



تعریف

فاویسم در اثر کمبود یا اختلال عملکرد نوعی آنزیم در گلبولهای قرمز ایجاد می‌شود. در واقع شایع ترین بیماری ناشی از کمبود آنزیم در انسان است که در منطقه خاورمیانه هم بسیار شایع است. عامل ایجاد آن روی کروموزوم X قرار گرفته است و از طریق ژنهای مادر یا پدر به فرزند قابل انتقال است. بیماری در بسیاری از مبتلایان هیچگونه علائم بالینی خاصی را نشان نمی‌دهند. بیماری گاهی در دوره نوزادی و با زردی شدید یا طولانی خود را نشان می‌دهد. سایر مبتلایان متعاقب بروز یک عفونت یا مصرف دارویی خاص یا خوردن باقلا دچار بروز حمله لیز گلبولهای قرمز می‌شوند. در بعضی از مبتلایان حتی تماس پوستی با گیاه باقلا یا استنشاق گرده‌های گیاه مورد نظر مثلاً حین عبور از مزرعه باقلا، می‌تواند بروز علائم را منجر شود.

هنگامی که حمله پاره شدن گلبولهای قرمز خون یا به اصطلاح همولیز رخ می‌دهد، کودک دچار علائم زیر می‌گردد که از بیماری تا بیمار دیگر می‌تواند علائم خفیف یا شدیدتر باشد :

- 1- رنگ پریدگی
- 2- خستگی مفرط
- 3- احساس تنگی نفس
- 4- ضریان قلب تند
- 5- زرد شدن ملتحمه و پوست
- 6- ادرار به رنگ چای
- 7- درد شکمی
- 8- کمر درد
- 9- خواب آلودگی بیش از معمول

اگر علائم خفیف باشد، چون مغز استخوان این توان را دارد که سلول‌های خونی جدید را بسازد و در خون رها کند، پس کودک بطور سرپایی قابل درمان است. اما در کودکان کوچکتر یا زمانی که همولیز شدیدی رخ داده است، لازم است بستری صورت گیرد. پزشک برای کودکان سرم وریدی تجویز خواهد کرد تا همولیز به کلیه ها صدمه نزنند. ممکن است کودک به اکسیژن نیاز داشته باشد. گاهی لازم است به علت شدت کم خونی، خون به کودک تزریق گردد تا بدن فرصت جبران را پیدا کند.

کم خونی شدید و حاد توسط کودکان به راحتی تحمل نمی‌شود و ممکن است عوارضی چون شوک و مرگ را به دنبال داشته باشد پس در صورتیکه پزشک تزریق خون را به صلاح می‌داند، مقاومت نکنید و با او همکاری کنید. این تزریق خون ممکن است یک یا چند نوبت لازم باشد.

کودک شما بعد از ترخیص ممکن است به مصرف یک دوره کوتاه مدت اسید فولیک احتیاج داشته باشد و اگر از قبل دچار فقر آهن بوده باشد، درمان با فراورده های خوراکی آهن نیز لازم است.

برای تایید تشخیص بیماری، سطح آنزیم در گلبولهای قرمز اندازه گیری می‌شود. گاهی در فاز حاد همولیز، بررسی سطح آنزیم نرمال بوده و تشخیص را تایید نمی‌کند و لازم است چند هفته پس از ترخیص تست مجدداً تکرار شود. اگر یک فرزند مبتلا دارید، لازم است بقیه آنها هم از این نظر تست شوند.

بعضی والدین مطرح می‌کنند که چگونه است که دفعه قبل کودکشان از باقلا استفاده کرده ولی دچار همولیز و مشکلی نشده است اما در این نوبت زردی پیدا کرده است؟ در پاسخ به این والدین باید گفت که میزان ماده آنتی اکسیدان در انواع مختلف باقلا متفاوت است و در ضمن مبتلایان به این بیماری هر کدام سطحی از این آنزیم را دارا هستند و این امکان وجود دارد که با نوعی یا مقداری باقلا، همولیز ایجاد نشود و در شرایط دیگری در همان کودک، همولیز رخ دهد.

همانطور که گفته شد گاهی تظاهر بیماری با زردی نوزادی شدید یا طولانی است. نوزادان مبتلا ممکن است به نوردرمانی یا حتی تعویض خون برای کنترل زردی خود نیازمند شوند.

داروهایی هستند که مصرف آنها می‌تواند باعث تحریک همولیز در مبتلایان به فاویسم شود. لیست این داروها در زیر آورده شده است:

- | | |
|------------------------------|------------------------------|
| 1- ویتامین C (خطر اندک) | 16- نفتالین |
| 2- کلرامفنیکل | 17- سیپروفلوکساسین |
| 3- کلروکین | 18- داپسون |
| 4- کلشی سین | 19- دیفن هیدرامین (خطر اندک) |
| 5- گلبین کلامید | 20- ایزونیاژید |
| 6- ویتامین K (خطر اندک) | 21- فورازولیدون |
| 7- نالیدیکسیک اسید | 22- نیتروفورانتوئین |
| 8- مزالازین | 23- پریماکین |
| 9- استامینوفن (خطر اندک) | 24- فنازوپیریدین |
| 10- فنی توئین (خطر اندک) | 25- پروبنسید |
| 11- کوتریموکسازول | 26- سولفا سالاژین |
| 12- کینیدین (خطر اندک) | 27- پریمتامین (خطر اندک) |
| 13- راسبوریکاز | 28- سولفاستامید |
| 14- سولفادیازین | |
| 15- استرپتومایسین (خطر اندک) | |

منبع: سایت Up to date و سایت اطلاع رسانی به بیماران www.g6pd.org

مشاور علمی: دکتر یوسفیان (فوق تخصص بیماری های خون کودکان)

واحد آموزش به بیمار