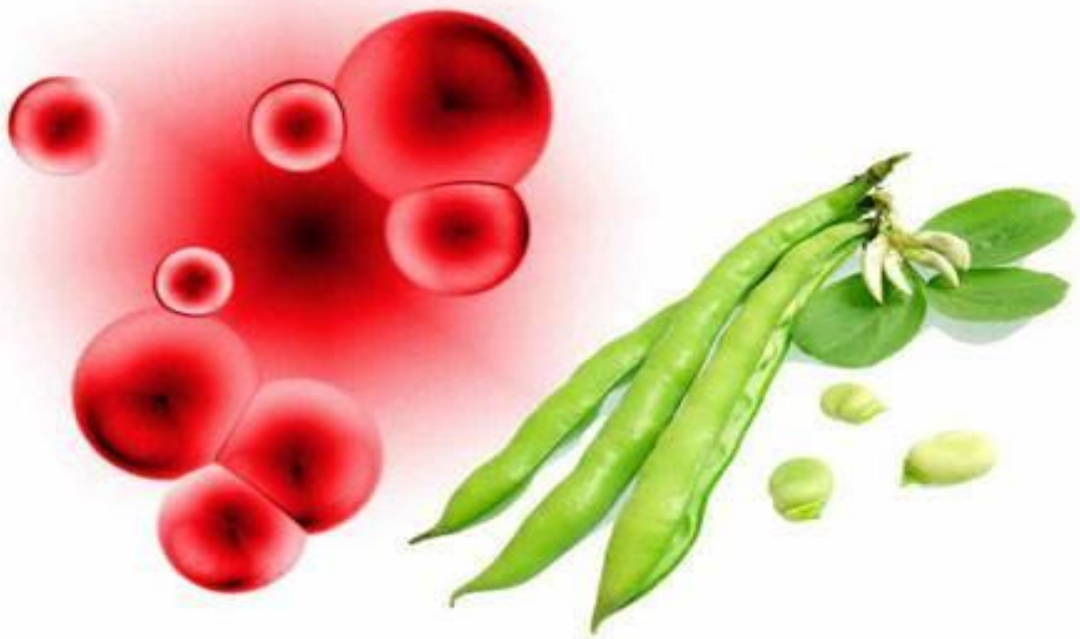


## راهنمای بیماران

# بیماری فاویسم یا کمبود آنزیم G6PD



### تهیه و تنظیم:

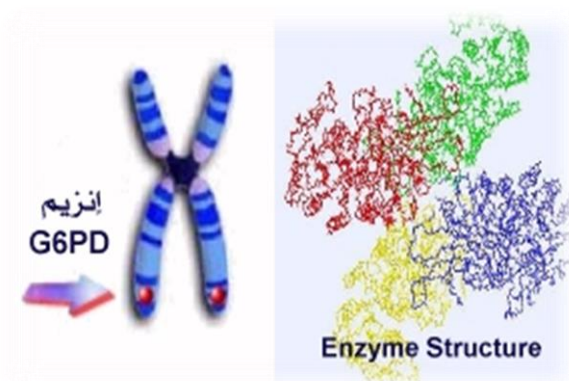
دکتر فرزانه احمدی (رزیدنت کودکان)

و فرزانه مقیم خانی (کارشناس اطلاع رسانی پزشکی)

مرکز تحقیقات بیماری‌های خونی و مادرزادی کودکان

[www.pchd.sbmu.ac.ir](http://www.pchd.sbmu.ac.ir)

## تعریف بیماری:



یک بیماری ارثی است که به علت کمبود G6PD که یکی از آنزیم های گلبول قرمزی باشد، ایجاد می شود. این بیماری وابسته به جنس بوده و بیشتر در جنس مذکر دیده می شود. فاویسم برگرفته شده از واژه ی ایتالیایی Fava به معنای باقلاست. بیماری حادی که در افراد حساس نسبت به باقلا بعد از خوردن باقلا یا تماس با گرده ی آن ایجاد می شود و با همولیز (Hemoliz) به معنای پاره شدن گویچه های قرمز خون همراه است. حمله ی فاویسم معمولا ۲-۶ روز طول می کشد و در بیشتر موارد خود بخود

علاج می یابد. اما در موارد سخت برای جبران گویچه های قرمز خراب شده، تزریق خون لازم است. این بیماران حساس نسبت به باقلا دارای یک نقص آنزیمی (آنزیم G6PD) هستند. این کمبود آنزیمی به احتمال غالب نوعی دفاع در مقابل مالاریا است، و ممکن است به ارث برده شود، به همین سبب فاویسم بیشتر در مناطقی دیده می شود که در گذشته مالاریا خیز بوده اند. دلیل ازدیاد فاویسم در بهار یعنی فصل فراوانی باقلای تازه و همچنین گرده افکنی باقلا است .

## علائم بیماری شامل:

▪ علائم عمومی: سر درد، تهوع، استفراغ، رنگ پریدگی، بی حالی، احساس خستگی و کوفتگی، درد پشت یا شکم، خواب آلودگی، افزایش ضربان قلب و افزایش تعداد تنفس

▪ علائم اختصاصی: زردی پوست و مخاط و ناخن، تغییر رنگ ادرار به صورت پررنگ و رنگ چای

در موارد پیشرفته کاهش سطح هوشیاری و افت فشار خون 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.

## موادی که نباید مصرف شوند عبارتند از:

- خانواده نخودیان مثل باقلا، لوبیا، سویا، عدس و نخود

- سولفیت ها و غذاهای شامل آن؛ بنابراین باید بر چسب مواد غذایی را مورد توجه قرار داد.

- منتول و مواد غذایی و فرآورده های بهداشتی شامل: مشکل است بتوان خمیر دندان، آبنبات، خوشبو کننده دهان و یا دهان شویه هایی را پیدا کرد که در آن منتول به کار نرفته باشد. بنابراین باید احتیاط لازم را به کار برد.

- رنگ های خوراکی

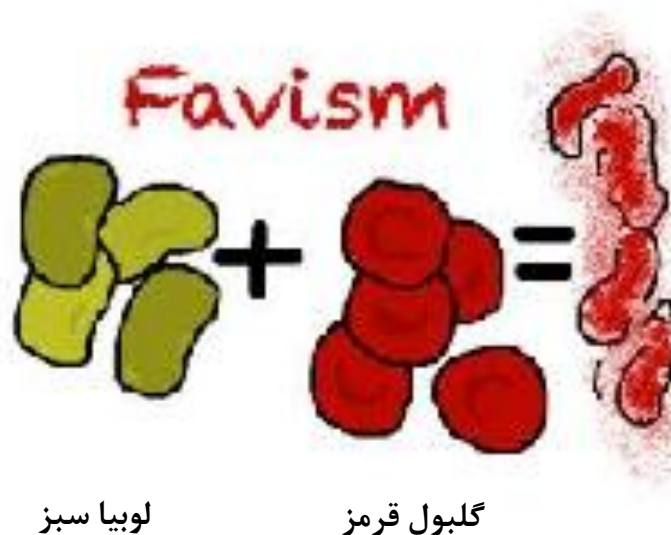
- حنا

- نفتالین

- نوشابه های الکلی

- اسید اسکوربیک

- داروها مانند کوتریمکسازول، اسپرین، نالیدیکسیک اسید و نیتروفورانتوئین




به یاد داشته باشید عفونت ها از مواردی هستند که می توانند باعث تشدید همولیز و تاثیر منفی بیشتر مواد اکسیدان شوند.

به بیمار پرهیز از هر گونه مواجهه با باقلا می شود ولی باقلای تازه ماده اکسیدان بیشتری دارد و مواجهه با آن از خطر بروز همولیز بیشتری برخوردار است. برخی از بیماران با استنشاق بوی باقلای تازه و در مواردی حتی عبور از کنار مزرعه باقلا و یا حضور در خانه ای که در آن باقلا پاک شده است باعث بروز همولیز می شود. بنابر این پرهیز از مواجهه به معنی نخوردن آن به تنهایی نیست.

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

در صورت وجود یک فرد مبتلا در خانواده بررسی برای همه افراد خانواده خصوصا فرزندان دیگر لازم است.

آیا والدین می توانند کمک دیگری به بیمار بنمایند؟ 

- در حالت عادی رعایت اقدامات پیشگیرانه و پیشگیری از مواجهه با مواد اکسیدان مهمترین اقدام است.
- مراجعه به پزشک برای بررسی سایر فرزندان
- از اقدامات مهم، یاد اوری به پزشک در هنگام مراجعات پزشکی جهت تجویز داروی کم خطر برای بیمار است.
- با بروز کوچکترین علامت مشکوک از جمله تغییر رنگ ادرار، بروز زردی و یا بی حالی مراجعه سریع به پزشک صورت گیرد.
- در صورت بروز حمله همولیز، خوراندن مایعات فراوان تا عادی شدن رنگ ادرار توصیه می شود.