

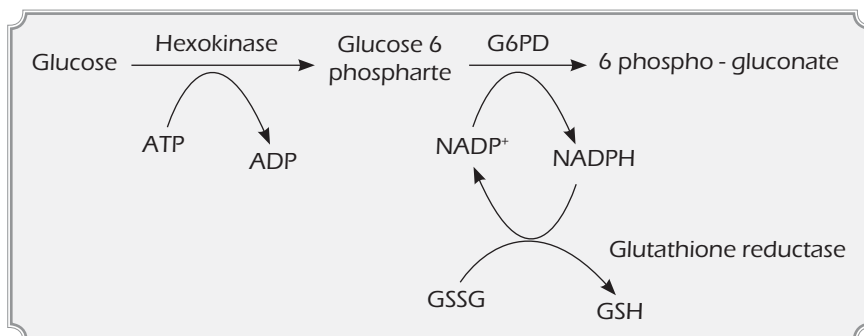
کمبود آنزیم G6PD

ترجمه: دکتر ندا پیمان

داروساز

به فقدان NADPH حساس تر از سایر سلولها می باشند. این بیماری وراثتی می باشد و علائم آن در بیماران هموزیگوت شدیدتر است. این بیماری بر حسب شدت علائم به ۵ گروه

آنزیم G6PD جهت تبدیل $NADP^+$ به NADPH در مسیر پنتوز فسفات ضروری می باشد. نقش NADPH حفاظت سلولها در مقابل آسیبهای اکسیداتیو می باشد. گلبولهای قرمز خون نسبت



مسیر پنتوز فسفات

ا، ا، ا، III، IV و V تقسیم می‌شود. در گروه I علائم بیماری شدید و بیماران گروه V فاقد علامت می‌باشند. علائم این بیماری شامل افزایش بیلی‌روبین در نوزادان و آنمی همولیتیک حاد یا مزمن می‌باشد.

■ هیپر بیلیروبینمی نوزادان

علت افزایش بیلی‌روبین ناشی از کمبود G6PD نامعلوم است. کمبود این آنزیم در نوزادان می‌تواند منجر به کاهش کلیرنس کبدی بیلی‌روبین شود. گاهی افزایش بیلی‌روبین منجر به کرنیکتروس و مرگ نوزاد می‌گردد.

■ همولیز حاد

همولیز حاد در بیماران دچار کمبود آنزیم G6PD می‌تواند ناشی از عفونت، مصرف باقلای فاوا و یا مصرف بعضی از داروها باشد. عفونت شایع‌ترین علت همولیز حاد در بیماران مبتلا به کاهش G6PD می‌باشد. احتمالاً لکوسیت‌ها در هنگام فاگوسیتوز موجب آزاد شدن مواد اکسید کننده و در نتیجه همولیز می‌شوند. مهم‌ترین عفونت‌های ایجاد کننده همولیز شامل سالمونلا، اشریشیاکلی، استرپتوکوک بتا همولیتیک، ریکتزیا، هپاتیت ویروسی و آنفلوانزا A می‌باشند. همچنین مهم‌ترین داروهای ایجاد

کننده همولیز در این بیماران شامل داپسون، فلوتامید، کرم مافناید، متیلن بلو، نالیدیکسیک اسید، نیتروفورانتوین، فنازوپیریدین، پریماکین، سولفاستامید، سولفامتوکسازول و سولفانیل آمید می‌باشد. مصرف این داروها در مادر شیرده نیز می‌تواند موجب همولیز در نوزاد مبتلا به کاهش این آنزیم شود. همولیز حاد می‌تواند منجر به کمر درد، دردهای شکمی، یرقان، هموگلوبینوری و یا اسپلنومگالی گذرا شود. همولیز بعد از ۲۴ تا ۷۲ ساعت از مصرف این داروها شروع شده و بعد از ۴ تا ۷ روز فروکش می‌کند. با این که تحقیقات بالینی خطری را در رابطه با دریافت خون از بیماران مبتلا به کاهش این آنزیم نشان نداده است، بانک‌های خون حاضر به پذیرفتن خون این افراد نیستند.

■ درمان

درمان در این بیماران مبتنی بر اجتناب از عوامل خطرزا می‌باشد. به ندرت آنمی در این بیماران آنقدر شدید است که نیاز به تزریق خون باشد. فولیک اسید و آهن در هنگام همولیز مصرف می‌شوند. سودمندی آنتی‌اکسیدان‌ها مانند ویتامین E و سلنیوم در درمان این بیماری هنوز ثابت نشده است.

منبع

www.aafp.org (American Family Physician, 2005)