

## بیماری فاویسم چیست؟

بیماری فاویسم یک بیماری ژنتیکی است که در اثر کمبود گلوکز-۶-فسفات-دهیدروژناز (G6PD) در خون ایجاد می‌شود. کمبود این آنزیم در گلبول‌های قرمز خون باعث می‌شود که غشای گلبول‌های قرمز در اثر مواجهه با برخی مواد، از بین بروند و گلبول‌ها به سرعت لیز شوند. قبل از اینکه بدن بتواند گلبول قرمز جدید تولید کند و جایگزینی برای گلبول‌های قرمز از بین رفته پیدا کند، اکسیژن بافت و اندام‌ها کاهش پیدا می‌کند و در نتیجه کم‌خونی همولیتیک ایجاد می‌شود. افراد مبتلا به همولیتیک دچار خستگی، زردی پوست و چشم و هم‌چنین تنگی نفس می‌شوند.

## علائم فاویسم در کودکان چیست؟

در حالت عادی بیماری فاویسم در بزرگسالان و به خصوص کودکان با علائم و نشانه‌ای همراه نیست. اما اگر آن‌ها در معرض گرده گیاه، حبوبات خاص مانند باقلا و نخودفرنگی، عفونت باکتریایی و ویروسی یا داروهای خاص قرار بگیرند، نشانه‌های زیر را از خود بروز می‌دهند.

- ضربان سریع قلب
- تنگی نفس
- ادرار تیره رنگ
- تب
- خستگی شدید یا سرگیجه
- رنگ پریدگی
- طحال بزرگ‌شده
- اسهال
- حالت تهوع
- درد شکم
- زردی پوست و سفیدی چشم

## علت بیماری فاویسم

بیماری فاویسم یک بیماری ارثی است که معمولاً از طریق پدر، مادر یا هر دو به کودک منتقل می‌شود. ژن معیوبی که باعث کمبود G6PD (گلوکز-۶-فسفات-دهیدروژناز) می‌شود روی کروموزوم X قرار دارد.

- مردان تنها یک کروموزوم دارند، پس بیشتر از زنان به این بیماری مبتلا می‌شوند. برای ایجاد بیماری فاویسم تنها نیاز به یک نسخه تغییر یافته از ژن است.

- زنان دارای دو کروموزوم (XX) هستند، پس اگر دو کروموزوم آنها درگیر این بیماری نشود، ناقل می‌مانند. در نتیجه آنها علائمی از فاویسم را ندارند و تنها می‌توانند بیماری را به فرزندان خود منتقل کنند.

## انواع فاویسم

طبق سازمان جهانی بهداشت (WHO) فاویسم به ۵ دسته زیر تقسیم می‌شود که سه دسته اول دچار کمبود G6PD هستند.

کلاس I: کمبود شدید آنزیم به همراه کم‌خونی همولیتیک مزمن

کلاس II: کمبود شدید آنزیم به همراه آزاد شدن همولیز ادواری (از بین رفتن گلبول‌های قرمز به صورت متناوب)

کلاس III: کمبود متوسط، همولیز فقط با عوامل استرس‌زا

کلاس IV: بدون کمبود آنزیم و عوارض (خفیف)

کلاس V: افزایش فعالیت آنزیم بدون عوارض جانبی

## راه‌های تشخیص بیماری فاویسم

معمولاً پزشک در خصوص رژیم غذایی، داروهای مصرفی و سابقه ژنتیک از خانواده بیمار مبتلا به فاویسم سوالاتی می‌پرسد. سپس بر اساس علائم بیماری و معاینه می‌تواند تشخیص دهد که شخص به بیماری فاویسم مبتلا شده یا خیر.

### • آزمایش G6PD

آزمایش G6PD یک نمونه آزمایش ساده است که پزشک می‌تواند بر اساس آن، میزان گلوکز-۶-فسفات-دهیدروژناز در خون را اندازه‌گیری کند. علت کم‌خونی همولیتیک را تشخیص دهد.

بیماران باید قبل از انجام آزمایش در خصوص داروهایی که مصرف کردند یا مواد غذایی حساسیت‌زا با پزشک صحبت کنند. برخی از داروها می‌توانند روی نتایج آزمایش‌ها تداخل ایجاد کنند و تاثیرات منفی بگذارند.

هم‌چنین پزشک آزمایش‌هایی مانند شمارش کامل خون، آزمایش هموگلوبین سرم، آزمایش فارماکوژنتیک و شمارش رتیکولوسیت را برای تشخیص تعداد گلبول قرمز و کم‌خونی همولیتیک تجویز می‌کند.

### • معاینه ادرار

### • معاینه مغز استخوان

## تشخیص فاویسم در نوزدان

افرادی که بابت ابتلای نوزادان خود به بیماری فاویسم نگران هستند، می‌توانند به پزشک اطفال مراجعه کنند و از پزشک بخواهند آزمایش غربالگری را انجام دهد. نتایج این آزمایش به پزشک کمک می‌کند تا تشخیص دهد که نوزاد به بیماری G6PD یا فاویسم و کم‌کاری تیروئید مادرزادی مبتلا شده یا خیر. ( غربالگری بیماری فاویسم در بدو تولد برای تمام نوزادان انجام می‌شود)

زردی نوزادان یکی از عوامل بیماری فاویسم است. پس همیشه باید به علائم و نشانه‌های نوزادان توجه ویژه‌ای داشت.

اگر والدین علائم زیر در نوزادان خود ببینند باید به صورت اورژانسی نوزادشان را به اولین مرکز درمانی برسانند.

- خواب‌آلودگی زیاد
- رنگ‌پریدگی و خستگی
- نفس‌نفس زدن
- ضربان قلب سریع

## درمان فاویسم در کودکان

فاویسم یک بیماری مادام‌العمر است و درمان قطعی ندارد؛ اما با دوری از محرک‌ها می‌توان آن را کنترل کرد. در صورت برخورد افراد با مواد حساسیت‌زا و بروز آنمی همولیتیک باید هر چه سریع‌تر به مراکز درمان و اورژانس بیمارستان‌ها مراجعه کنند.

پزشک متخصص بر اساس سن، علائم، معاینه پزشکی و نتایج آزمایشات، علت بروز آنمی همولیتیک کودک را تشخیص می‌دهد.

- اگر علت بیماری به دلیل رخ دادن عفونت باشد، پزشک عفونت را از بدن خارج می‌کند.
- اگر والدین کودک از دارویی استفاده کرده باشند که باعث نابودی گلبول‌های قرمز خون شده باشد، پزشک مصرف آن‌ها را قطع می‌کند.

نکته: یکی از بهترین و موثرترین روش‌های درمان بیماری حاد فاویسم، انتقال خون است. انتقال خون مانع کمبود G6PD در خون می‌شود.

بیماران مبتلا به فاویسم و به خصوص کودکان برای جلوگیری از تشدید این بیماری نباید از مواد حساسیت‌زایی مانند حبوبات، لوبیا و نوشیدنی حاوی کینین در رژیم غذایی خود استفاده کنند.

### مصرف ویتامین

ویتامین C و E جزء آنتی‌اکسیدان‌های قوی هستند که می‌توانند از سلول‌ها محافظت کنند. ویتامین E می‌تواند میزان همولیز را کاهش دهد. ویتامین K می‌تواند باعث کاهش گلوپاتیبون در گلبول‌های قرمز خون نوزادان شود. مصرف این ویتامین باعث درمان زردی نوزادان شود.

## فاویسم و ازدواج

بعد از تشکیل خانواده تنها در صورتی بچه‌ها به بیماری فاویسم مبتلا می‌شوند که در یکی از حالت‌های زیر قرار گیرند.

- بیماری از پدر خانواده به دختر منتقل می‌شود.
- امکان انتقال بیماری فاویسم از پدر به پسر وجود ندارد.

- اگر مادر خانواده ناقل بیماری فاویسم باشد حدود ۵۰٪ احتمال دارد پسر خانواده هم به فاویسم مبتلا شود.

## تغذیه بیماران مبتلا به فاویسم

افراد برای جلوگیری از بروز علائم شدید بیماری فاویسم و عوارض آن باید از مصرف برخی از داروها و مواد غذایی زیر پرهیز کنند.

- مصرف حبوباتی مانند باقلا (fava) و نخودفرنگی
- استفاده از رنگ‌های خوراکی آبی رنگ
- استفاده خودسرانه از داروهایی مانند داروی ضد مالاریا، آسپرین و آنتی‌بیوتیک

## عوارض کمبود GPPD

- نارسایی کلیه
- عفونت خون
- عفونت کبدی همراه با التهاب
- ناتوانی ذهنی در نوزادان

## پیشگیری از بروز حمله فاویسم

والدین برای پیشگیری از فاویسم در کودکان باید چند کار ساده زیر را انجام دهند تا خطر ابتلا را کاهش دهند.

- عوامل حساسیت‌زا را از دسترس کودکان خارج کنند
- به‌طور خودسرانه از مصرف هر دارو و مواد غذایی پرهیز کنند
- از مصرف زیاد ویتامین C و سبزیجات خودداری کنند
- از حبوبات خاص مانند باقلا و لوبیا استفاده نکنند
- زنان باردار بدون مشورت با پزشک دارویی مصرف نکنند

## والدین گرامی:

چنانچه فرزند شما مبتلا به فاویسم است جهت حفظ سلامت او لازم است به این نکات توجه بفرمائید:

-همیشه هنگام مراجعه به پزشک یا مراکز درمانی ابتلا به فاویسم فرزندتان را حتما اعلام کنید و این برگه را همراه داشته باشید تا داروهای بی‌خطر برای فرزندتان تجویز بشود.

## داروهائی که در فاویسم منع مصرف دارند:

- ویتامین C
- K ویتامین
- اسپرین
- نفتالین
- کلرامفنیکل
- کوتریموکسازول
- نوالژین
- **توجه:** ارقام داروئی دیگر ممکن است که وجود داشته باشد که در این برگه منظور نشده است، لذا از پزشکان محترم درخواست میشود که توجه کافی در این زمینه مبذول بفرمایند.
- برای تسکین درد و یا پائین آوردن تب فرزندان هرگز به او اسپرین ندهید . از استامینوفن هم فقط با مقداری که پزشک تعیین میکند استفاده کنید
- از مصرف نفتالین برای نگهداری البسه فرزندان خودداری کنید .
- همچنین از حضور کودک خود در محل استفاده از اسپری حشره کش خودداری کنید.
- کودک مبتلا به فاویسم نمی تواند و نباید خون اهدا کند.
- فرزندان باید از مصرف سبزیجات زیاد و بیش از حد معمول پرهیز کنند.
- اگر مادری هستید که به فرزندان شیر می دهید هرگز باقلا و اسپرین مصرف نکنید و درباره سایر داروها با پزشک مشورت کنید.
- در صورت بروز حمله فاویسم به نزدیکترین مرکز درمانی مراجعه کنید.
- در صورت بروز حمله فاویسم فرزندان باید بستری شود.
- معمولا درمان با تجویز سرم به مقدار کافی و در صورت نیاز تزریق خون انجام می شود.
- در مجموع در صورتیکه از بیماری و علائم حمله حاد آگاه باشید و از مصرف مواد مضر پرهیز کنید و یا در صورت بروز حمله سریع به نزدیکترین مرکز درمانی مراجعه کنید خطری فرزند شما را تهدید نمی کند.