



חוסר באנזים - G6PD

בבדיקת הדם שנערכה לבנכם/ בתכם נמצא חוסר באנזים G6PD (גלוקוז - 6 פוספאט דה הידרוגנאז) אנזים ה-G6PD נמצא בכל תאי הגוף ושומר עליהם מפני נזקי החמצון, הנגרמים כתוצאה מחילוף חומרים בגוף.

מהו אנזים ה-G6PD?

אנזים זה חשוב במיוחד לתפקודם התקין של כדוריות הדם האדומות, משום ששם חילוף החומרים מוגבר וקיים חשש לנזקי חמצון. כאשר קיים חוסר באנזים, קשה לכדורית הדם לבצע את חילוף החומרים כיאות, דבר המסב לה נזק ומגביל את אורך חייה. קיימים מספר סוגים של חוסר באנזים G6PD. בארץ נפוץ מאוד חוסר אנזים G6PD, הקרוי גם "הטיפוס הים תיכוני".



כיצד בא לידי ביטוי חוסר באנזים G6PD?

חוסר באנזים G6PD אינו מסוכן ואינו גורם נזק כל עוד מתנהגים נכון. עלולה להיגרם אנמיה (ירידת ערך ההמוגלובין) עם הופעת צהבת, שתן כהה או חיוורון קיצוני במצבים של מחלת חום, מחלה זיהומית או מחלה קשה אחרת. כל אלה הם סימנים לפירוק מהיר של כדוריות דם אדומות וירידה חדה ברמת ההמוגלובין (אנמיה). פירוק מהיר של כדוריות דם אדומות יכול גם להתרחש אצל תינוקות מיד לאחר הלידה ומתבטא בצהבת של הילוד.

כיצד מספלים באנמיה ובפירוק כדוריות הדם האדומות?

ברב המקרים האנמיה איננה חמורה ולא יידרש כל טיפול. לעיתים רחוקות קצב פירוק כדוריות הדם האדומות מהיר ויש צורך במתן עירוי דם.



אז מה עושים ביומיום?

החוסר באנזים ה-G6PD אינו מסוכן ויש מספר הגבלות מצומצמות ביותר שיש להקפיד עליהן:

- . **אסור לילדכם לאכול פול - במידה והילד/ה אכל/ה (או בא/ה במגע) יש לפנות מיד לרופא.ה**
- . **אסור לילדכם ליטול את התרופות הבאות:**
- 1. **Dapsone (Avlosulfon) - (דפסון - אבלוסולפון) - תרופה נדירה הניתנת במצבים של זיהומים מיוחדים אשר אינם מגיבים לטיפול אחר.**
- 2. **Methylene Blue - (מתילן בלו) תרופה הניתנת רק באשפוז למצבים מאד מיוחדים.**
- 3. **Uvamin, Nitrofuantoin Macrodantin (ניטרופורנטוין - מקרודנטין, יובאמין) - אנטיביוטיקה בשימוש בעיקר בדלקות בדרכי שתן.**
- 4. **Phenazopyridine (Sedural) - (פנזופירידין-סדורל) - תרופה הניתנת במצבים של דלקת בדרכי השתן לשם הקלת הכאב.**
- 6. **Primaquine (פרימקווין) - תרופה הניתנת לטיפול ומניעת מלריה.**
- 7. **Rasburicase (רסבוריקאז) - תרופה הניתנת במסגרת טיפול במחלות ממאירות.**
- 8. **Toluidine Blue (טולידין בלו) - תרופה הניתנת לעיתים נדירות בזמן ביצוע הדמייה של בלוטת התריס.**

* [Trimethoprim/Sulfamethoxazole - (Septrin, Resprim, Diseptyl, Sulfatrim, סולפטרים, דיספטיל, רספרים, ספטריין) - אנטיביוטיקה בשימוש במצבים שונים.

אין התווית נגד לשימוש ב- תרופה זו במינון רגיל בחולים חסרי האנזים G6PD .
במינון מוגבר התרופה עלולה לגרום לפירוק כדוריות דם אדומות, לכן רצוי להעדיף טיפול חלופי במידת האפשר.

- . **בכל טיפול רפואי (רופא מטפל, רופא שיניים, מתן זריקה, חיסון או כל טיפול אחר) יש ליידע את הרופא המטפל על העובדה שלילדכם חוסר באנזים G6PD .**



האם קיימת מגבלה במידה והאם מניקה ולילד/ה יש חסר באנזים G6PD ??

ההגבלות על האם המיניקה במצב זה הן מועטות.

- 1. במידה ולילדך חסר באנזים G6PD - לא לאכול פול כל עוד הנך מיניקה.
- 2. לא להניק תינוק חסר האנזים G6PD במידה והנך נוטלת את אחת התרופות שהוזכרו למעלה מכיוון שהן עלולות לעבור לתוך חלב האם ולגרום לאנמיה אצל התינוק היונק.

חשוב מאוד!

**יש לידע את הרופא המטפל על החסר באנזים בכל קבלת תרופה.
יש לשים לב בכל נטילת תרופה לשם החומר הפעיל בתרופה, מכיוון ששמות מסחריים משתנים ומתחדשים.
בכל חשיפה לאחד מהגורמים שהוזכרו (פול, נפסלין, תרופות) יש להיוועץ מיד עם הרופא המטפל.**