



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی و درمانی شاهرود

بیماری فاویسم

بهار ۱۴۰۲

ای سی یو اطفال بیمارستان بهار

مهلازمانی

بیماری فاویسم

فاویسم نوعی بیماری ژنتیکی خونی است که بسیاری از افراد آن را به عنوان حساسیت به باقلا می شناسند. این بیماری زمانی اتفاق می افتد که بدن به اندازه کافی آنزیمی به نام گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز (G6PD) نداشته باشد. به عملکرد گلبول های قرمز کمک می کند. و همچنین آنها را از ترکیبات موجود در خون که می تواند به آنها آسیب برساند محافظت می کند. بیماری فاویسم در کودکان اختلال ارثی ناشی از نقص ژنتیکی وابسته به کروموزوم X است و به همین دلیل در کودکان پسر بیشتر از دختران دیده می شود.

در کودکان مبتلا به بیماری فاویسم، گلبول های قرمز خون به اندازه کافی G6PD تولید نمی کنند و یا چیزی که تولید می کنند آنطور که باید کار نمی کند. بدون G6PD کافی برای محافظت از گلبول های قرمز، این گلبول ها از هم جدا می شوند و به این امر همولیز گفته می شود. هنگامی که بسیاری از گلبول های قرمز خون از بین می روند، فرد ممکن است به کم خونی همولیتیک مبتلا شود. این اختلال می تواند باعث خستگی، سرگیجه و سایر علائم شود. گلبول های قرمز خونی که G6PD کافی ندارند به برخی داروها، غذاها و عوامل عفونی حساس هستند. هنگامی که این موارد باعث از بین رفتن سریع گلبول های قرمز خون در مدت کوتاهی می شود، به آن بحران همولیتیک می گویند. در این موارد، علائم با از بین رفتن عامل حساسیت زا متوقف می شود. در موارد نادر، کمبود G6PD بدون توجه به قرار گرفتن در معرض محرک ها منجر به کم خونی مزمن می شود.

محرک های فاویسم در کودکان

محرک های همولیز در کودکان مبتلا به کمبود G6PD عبارتند از:

- بیماری مانند عفونت های باکتریایی و ویروسی
- برخی از مسکن ها و داروهای کاهش دهنده تب
- برخی از آنتی بیوتیک ها
- برخی از داروهای ضد مالاریا
- باقلا
- نفتالین

علائم:

اکثر افراد مبتلا به فاویسم هیچ علامتی ندارند. اگر بسیاری از گلبول های قرمز در فرد مبتلا از بین بروند، فرد ممکن است علائم کم خونی همولیتیک را داشته باشد.

این موارد می تواند شامل موارد زیر باشد:

- رنگ پریدگی (در کودکان با پوست تیره تر، گاهی اوقات رنگ پریدگی در دهان به ویژه روی لبها یا زبان دیده می شود)
- خستگی مفرط یا سرگیجه
- ضربان قلب سریع
- تنفس سریع یا تنگی نفس
- زردی پوست و چشم
- طحال بزرگ شده
- ادرار بسیار تیره

فاویسم در کودکان چگونه درمان می شود؟

درمان علائم کمبود G6PD معمولاً به سادگی از بین بردن عامل محرک است. اغلب، این به معنای درمان عفونت یا توقف استفاده از دارو است. اگر کودک به عفونت، دارو یا عامل خوراکی مانند باقلا حساسیت دارد، با درمان عفونت، قطع دارو و دور کردن کودک از عوامل محرک می توانید علائم را از بین ببرید. کودک مبتلا به کم خونی شدید ممکن است برای دریافت اکسیژن و مایعات نیاز به درمان در بیمارستان داشته باشد. گاهی اوقات، کودک به تزریق سلول های خونی سالم نیز نیاز دارد. اگر کودک تب دارد، می توانید با استفاده از استامینوفن تب را کنترل کنید. مکمل های اسید فولیک، مکمل های آهن و ویتامین E در بهبود وضعیت بیمار تاثیر بسیاری دارد.

پرهیز غذایی در فاویسم

پیشگیری از بروز این عارضه پرهیز از مواجهه با مواد اکسیدان است. اصلی ترین عامل بروز بیماری فاویسم مصرف باقلا است؛ البته در بعضی از موارد موادی که به گرد گیاه هم آغشته باشد می تواند افرادی را مبتلا کند. بهتر است این افراد از مصرف حبوباتی مانند سویا، لوبیا، عدس، نخودفرنگی و لپه خودداری کنند، چون ممکن است در طولانی مدت عوارض جدی ایجاد نماید.

بعضی از غذاها برای این بیماران مضر است؛ مانند سوپ های آماده، سوسیس، کالباس، همبرگر، بادام زمینی، کنسرو گوشت یا ماهی، سس مایونز، کره مارگارین، لسیتین سویا، مواد حاوی صمغ عربی، صمغ گوار، و ژلاتین گیاهی.

سایر مواد غذایی منع شده برای افراد فاویسم

- مواد غذایی حاوی سولفیت: این ماده در مواد غذایی که دارای افزودنی هستند دیده می شود؛ از جمله آب میوه های صنعتی، آب سبزیجات، نوشابه، نوشیدنی های الکلی، میوه های خشک و ترشی ها حاوی سولفیت هستند.
- مواد غذایی حاوی منتول: از روغن نعناع به دست می آید و به عنوان افزودنی و طعم دهنده در برخی از مواد مانند آب نبات، خمیردندان، دهان شویه و... وجود دارد.
- رنگ خوراکی آبی: افراد مبتلا به فاویسم نباید از رنگ خوراکی و متیلن بلو یا تولوئیدن بلو استفاده نمایند.
- اسکوربیک اسید یا ویتامین C: مصرف این ویتامین در مقادیر بالا منجر به تشدید همولیز شده و برای بیماران مبتلا به این بیماری خطر دارد.
- بعضی از ترکیبات گیاهی: ترکیبات گیاهی مثل چای سبز، چای سیاه و عصاره شیرین بیان نباید زیاد مصرف شود.

نکات مهم در مورد مراقبت از کودکان مبتلا به فاویسم

- سعی نمایید اطلاعات مفیدی راجع به این بیماری و ممنوعیت های غذایی آن داشته باشید. شناخت فاویسم و پرهیز غذایی از بروز آن جلوگیری می کند.
- به کودک خود آسپرین ندهید و مصرف هر دارو باید زیر نظر پزشک باشد. در زمان مراجعه به پزشک از فاویسم کودک خود وی را مطلع کنید.
- از تماس کودک با مواد شیمیایی مانند بنزین و ترکیبات آن جلوگیری کنید. همچنین، از نفتالین در لباس ها استفاده نشود.
- مادران شیرده نباید از باقلا و آسپرین استفاده کنند و در صورت مصرف دارو باید پزشک خود را مطلع نمایند.
- در صورت ایجاد حملات فاویسم سریعاً به نزدیک ترین مرکز درمانی مراجعه نمایید.

با رعایت نکات ضروری و پرهیزهای غذایی در فاویسم می شود به خوبی آن را مهار نموده و به راحتی با آن زندگی کرد.

منابع :

SCOTT HARTMAN, MD; ELIZABETH
BROWN, MD, MPH; ELIZABETH
LOOMIS, MD; and HOLLY ANN
RUSSELL, MD, MS, University of
Rochester Medical Center, Rochester,
New York

*Am Fam
Physician.* 2019 Feb 1;99(3):159-165.