

فاویسم چیست؟

گلبول های قرمز برای سلامتی و فعالیت طبیعی احتیاج به آنزیم های مختلف دارند که یکی از آنها گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز می باشد. این آنزیم گلبول های قرمز را در برابر صدمات حاصل از مواد اکسید کننده محافظت می کند. در صورتیکه این آنزیم در گلبول های قرمز خون وجود نداشته باشد یا میزان آن کمتر از حد طبیعی باشد، فرد در مقابل مواد اکسید کننده مانند باقلا و برخی داروهای خاص حساس می شود و ممکن است در صورت مصرف این مواد گلبول های قرمز خون شکسته و تخریب شوند که به بیماری حاصل از این مشکلات فاویسم می گویند.

بیماران در حالت عادی کاملاً طبیعی بوده و هیچگونه علامتی ندارند مگر آنکه با مواد اکسیدان (خوراکی یا استنشاقی) مواجهه پیدا کنند که در این صورت دچار علائم حاد بیماری می شوند.



علائم بیماری فاویسم چیست؟

همانگونه که ذکر شد افراد با کمبود آنزیم (G6PD) در حالت عادی هیچگونه علامتی ندارند. پس از مواجهه فرد با مواد اکسیدان دچار علائم زیر می شود:

علائم عمومی: سردرد، تهوع، استفراغ، رنگ پریدگی، بیحالی، افزایش ضربان قلب و افزایش تعداد تنفس

علائم اختصاصی: زردی (یرقان) پوست و مخاط و تغییر رنگ ادرار (به صورت پررنگ و رنگ چای) در موارد پیشرفته کاهش سطح هوشیاری و افت فشارخون نیز اتفاق می افتد.

علائم بیماری در دوره نوزادی خود را به صورت زردی دوره نوزادی نشان می دهد. بنابراین تمام نوزادان مبتلا به زردی از لحاظ این بیماری بررسی می شوند.



درمان بیماری فاویسم چیست؟

- این بیماری درمان قطعی ندارد و تنها اقدام موثر پیشگیری از بروز حمله همولیز با پرهیز از مواجهه با مواد اکسیدان و در صورت بروز حمله مراجعه سریع به پزشک جهت اقدامات نگهدارنده و حمایتی برای پیشگیری از عوارض همولیز است.

برای پیشگیری از حمله بیماری چه اقدامی باید انجام داد؟

- همانگونه که اشاره شد باید بیمار از مواجهه با مواد اکسیدان پرهیز نماید. این مسئله شامل همه بیماران با هر شدت بیماری می باشد. در صورت شک به بیماری نیز تا تکمیل بررسی باید فرد از مواجهه با اینگونه مواد پرهیز نماید پیشگیری از عفونت در این بیماران ضروری است.

آیا بیماری فاویسم بیماری خطرناکی است؟

- همانگونه که ذکر شد افراد مبتلا در حالت عادی کاملاً بدون علامت هستند و چنانچه با مواد اکسیدان مواجهه پیدا نکنند تا پایان عمر نیز بدون علامت و حتی ناشناخته باقی بمانند. ولی در صورت مواجهه با مواد اکسیدان و ایجاد همولیز به علت از بین رفتن خون بیمار عوارض خطرناکی ممکن است برای بیمار پیش آید. مهمترین این عوارض عبارتند از:

- ✚ فشار بر کلیه و ایجاد نارسائی کلیه
- ✚ عدم اکسیژن رسانی به مغز و ایجاد تشنج و کاهش سطح هوشیاری
- ✚ عدم اکسیژن رسانی به قلب و ایجاد نارسائی قلبی و حتی مرگ



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کرمانشاه

معاونت درمان - مدیریت پرستاری
بیمارستان امام خمینی (ره) اسلام آباد غرب

فاویسم



تهیه: واحد آموزش سلامت
زیر نظر: دکتر مستوره حسینی
متخصص اطفال ونوزادان
بهار ۹۸
آخرین بازنگری: بهار ۱۴۰۱
بازنگری بعدی: بهار ۱۴۰۲

انواع نخود، عدس، گیاه خرنوب، کهور و ... سولفیت ها و غذاهای شامل آنها: سولفیت ها بطور وسیعی در انواع مواد غذایی مصرف می شوند، بنابراین باید برچسب مواد غذایی را برای بررسی وجود آنها مورد توجه قرار داد. منتول و مواد غذایی و فرآورده های بهداشتی شامل آن: مشکل بتوان خمیردندان، آبنبات، خوشبو کننده دهان و یا دهان شویه هایی را پیدا کرد که در آن منتول بکار نرفته باشد. بنابراین باید احتیاط لازم را بکار برد. عصاره نعناع طبیعی منع مصرف ندارد. رنگ های خوراکی مصنوعی/ حنا / نفتالین /نوشابه های الکلی/ اسید اسکوربیک: در بعضی مواد و ویتامین ها اضافه می شود. دوز بالای آن می تواند مشکل ساز باشد.

داروها:

آنتی بیوتیکها

* سولفانامیدها شامل: تریمتوپریم - سولفامتوکسازول - نالید کسک اسید - کلرام فنیکل)
* داروهای ضد مالاریا شامل: (پریماکین - پاماکین کلروکین - کیناکرین

داروهای دیگر شامل: (فناستین - آنالوگهای ویتامین K - پروبنسید - فنازوپیریدین - استامینوفن)
*مواد شیمیایی: فینل هیدرازین، بنزن، نفتالین



آیا والدین می توانند کمک دیگری به بیمار کنند؟

- در حالت عادی رعایت اقدامات پیشگیرانه و پیشگیری از مواجهه با مواد اکسیدان مهمترین اقدام است.
-مراجعه به پزشک برای بررسی سایر فرزندان و شناسائی بیماران است
- از اقدامات مهم دیگر یادآوری به پزشک در هنگام مراجعه پزشکی برای کمک به پزشک در تحویز داروی کم خطر و بدون خطر برای بیمار است.
- با بروز کوچکترین علامت مشکوک از جمله تغییر رنگ ادرار، بروز زردی و یا بیحالی مراجعه سریع به پزشک صورت گیرد.
- در صورت بروز حمله همولیز و در صورتی که پزشک اجازه تغذیه خوراکی به بیمار می دهد خوراندن مایعات فراوان تا عادی شدن رنگ ادرار (خصوصا در کودکان کم سن که نمی توانند نیاز تغذیه ای خود را برطرف نمایند) توصیه می شود.

لیست عواملی که در مبتلایان به کمبود آنزیم G6PD همولیز ایجاد می کند:

غذاهای گیاهان و موادی که نباید مصرف شوند:

باقلا به هر شکل موجود خانواده نخودیان: باقلا، انواع لوبیا، سویا و انواع افزودنی های غذایی که سویا در آنها وجود دارد.