



بیماری فاویسم

یا کمبود G6PD

فاویسم یک بیماری ارثی خونی می باشد که به علت کمبود یکی از آنزیم های گلوبول قرمز (G6PD) ایجاد می شود. این بیماری بیشتر در پسرها بروز کرده و در ایران بسیار شایع است و در برخی مناطق ایران از جمله نواحی شمالی و جنوبی ایران (سواحل دریا) شیوع بیشتری دارد.

علائم بیماری:

بیماران در حالت عادی کاملاً طبیعی بوده و هیچگونه علامتی ندارند مگر آن که با مواد اکسیدان (خوراکی یا استنشاقی) مواجهه پیدا کنند که در این صورت دچار علائم حاد بیماری می شوند.



علائم عمومی: ادرار خونی، سردرد، تهوع، استفراغ، رنگ پریدگی، بیحالی، و در صورت کم خونی شدید افزایش ضربان قلب و افزایش تعداد تنفس

علائم اختصاصی: زردی پوست و رنگ پریدگی مخاط و تغییر رنگ ادرار (به صورت پررنگ و رنگ چای)

در موارد پیشرفته کاهش سطح هوشیاری و افت فشارخون نیز اتفاق می افتد. بیماری در دوره نوزادی به شکل زردی رخ می دهد. بنابراین تمام نوزادان مبتلا به زردی از لحاظ این بیماری بررسی می شوند.

مواد اکسیدانی که باعث همولیز می شوند:

باکلا، نفتالین (استنشاق بوی آن)، حنا (استفاده موضعی آن) و برخی داروها مانند کوتریموکسازول، آسپرین (با مقدار بالا)، نالیدکسیک اسید و نیتروفرانتوئین.

به یاد داشته باشید عفونت ها از مواردی هستند که می توانند باعث تشدید همولیز و تأثیر منفی بیشتر مواد اکسیدان شوند.

پیشگیری و درمان:

این بیماری درمان قطعی ندارد و تنها اقدام مؤثر پیشگیری از بروز حمله همولیز با پرهیز از مواجهه با مواد اکسیدان و در صورت بروز حمله مراجعه سریع به پزشک جهت اقدامات نگهدارنده و حمایتی برای پیشگیری از عوارض همولیز است. در صورت شک به بیماری نیز تا تکمیل بررسی باید فرد از مواجهه با این گونه مواد پرهیز نماید.

در صورت وجود یک فرد مبتلا در خانواده بررسی برای همه افراد خانواده خصوصاً فرزندان دیگر (اعم از پسر و دختر) لازم است. همچنین توصیه می شود سایر افراد مذکر بستگان نزدیک (شامل پسر خاله، پسر دایی، پسر عمو و پسر عمه) نیز بررسی شوند.



تزریق خون:

از آنجائی که بیمار در حمله بیماری، خون از دست می دهد، جایگزینی خون همواره مد نظر پزشک معالج است. ولی با توجه به اینکه تزریق خون نیز

ممکن است با عوارض همراه باشد، پزشکان سود تزریق خون را در برابر ضرر عدم تزریق آن می سنجدند و سپس در مورد تزریق خون تصمیم گیری می کنند. به هر حال هر وقت حیات بیمار بدون تزریق خون در مخاطره باشد، تزریق خون انجام می شود. مایع درمانی برای پیشگیری از آسیب کلیوی در این بیماران خیلی مهم است.

پیش آگهی بیماری:

افراد مبتلا در حالت عادی کاملاً بدون علامت هستند و چنانچه با مواد اکسیدان مواجهه پیدا نکنند، ممکن است تا پایان عمر نیز بدون علامت و حتی ناشناخته باقی بمانند. ولی در صورت مواجهه با مواد اکسیدان و ایجاد همولیز به علت از بین رفتن خون، عوارض خطرناکی ممکن است برای فرد مبتلا پیش آید. مهمترین این عوارض عبارتند از:

- فشار بر کلیه و ایجاد نارسائی کلیه

- عدم اکسیژن رسانی به مغز و ایجاد تشنج و کاهش سطح هوشیاری

- عدم اکسیژن رسانی به قلب و ایجاد نارسائی قلبی

- و حتی مرگ

*** یادآوری می شود این بیماری یک بیماری ارثی است و تا پایان عمر همراه بیمار است و همواره بیمار در معرض خطر همولیز است.



آموزش به بیمار

کد ۳۹



بیماری فاویسم یا کمبود G₆PD



کردآوری و تنظیم کننده: مهین قاسمی (کارشناس ارشد آموزش بهداشت
و ارتقا سلامت)

تأیید کننده: دکتر پریا محقق (فوق تخصص طب نوزادان، عضو هیئت علمی
دانشگاه علوم پزشکی ایران)

سال ۱۴۰۰

آدرس: خیابان سارخان - خیابان نیایش - مجمع آموزشی درمانی حضرت رسول اکرم (ص) - تلفن: ۶۴۳۵۱

<http://hrmc.iums.ac.ir/>