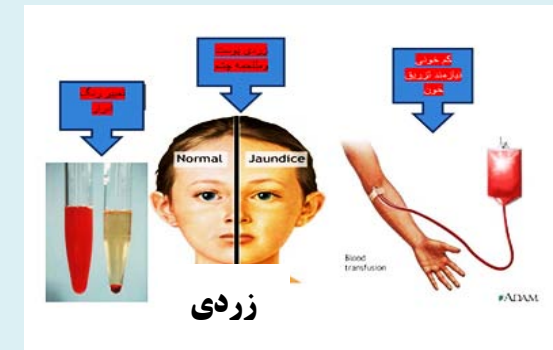


❖ کمبود آنزیم G6PD چیست؟

این کمبود آنزیمی اختلال ژنتیکی وابسته به کروموزوم X است. لذا غالبا در پسران دیده می شود. اما در دختران این اختلال می تواند از یکی از والدین یا هر دو به ارث برسد. اگر دختری یک کروموزوم معیوب را به ارث برد دچار اختلال نسبی می شود ولی اگر از هر دو والد کروموزوم معیوب را به ارث برد مثل همه پسران بیمار، بیمار می شود. البته گاهی دختری تنها از یکی از والدین یک کروموزوم معیوب به ارث می برد و به دلایلی این توارث یکطرفه در بدن بیمار تشدید یافته و بیماری جدی را مثل پسرها بوجود می آورد. بیش از ۴۲۰ نوع اختلال آنزیم G6PD شناخته شده است و همین مسئله توجه کننده تظاهرات بالینی بسیار متنوع این بیماری می باشد. آنزیم گلوکز- شش- فسفات- دهیدروژناز آنزیمی است که در تمام سلول های بدن دیده می شود. نکته مهم این است در صورت عدم حضور این آنزیم گلبول های قرمز خون نمی تواند استرس های ناشی از مواجهه با برخی غذا ها، دارو ها و برخی مواد شیمیایی در محیط عفونت ها و غیره را تحمل کند در نتیجه دیواره گلبول های قرمز از هم می پاشد و باعث کم خونی با شدت های متغیر می شود.



بسیاری از افراد واجد این صفت ژنتیکی برای سال ها بی علامتند هر چند در این مدت کم خونی های خفیفی را ممکن است، بطور متناوب تجربه کنند. مدارکی وجود دارد که نشان می دهد خودداری از مصرف تمام مواد مسبب استرس اکسیداتیو باعث کاهش عوارض کمبود این آنزیم می شود.

❖ کم خونی ناشی از همولیز چیست و چه علائم و عوارضی دارد؟

متلاشی شدن سلول های گلبول قرمز در جریان خون قبل از پایان عمر طبیعی آنها را همولیز می گویند. بر اساس شرایط همولیز می تواند خفیف، شدید یا بین این دو باشد. اگر کم خونی ناشی از همولیز شدید باشد، خطرناک است.

همولیز ناشی از کمبود آنزیم G6PD، در کلیه مراحل نوزادی، بلوغ و کهنسالی دیده می شود. برای مثال عفونت ها گاهی باعث همولیز می شود و گاهی در همراهی با برخی داروها شدیدتر می شود که منجر به بستری شدن بیمار می شود.

❖ علائم این بیماری چیست؟

۱. رنگ پریدگی
۲. زردی پوست و چشم
۳. ادرار تیره یا به رنگ چای
۴. درد پشت
۵. درد شکمی، تهوع و حتی استفراغ
۶. ضعف یا خستگی، گیجی
۷. نفس های کوتاه
۸. تپش قلب
۹. تب

شخصی که دچار علائم فوق شده باید هر چه سریعتر به پزشک مراجعه کند.

❖ غذاها، سبزیجات و موادیکه باید از مصرف آن خودداری شود؛ کدامند؟

- انواع باقلا خام، پخته، خشک شده یا کنسرو شده: لازم به ذکر است در برخی مواقع خلال ها و فرآورده هایی که به عنوان پسته استفاده می شود از باقلا تهیه شده است (مثلا در حلوا شکر، کالباس، بستنی، خلال های غذائی)
- نفتالینوبرخی از حشرهکشها
- حنا
- مواد اکسیدان رنگ موها: تا پس از شستشوی مو از تماس با بیمار اجتناب شود.
- لکتین و ژلاتین های گیاهی: در آدامس های با منشا گیاهی وجود دارد.
- سولفیت: که در برخی غذا های بسته بندی شده وجود دارد.
- لذا حتما باید برچسب مواد غذایی از نظر محتویات بررسی شود.
- رنگآبی مصنوعی غذا
- ویتامین سی (Vitamin C): بهتر است که ویتامین C مصنوعی با دوز بالا استفاده نشود ولی مصرف میوه های واجد ویتامین C و قطره های مولتی ویتامین بلامانع است.

- ویتامین کا (Vit K): قطره های تکمیلی مولتی ویتامین بلامانع است. ویتامین K موجود در ایران - حتی فرم های تزریقی - در حال حاضر از انواع کم خطر می باشد.
- برای اطلاعات بیشتر راجع به مواد غذایی خطرناک می توانید به سایت های ذیل مراجعه کنید:

- g6pddeficiency.org
- www.g6pd.org

❖ بیماری ها و عفونت هائی که می توانند بروز حمله کم خونی را

سبب شوند:

- ✓ بیماری های ویروسی
- ✓ هپاتیت ها
- ✓ عفونت های باکتریال مثل عفونت ریوی یا کلیوی
- ✓ دیابت (اسیدوز کلیه)

❖ آیا در صورت مواجهه با مواد ممنوع، بروز بیماری حتمی است؟

خیر، در برخی بیماران بار ها مواجهه با مواد ممنوع رخ داده ولی به دلایلی علامت بیماری بروز نمی کند ولی این امر هرگز مجوزی برای مواجهه بی خطر بعدی نباید باشد.

❖ آیا مصرف مواد ممنوع در مادر شیرده و حامله که فرزند مبتلا

دارد، هم ممنوع است؟

با توجه به احتمال عبور مواد از شیر یا جفت به نوزاد مبتلا، توصیه می شود از مصرف این مواد اجتناب شود.

❖ لیست داروهای خطرناک در این بیماری:

- **تب بر و مسکن:**
- **سولفونامید:**

پر خطر: فناستین / **پر خطر:** داپسون

پروبنسید / سولفاسالازین

کم خطر: سولفاستامید

استامینوفن / **کم خطر:** سولفادیاژین

کلشیسین

❖ بسیاری از افراد حتی نمی دانند دچار این کمبود آنزیمی هستند و اگر بیماری خود را بشناسند نمی دانند چگونه باید از عوارض آن که می تواند بسیار جدی و حتی منجر به مرگ شود، جلوگیری کنند. در صورتیکه با آشنائی ساده با این بیماری کلیه عوارض به راحتی قابل پیشگیری و درمان است.

آدرس مرکز:

تهران: خیاباندکترشریعتی، بالاتراز حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید، ساختمان اداری طبقه دوم، مرکز تحقیقات بیماریهای خونی مادرزادی کودکان
تلفکس: ۲۲۲۶۵۴۸۸

www.pchd.sbmu.ac.ir

1. Anaesthetic management in patients with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency undergoing neurosurgical procedures. sebastianvaliaveedan, chauromahajan. indian journal of anesth, 2011 jan-feb: 55(1): 68-70.
2. Diagnosis and Management of G6PD Deficiency jennifer e. fran k, MAJ, MC, USA, Martin Army Community Hospital, Fort Benning, Georgia, Am Fam Physician 2005; 72: 1277-82.
3. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, WHO Working Group, Bulletin of the World Health Organization, 67 (6): 601-611 (1989).
4. 4. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, M D Cappellini, G Fiorelli, Lancet 2008; 371: 64-74.
5. Perioperative Management of the Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficient Patient A Review of Literature, Cpt Ali R. Elyassi, DDS* and Maj Henry H. Rowshan, DDS, AnesthProg 56: 86^912 009.

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

مرکز تحقیقات بیماریهای خونی مادرزادی کودکان



G6PD بیایم به بیماران مبتلا به

کمک کنیم تا سالم بمانند و بهتر زندگی کنند!

❖ کمبود آنزیم G6PD که در بیش از ۶۰۰ میلیون نفر در سراسر دنیا دیده می شود، یک اختلال ژنتیکی است.

فناستین
فنیل بوتازون
پروبنسید
آسپرین*

• آنتی بیوتیک:
پر خطر: کلرامفنیکل
سیپروفلوکساسین
فورازولیدون
نالیدکسیک اسید
نیتروفورانتوئین
کم خطر: ایزونیاژید

پر خطر: اتانول
دی مر کاپرول
لازیکس
منتول
متیلن بلو
نفتالین
راسبوریکیز
فنازوپریدین
دوکسوروبیسین
کم خطر: دوپامین

نکات مهم:

*آسپرین با دوز کاهنده ی تب مشکلی ایجاد نمی کند.
اکثر داروهای مورد استفاده در بیهوشی بی خطر می باشد.

❖ لیست داروهای خطرناک در این بیماری:

کم خطر:
کینین
کینیدین
تری متو پریم
پری متامین

• آنتیهیستامین:
کم خطر: دیفنهیدرامین

• ضد مالاریا:
پر خطر: پریماکین
کیناکرین

• ضد تشنج:
پر خطر: لاموتریژین
کم خطر: فنیتوئین