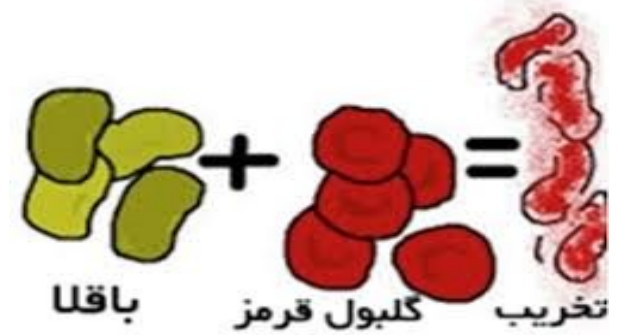




فاویسم

گروه هدف : بیمار و خانواده



کد پمفلت فاویسم (37)1403

گرد آورنده	سیما عامری کارشناس تغذیه و رژیم درمانی
استاد علمی	دکتر فضل صالح (متخصص اطفال و فوق تخصص خون و سرطان اطفال)
منابع	T.J.DAVID, Encyclopedia of Human Nutrition,2005 www://pro.uptodatefree

کمبود گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز چیست؟ - G6PD انزیم

پروتئینی در گلبول های قرمز است که از آسیب دیدن آنها در برابر اکسیدان ها محافظت می کند. افراد مبتلا به کمبود G6PD دارای G6PD بسیار کمی در گلبول های قرمز خون خود هستند.

در افراد مبتلا به کمبود G6PD ، قرار گرفتن در معرض برخی غذاها، داروها و مواد شیمیایی می تواند به گلبول های قرمز خون آسیب برساند، به این پروسه تخریبی گلبول قرمز "همولیز" می گویند. اگر بدن نتواند گلبول های قرمز بیشتری را با سرعت کافی بسازد یا شدت همولیز زیاد باشد می تواند منجر به بیماری به نام کم خونی شود. کم خونی زمانی است که بدن گلبول های قرمز یا میزان هموگلوبولین خون بسیار کمی دارد، اتفاق می افتد .

کمبود G6PD اختلال ارثی است که افراد با آن متولد می شوند. علت آن تغییر در ژن G6PD است. کمبود G6PD در برخی افراد شایع تر از سایرین است. این بیماری در افرادی که اجدادشان از آفریقا، نواحی مدیترانه یا بخش هایی از آسیا، آمریکای جنوبی یا خاورمیانه آمده اند، شایع تر است.

- در اکثر افراد مبتلا به کمبود G6PD، همولیز همیشه اتفاق نمی افتد. اپیزودهای همولیز فقط زمانی اتفاق می افتند که توسط چیزی تحریک شوند. محرک های رایج عبارتند از:
 - عفونت های خاص
 - داروهای خاصی مانند آنتی بیوتیک های "سولفانامید ها" و داروهای درمان مالاریا
 - بیماری های خاص مثل کتواسیدوز دیابتی (DKA)
 - نفس کشیدن یا دست زدن به برخی مواد شیمیایی مانند حشره کش ها
 - غذاهای خاص بخصوص باقلا

علائم کمبود G6PD چیست؟ - علائم به فرد بستگی

دارد. علائم میتوانند بسته به شخص از ملایم تا شدید باشند. اگر علائم خیلی شدید باشد، افراد مبتلا به کم خونی شدید نیاز به درمان با تزریق خون و دریافت مایعات از طریق ورید داشته باشند. این شامل دریافت خونی است که توسط شخص دیگری اهدا شده است. افراد مبتلا به همولیز شدید ممکن است نیاز به دریافت مایعات از طریق ورید داشته باشند.

تشخیص همولیز ملایم سخت است، علائم مشخصی ندارد و فقط کم خونی ملایم می دهد. در مواردی که مشکلات زمینه ای دیگر مانند بیماریهای قلبی و عروقی، کلیوی، چشمی یا کبدی وجود داشته باشد یا در سنین مستعدتر مانند دوران نوزادی، بلوغ و پیری علائم آن میتواند شدیدتر باشد. بیماری نهفته میتواند در برخورد با استرسهای اکسیداتیو مانند مواجهه با داروها یا مواد غذایی حساسیت زا و یا عفونتها بروز کند.

بیشتر افراد تا زمانی که یک دوره همولیز توسط یکی از موارد ذکر شده در بالا شروع نشود، هیچ علامتی ندارند.

گاهی اوقات، نوزادان تازه متولد شده ممکن است دچار زردی شوند. و برخی افراد ممکن است همیشه همولیز داشته باشند، صرف نظر از اینکه چه می خورند یا چه دارویی مصرف می کنند.

علائم همولیز ناشی از فاویسم :

رنگ پریدگی یا زردی پوست، ناخن ها و پلک ،افزایش ضربان قلب ، افزایش ناگهانی دمای بدن، ضربان غیرطبیعی قلب ، ادرار به رنگ چای یا تیره ،احساس خستگی و کوفتگی، درد پشت یا شکم ، تنفس کوتاه ، خواب آلودگی ، تب

آیا آزمایشی برای کمبود G6PD وجود دارد؟ - بله. برای بررسی این وضعیت، پزشک شما آزمایش‌های خونی مختلفی را برای بررسی کم‌خونی، همولیز و سطح G6PD شما تجویز می‌کند.

کمبود G6PD چگونه درمان می‌شود؟ - درمان سنگی به علائم و شدت کم‌خونی بیمار دارد. بیشتر مردم فقط باید بدانند که کدام غذاها، داروها و مواد شیمیایی را باید در استفاده از آنها اجتناب کنند. اگر علائم ناشی از دارویی که مصرف می‌کنید یا غذایی که می‌خورید دارید، پزشک می‌خواهد که مصرف آن دارو یا خوردن آن غذا را متوقف شود.

به طور کلی، باید از غذاها، داروها و مواد شیمیایی که معمولاً باعث ایجاد علائم می‌شوند، اجتناب شود.

نوزادان مبتلا به زردی اغلب با "نور درمانی" که "بیلی لایت" نیز نامیده می‌شود، درمان می‌شوند. در طول نور درمانی، یک پزشک یا پرستار کودک را زیر نور آبی مخصوص قرار می‌دهد. این به سیستم کودک کمک می‌کند تا از شر قسمت‌های مضر گلبول‌های قرمز تخریب شده خلاص شود.

غذاها، گیاهان و موادی که نباید مصرف شوند:

خانواده نخودیان (لگومینوزه): باقلا، انواع لوبیا، سویا و انواع افزودنیهای غذایی که سویا در آنها وجود دارد. انواع نخود، عدس، گیاه خرنوب، کهور و ...



سولفیت‌ها و غذاهای شامل آنها: سولفیت‌ها بطور وسیعی در انواع مواد غذایی مصرف میشوند، بنابراین باید برچسب مواد غذایی را برای بررسی وجود آنها مورد توجه قرار داد.

منتول و مواد غذایی و فرآورده‌های بهداشتی شامل آن: به سختی می‌توان خمیردندان، آبنبات، خوشبو کننده دهان و یا دهانشویه‌هایی را پیدا کرد که در آن منتول بکار نرفته باشد. بنابراین باید احتیاط لازم را بکار برد. عصاره نعناع طبیعی منع مصرف ندارد.

رنگهای خوراکی مصنوعی

حنا

نفتالین

نوشابه‌های الکلی

اسید اسکوربیک: در بعضی مواد و ویتامین‌ها اضافه می‌شود. دوز بالای آن میتواند مشکل ساز باشد.

عوامل تسریع کننده همولیز در کمبود G6PD

داروها

Antibacterials انتی باکتریال‌ها

Sulfonamides سولفانامیدها

Ciprofloxacin سیپروفلوکساسین

Moxifloxa موکسی فلوکساسین

Norfloxacin نورفلوکساسین

Ofloxacin افلوکساسین

Dapsone داپسون

Trimethoprim- sulfamethoxazole تری متوپریم -

سولفامتوکسازول (کوتریموکسازول)

Nalidixic acid نالیدیکسیک اسید

Chloramphenicol کلرامفنیکلن استیوام

Nitrofurantoin نیترو فورانتین

داروهای ضد مالاریا

Primaquine پریماکوئین

Pamaquine پاماکوئین

Chloroquine کلروکین

Quinacrine کویناقرین

ضد کرم

B- Naphthol بی- نفتول

Stibophen استیبوفن

Niridazole نیریدازول

Others

Acetanilide استانیلید

Vitamin K analogs ویتامین کا

MethyleneBlue متیلن بلو

Toluidine Blue تولوئیدینبلو

Probenecid پروبنسید

Dimercaprol دیمرکاپرول

Dimercaprol دیمرکاپرول

Acetylsalicylic acid

Phenazopyridine فنازوپیریدین

Rasburicase

مواد شیمیایی

Phenylhydrazine فنیل هیدرازین

Benzene بنزن

Naphthalene(MothBalls) نفتالین

2,4,6-Trinitrotoluene

بیماری‌ها

کتو اسیدوز دیابتی

هیپاتیت

عفونت خون

استامینوفن از جمله داروهایی که با احتیاط داده

میشود و خطر بالای برای همولیز ندارد.