# الفصل الرابع

# البرفيريا

## *Porphyria*

**البرفيريا مرض ولادي وراثي** ، تضطرب فيه إحدى الإنظيمات التي تتدخل في تصنيع الأصبغة الجسدية ، وفي هذا المرض يشكو المريض من **آلام مفاجئة في أحد أعضائه أو اندفاعات جلدية وقد تظهر الحمى المتقطعة . . ويتحرض المرض بعد التعرض إلى مجموعة مختلفة من المواد أشهرها : الباربيتورات ، وأدوية السلفا ، والكريزيوفولفين ، والدايلانتين ، والمثيل دوبا ، ومضادات الاكتئاب ، وبعض الضَّادَّات الحيوية الخاصة .**

وللمرض أشكال عديدة ، وقد يصيب أي عضو من الجسم لكنه يفضل الكبد أو الجلد أو الأعصاب . وأشهر أشكاله ما يسمى « **البرفيريا الحادة المتقطعة** » ، وهنا قد يستمر المرض دون أي عرض ليظهر فجأة إثر تناول إحدى المواد المذكورة سابقاً أو عند تغيير الحمية الغذائية ، فإذا شكى المريض من آلام حادة في البطن ، لا يمكن تفسيرها فعلينا أن نفكر باحتمال إصابته بالبرفيريا . وأهم علامة توجه إلى تشخيص هذا المرض هي انقلاب لون البول إلى اللون الأسود إذا ترك عدة ساعات في الظلام .

ليس للبرفيريا شفاء ، ولكن الأدوية المتوافرة حالياً تساعد في تخفيف الأعراض . وأما العلاج الجذري الشافي فإننا نتوقعه أن يأتي من علماء الوراثة بالتدخل في الجينات المصابة .

الأغذية المناسبة لهذا المرض هي السكريات العديدة ، وبمقادير كبيرة

( ٣٠٠ـ ٦٠٠غ ) يومياً . فقد ثبت أنَّ هذه المقادير تمنع من حدوث الهجمات الحادة . ويجب الابتعاد عن السكريات البسيطة الخالصة إذا كان المريض سكرياً أيضاً ، **والجدول ٤٤ يبين حمية مناسبة لهؤلاء المرضى** .

لاحظ أن هذه الحمية تشتمل على سبع وقعات من الفواكه ، و٣ أكواب من الحليب المقشو ، و١٠وجبات من السكريات المركبة ، ( كالخبز والباستا والحبوب ) .

ولا بد من تناول كمية قليلة من الدسم أو البروتينات بحسب الطاقة الحرارية التي يحتاجها المريض ، ويكفي منها ١٨٠غ من لحم الدجاج بلا جلد وملعقتان كبيرتان من زيت الزيتون .

إنَّ هذه الوجبة تحميك من الهجمات الحادة ولكنها ستعرضك لزيادة الوزن ، ولذلك اصرف الزائد منها بالحركة والرياضة .

* * *