العالم العربي، ففي الإمارات العربية المتحدة تبين أن 80% من حالات ذلك المرض تحمل الطفرة المتوسطة، وينجم عن هذه الطفرة أعراض أكثر حدة من تلك الناجمة عن الطفرات الأخرى المسببة لهذا المرض. وذلك لأن هذه الطفرة المتوسطة تسبب إنتاج إنزيم غير مستقر ونشاطه الوظيفي أقل من 1% من إجمالي نشاطه الكلي.

وعادة ما يُعالج اليرقان في الأطفال حديثي الولادة بتعرض الطفل لضوء خاص لأيام قليلة. وفي مراحل لاحقة في الحياة، فإن أفضل طريقة للمعالجة من مرض عوز G6PD تكمن في تجنب تناول الفول العريض تماماً، وكذا عقاقير المعينة كـ بعض المضادات الحيوية مثل (Sulphonamides, Nitrofurantoin, Dapsone)، والأدوية المضادة للملاريا مثل (Quinine Chloroquine)، وأدوية علاج السرطان وأدوية أخرى كالأسبرين والهيدراليزين. ويكون نقل الدم ضرورياً في الحالات الشديدة من ذلك المرض.

عوز G6PD في العالم العربي

مرض عوز G6PD هو من الاضطرابات الوراثية الشائعة في كافة الدول العربية تقريباً، ويرجع ذلك أساساً إلى ارتفاع نسبة حاملي صفة المرض وكذلك استهلاك الفول العريض كأحد مكونات الغذاء الشائعة في المنطقة. ويتراوح انتشار المرض بشكل واضح في المناطق المختلفة من العالم العربي. فقد تم تسجيل معدل عالٍ جداً للمرض

