

"רגישות לפול" חוסר האנזים G6PD / ד"ר רחמים טעדיה

המחלה הידועה לרבים כ"רגישות לפול", היא חוסר מולד של אנזים, הנקרא גלוקוז 6 פוספאט דהידרוגנאז (G6PD). חוסר זה גורם לרגישות של כדוריות הדם האדומות למספר תרופות ולצמח הפול. משפחות רבות בין יוצאי המזרח ובעיקר בין יוצאי עיראק וקורדיסטאן, שם חוסר האנזים נפוץ, נמנעות מלהכניס פול לביתם, מתוך ידיעה שהוא יכול להיות מסוכן לבני משפחתם.

חשיפה לפול או לתרופות מסוימות, המפורטות למטה, אצל אנשים חסרי האנזים, יכולה לגרום תוך מספר שעות עד מספר ימים להרס מסיבי של כדוריות דם אדומות, המביא לאנמיה (חוסר דם) קשה. זוהי הצורה הקשה והנדירה יותר של המחלה. חוסר דם זה יכול להתבטא בחולשה קיצונית, וסחרחורת, עד כדי עלפון. צבע העור נעשה חיור וצהוב, והשתן מתחיל להיות דמי, בצבע אדום חום. משבר כזה יכול לעיתים לגרום להרס של עד כשני שלישי מדמו של הנפגע, והוא יכול להכניסו להלם. לעיתים הוא מלווה בחום וצמרמורת.

כאמור צורה זו של משבר היא הצורה הקיצונית והיא פחות שכיחה. לרוב מדובר בהרס דם קל, לעיתים בלתי מאובחן ע"י החולה או הרופא, או לחוסר דם קל קבוע, וכרוני.

הרגישות היא יותר לפריחה של צמח הפול, ולפול הירוק, ופחות לפול היבש המקובל בארץ. הרגישות היא גם למספר תרופות, וחולים עם חוסר האנזים צריכים להימנע מהן. התרופות הן:

- אספירין
- אופטלגין
- סולפה
- סדורל
- מקרודנטין
- סינטומיציטין
- חלק מהתרופות נגד מלריה
- ויטמין K
- נפטלין ועוד.

לא כולם רגישים באותה מידה לכל התרופות או לפול. חלקם רגישים פחות וחלקם רגישים יותר. חלקם רגישים יותר לפול ופחות לתרופות ואחרים רגישים אחרת. פרט לרגישות הזו של הכדוריות האדומות, האדם הוא בריא לחלוטין, והמחלה יכולה שלא להתבטא כלל, אם לא תהיה חשיפה לפול או לתרופות שהזכרנו.

צורת העברת המחלה מן ההורים לילדים היא מעניינת במיוחד. הגן הנושא את המחלה יושב על כרומוזום X, הכרומוזום של המין. כידוע לנשים יש שני כרומוזומי X. לגברים לעומת זאת יש כרומוזום אחד X וכרומוזום אחד Y. האב מעביר את כרומוזום ה X שלו רק לבנותיו, ולכן אם הוא נגוע במחלה, הוא יעביר אותה רק לבנותיו ולא יעביר אותה לבניו. האם לעומת זאת, מעבירה כרומוזום X גם לבנותיה וגם לבניה, ולכן אם היא נשאית של המחלה היא יכולה להעביר אותה גם לבנים וגם לבנות.

הנשים סובלות מהמחלה הרבה פחות מהגברים משום שלרוב יש להם X אחד נגוע אך X אחד תקין. לגברים יש רק X אחד ולכן כאשר הוא נגוע המחלה קשה יותר.