

«بسمه تعالی»

فاویسم

مقدمه:

در بدن افراد سالم به صورت طبیعی آنزیم خاصی (G_6PD^1) علیه سموم ترشح می گردد، که سبب از بین رفتن مواد سمی شده و نقش اساسی در دفاع طبیعی بدن در مقابل آنها را برعهده دارد. کمبود این آنزیم در بدن، منجر به شکست و تخریب غیر معمول سلول های خون در مقابل سموم شده و سبب کاهش تعداد سلول های خونی و در نتیجه کاهش انتقال اکسیژن در بدن و نهایتاً باعث کم خونی شدید توام با زردی (آمی همولیتیک) خواهد شد که می تواند منجر به مرگ شود.

❖ سازمان بهداشت جهانی (WHO) این بیماری را بر مبنای فعالیت این آنزیم به ۵ دسته عمده تقسیم کرده است.

۱. کلاس I: کمبود شدید (فعالیت آنزیم $> 10\%$ درصد) با همولیز و آمی مزمن (غیر اسفروسیتی)
 ۲. کلاس II: کمبود شدید (فعالیت آنزیم $> 10\%$ درصد) با همولیز متناوب
 ۳. کلاس III: کمبود خفیف (فعالیت آنزیم $60-10\%$ درصد) همولیز فقط در صورت مواجهه با عوامل تشدید کننده
 ۴. کلاس IV: نوع غیر کمبود، بدون عوارض بالینی خاص
 ۵. کلاس V: افزایش فعالیت آنزیم بدون عوارض بالینی خاص
- معمولاً واژه "فاویسم" به موارد شدید بیماری اطلاق می شود که در آن شخص به باقلا نیز حساسیت نشان می دهد. پس در حقیقت فاویسم نوعی از کمبود یا نقص G_6PD به شمار می رود.

فاویسم چیست؟

فاویسم یک بیماری ارثی خونی می باشد که به علت کمبود یکی از آنزیم های گلوبول قرمز (G_6PD) ایجاد می شود. این بیماری وابسته به جنس X مغلوب بوده و بیشتر در جنس مذکر دیده می شود. بیماران در حالت عادی کاملاً طبیعی بوده و هیچگونه علامتی ندارند مگر

¹: giucose-6- phosphate dehydrogenase

آن که با مواد خوراکی مانند مانتد باقلا مواجهه پیدا کنند که در این صورت دچار علائم حاد بیماری می شوند .



شیوع و فراوانی:

فاویسم جزء رایج ترین نقص های آنزیمی می باشد و در حال حاضر حدود ۴۰۰ میلیون نفر (۱۰ درصد جمعیت دنیا) به این بیماری مبتلا هستند.

سن شیوع این بیماری هم يك تا ۱۰ سالگی است، اما بیشتر مبتلایان در رده سنی زیر ۵ سال قرار دارند. در کودکان زیر يك سال نیز ممکن است بیماری از طریق خوردن شیر مادر اتفاق بیفتد.

در ایران، فاویسم، بومی سواحل دریای خزر است. کانون‌هایی از بیماری هم در سواحل خلیج فارس به‌ویژه مناطق جنوب و جنوب شرقی، فسا و فیروزآباد فارس و روستاهای شمالی ایرانشهر در استان سیستان و بلوچستان نیز دیده می‌شود .

با این اختلال آنزیمی نیز فرد می تواند زندگی طبیعی داشته باشد هر چند بایستی در طول زندگی خود از عواملی پرهیز نموده و در مورد رژیم دارویی و غذایی خود با پزشک مشورت نماید.

تشخیص:

تشخیص با انجام آزمایش ساده خون انجام می شود که میزان پایین و ناکافی سطح این آنزیم را نشان می دهد. هر چند پس از مواجهه فرد با این عوامل (داروها، باقلا و...) کم خونی توام با زردی پیش می آید که قابل تشخیص است.

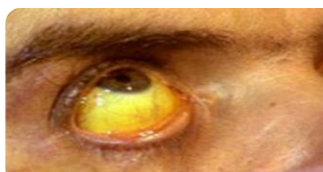
علائم بیماری فاویسم چیست؟

افراد مبتلا به فاویسم زمانیکه در معرض باقلا قرار می گیرند دچار کم خونی همولیتیک حاد می شوند، زمانی که این سلولها به سرعت تخریب شوند مغز استخوان نمی تواند با سرعت کافی آنها را جایگزین نماید و بدن قادر نخواهد بود اکسیژن مورد نیاز خود را به دست آورد. علام بیماری فاویسم در افراد مبتلا بر اساس شدت و ضعف بیماری متنوع است من جمله:

✓ افزایش ناگهانی دمای بدن



✓ زرد رنگ شدن پوست مثل زرد شدن سفیدی چشم



✓ ادرار به رنگ نارنجی (رنگ چای پر رنگ) و کم شدن ادرار

✓ خستگی و ضعف - بی حالی

✓ تنفس سریع و سنگین

✓ نبض سریع و آهسته

✓ گاهی درد شکم یا کمر



و در صورت عدم درمان مناسب، احتمال آسیب دیدن کلیه ها و ایجاد نارسایی کلیوی و نیز کم خونی شدید و صدمات حاصل از آن وجود دارد.

عوامل خطرزا چیست؟

۱. دارو ها

۲. عفونت ها

۳. رنگدانه های گیاه باقلا

۴. بیرقان نوزادان

۵. کم خونی همولتیکی مزمن (کم خونی که در اثر از بین رفتن گلبول های قرمز ایجاد می شود.)

۱. داروها

دارو‌هایی که در فایوایسم (کمبود G6PD) منع مصرف دارند																					
ریسک قطعی همولیز		ریسک احتمالی همولیز																			
نام دارو	گروه درمانی	نام دارو	گروه درمانی																		
<ul style="list-style-type: none"> • ترکیبات نیترو فوران - نیترو فورانتونین - نیترو فورازون • ترکیبات کینولون - سیپروفلوکساسین - موکسی فلوکساسین - نالیدیکسیک اسید - نورفلوکساسین - افلوکساسین • کلرامفنیکل • ترکیبات سولفونامید ها - کوتریموکسازول - سولفاستامید - سولفادیازین - سولفادی میدین - سولفامتوکسازول - سولفانامید - سولفاپیریدین - سولفاسالازین - سولفا فورازول 	<p>آنتی بیوتیک ها</p>	<ul style="list-style-type: none"> • استیل سالیسیلیک اسید (آسپرین) • پاراستامول (استامینوفن) • استانلید • آمینوفنازون (آمینوپیرین) • دیپیرون (متامیزول) • فنازون (آنتی پیرین) • فناستین • فنیل بوتازون • تیپاروفنیک اسید 	<p>ضد درد ها</p>																		
		<ul style="list-style-type: none"> • میپاکرین • پاماکینون • پنناکینون • پریماکینون 	<p>ضد مالاریا</p>	<ul style="list-style-type: none"> • فورازولیدون • استرپتومایسین • سولفونامید - سولفاسیتین - سولفا گوانیدین - سولفامرازین - سولفامتوکسی پیریدازول 	<p>آنتی بیوتیک</p>																
				<ul style="list-style-type: none"> • داپسون • پارا آمینوسالیسیلیک اسید • ترکیبات سولفون - سولفوکسون - گلوکوسولفون - تیاروسولفون 	<p>ضد باکتری</p>	<ul style="list-style-type: none"> • فنی تونین • گلی بنکلامید • دی مرکاپرول 	<p>ضد صرع</p>														
						<ul style="list-style-type: none"> • دوکسوروبیسین 	<p>ضد سرطان</p>	<ul style="list-style-type: none"> • آنتازولین • دیفن هیدرامین • تریپل انامین 	<p>آنتی هیستامین</p>												
								<ul style="list-style-type: none"> • راسبوریکاز • فنازوپیریدین 	<p>ضد نقرس بی حس کننده مجاری اداری</p>	<ul style="list-style-type: none"> • مسترانول 	<p>ضد بارداری</p>										
										<ul style="list-style-type: none"> • بتا نفتول • نیریدازول • استیوفن • متیلن بلو • استیل فنیل هیدرالازین • فنیل هیدرالازین 	<p>سایر</p>	<ul style="list-style-type: none"> • هیدرالازین • متیل دوپا 	<p>ضد فشار خون</p>								
												<ul style="list-style-type: none"> • کلروکین و ترکیبات مشتق آن • پروگوانیل • پری متامین • کینین 	<p>ضد مالاریا</p>	<ul style="list-style-type: none"> • کلشی سین • پروبنسید • ایزونیاژید 	<p>ضد نقرص</p>						
														<ul style="list-style-type: none"> • تری هگز یفنیدیل 	<p>ضد پارکینسون</p>	<ul style="list-style-type: none"> • دوپامین • پروکاینامید • کینیدین 	<p>ضد باکتری</p>				
																<ul style="list-style-type: none"> • ایزوبوتیل نیتريت • ترکیبات ویتامین K • ویتامین C • پارا آمینوبنزنوئیک اسید • نفتالن • فاوابین • آرسین • حنا 	<p>سایر</p>	<ul style="list-style-type: none"> • داروهای قلبی عروقی 	<p>ضد مالاریا</p>		
																		<ul style="list-style-type: none"> • نیترات ها 	<p>سایر</p>	<ul style="list-style-type: none"> • نیتروگلیسرین 	<p>نیترات ها</p>

مواد غذایی که نباید توسط افراد مبتلا به فاویسم مصرف شود

کسانی که مستعد کمبود آنزیم G₆PD در خون هستند، نباید هر غذایی را به هر میزانی که دوست دارند مصرف کنند. از این رو توصیه شده است :

✓ از خوردن مواد غذایی که سرشار از ویتامین C (آسکوربیک اسید) می باشد، اجتناب کنند.

✓ این افراد نباید از غذاهای حاوی نگهدارنده های مصنوعی که معمولا در برخی از نوشیدنی ها و آبنبات ها یافت می شود، استفاده کنند. (به خصوص سولفید ها)

✓ این افراد نباید از فرآورده هایی که با سویا فرآوری می شود، جوانه یونجه و بادام زمینی را مصرف نمایند.

✓ محققان معتقدند که نهایت دقت در مصرف حبوبات را داشته باشند.

✓ مواد غذایی دیگر که نباید توسط افراد مبتلا به فاویسم استفاده شود عبارتند از : نخود سبز، نخود فرنگی، لوبیا سیاه، در ضمن این گونه افراد در صورت امکان نباید از شکر تصفیه شده، شربت ذرت و یا هر ماده ای که فروکتوز بالا دارد را در رژیم خود لحاظ کنند.

✓ منتول و غذاهای حاوی آن: این ماده از روغن نعناع استخراج شده است و به عنوان دارو و یا افزودنی و طعم دهنده به مواد غذایی اضافه می شود. البته اجتناب از مصرف منتول کمی دشوار است چرا که بسیاری از خمیردندان ها، دهانشویه ها، آبنبات ها و بسیاری از مواد غذایی حاوی آن هستند. البته اگر عوارض بخصوصی در بیمار مشاهده نشود، مصرف منتول به دست آمده از روغن نعناع معمولا مشکل ساز نیست.

✓ رنگ های خوراکی "آبی" و غذاهای رنگ شده با متیلن بلو و تولوئیدین بلو در این بیماران نباید استفاده شود. البته شایان ذکر است اجتناب از سایر رنگ های طبیعی حاصل از زردچوبه و انواع انگور ها و... نیست و مصرف آنها مشکلی ندارد.

درمان:

در مورد افراد مبتلا پرهیز و قطع مصرف دارو و یا ترکیبات ممنوعه بسیار پر اهمیت می باشد. اقداماتی که برای تسریع در درمان فرد ممکن است انجام گردد

♣ اکسیژن درمانی استفاده گردد جهت پیشگیری از ایجاد هیپوکسی

♣ مایع درمانی جهت جلوگیری از رسوب هموگلوبین

- ♣ تجویز بی کربنات سدیم جهت قلبیایی نمودن ادرار
- ♣ تجویز کلسیم به منظور پیشگیری از افت کلسیم که در اثر تجویز بی کربنات اتفاق می افتد.
- ♣ کنترل بیمار از لحاظ قلبی
- ♣ در موارد شدید و حاد تعویض خون انجام می گیرد.
- ♣ برای بیماران با نوع خفیف تر علاوه بر قطع داروها و غذاهای مورد دار، با تجویز ویتامین E ، اسید فولیک و غیره درمان انجام می گیرد.

اقداماتی که والدین کودک مبتلا به فاویسم باید مد نظر داشته باشند:

۱. شناخت دقیق عواملی که موجب بروز حملات بیماری می‌شوند از جمله مصرف باقلا و برخی داروهای خاص و پرهیز از مصرف خودسرانه آنها .
۲. برای تسکین درد یا پایین آوردن تب کودکان، هرگز به او آسپرین ندهید. از استامینوفن، فقط بامقداری که پزشک تجویز کرده است بهره بگیرید.
۳. در صورت مراجعه به پزشک و یا مراکز درمانی مبتلا به فاویسم را اعلام کنید تا داروهای بی خطر برای فرزندتان تجویز شود .
۴. از مصرف نفتالین و حشره کش خودداری کنید.
۵. کودک مبتلا به فاویسم نمی‌تواند و نباید خون خود را اهدا کند .
۶. فرزندتان باید از خوردن سبزیجات زیاد و بیش از حد معمول پرهیز کند.
۷. اگر مادری هستید که به کودکان شیر می‌دهید هرگز باقلا و آسپرین نخورید و در مورد مصرف سایر داروها نیز با پزشک مشورت کنید.
۸. در صورت بروز حمله فاویسم به نزدیک ترین مرکز درمانی مراجعه نمایید.
۹. برخی از بیماران که میزان فعالیت آنزیمی در آنها بسیار کم است 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. بنابراین پرهیز از مواجهه به معنی نخوردن آن به تنهایی نیست .
۱۰. هر چند خطر بروز عارضه فاویسم پس از ده سالگی کاهش می یابد، اما بهتر است همیشه مراقب او باشید
۱۱. در صورت وجود یک فرد مبتلا در خانواده بررسی برای همه افراد خانواده خصوصا فرزندان دیگر (اعم از پسر و دختر) لازم است. همچنین توصیه می شود سایر افراد مذکر بستگان نزدیک (شامل پسرخاله، پسر دایی، پسر عمو و پسر عمه) نیز بررسی شوند

۱۳. مصرف مکمل آهن در این بیماران موجب ازدیاد آهن در بدن مبتلایان شده و در اثر نقص سیستم سم زدایی در این بیماران، آهن زیاد به عنوان اکسیدان عمل کرده و سلول های بدن از جمله سلول های کبد، غدد، قلب و گلبول قرمز را در معرض آسیب قرار می دهد.

فاویسم با آلرژی تفاوت دارد یعنی کسانی که فاویسمی هستند، فکر نکنند که در مقابل غذاهای دیگر هم حساسند یا آلرژی دارند .

دکتر درویش پور- داروساز