

فاویسم چیست؟

فاویسم (که در عموم به آن باقلایی شدن می گویند) یک بیماری ارثی خونی است که در اثر فقدان یا کمبود نوعی آنزیم ایجاد می شود، در این بیماری زمانی که بدن در مواجهه با مواد غذایی و یا داروهای خاصی قرار می گیرد گلبولهای قرمز در اثر کمبود این آنزیم بطور غیر طبیعی شکسته می شوند و پدیده ای به نام همولیز اتفاق می افتد. بیماری در پسران شایعتر از دختران می باشد.



عوامل خطر سازی که مواجهه با آنها می تواند

باعث پدیده همولیز و بروز علائم شود:

- ✓ مصرف غذاهای خاص بویژه باقلا
- ✓ مصرف داروهای خاص:
- ♦ داروهای ضد مالاریا (داپسون، پریماکوئین، کلروکوئین، کوئینین)
- ♦ مسکن ها (آسپرین، استانیلید)
- ♦ سولفونامیدها (سولفامتوکسازول، کوتریموکسازول، سولفاسالازین، سولفادیاژین)

- ♦ کوئینولونها (نالیدیکسیک اسید، سیپروفلوکساسین، نورفلوکساسین، موکسی فلوکساسین، افلاکساسین)
- ♦ ضد میکروبهای دیگر (نیتروفورانتوئین، متیلن بلو، کلرامفنیکل هم احتمال دارد که تاثیرگذار باشد)
- ♦ نیریدازول
- ✓ تاثیر داروهای زیر قطعا ثابت نشده اما احتمالا خطر همولیز بعد از مصرف آنها وجود دارد:
- ♦ ویتامین کا
- ♦ ویتامین سی
- ♦ گلیبنکلامید
- ✓ عفونت ها
- ✓ استرس شدید
- ✓ مواد شیمیایی (نفتالین، بنزن، فنیل هیدرازین)

تظاهرات بالینی:

این افراد در حالت عادی هیچ گونه علامتی ندارند مگر آنکه با مواد اکسیدان (خوراکی یا استنشاقی) مواجهه پیدا کنند که در این صورت دچار علائم بیماری می شوند این علائم متغیر و وابسته به شدت کم خونی ایجاد شده می باشد در بیشتر مواقع همولیز ایجاد شده خفیف بوده و خودبخود بهبودی حاصل می شود اما در بعضی مواقع همولیز آنقدر شدید است که می تواند حیات فرد را تهدید کند

- ♦ علائم عمومی: احساس خستگی و ضعف، رنگ پریدگی، سردرد، تهوع، افزایش ضربان قلب.
- ♦ علائم اختصاصی: زردی (یرقان) پوست و مخاط، تیره شدن رنگ ادرار
- ♦ در موارد پیشرفته کاهش سطح هوشیاری و افت فشار خون نیز ممکن است اتفاق افتد.

در دوره نوزادی بیماری بیشتر خود را بصورت زردی نشان می دهد بنابراین تمام نوزادان مبتلا به زردی باید از لحاظ این بیماری بررسی شوند.

شایعترین یافته پزشکی که در ۸۰ درصد از این بیماران یافت می شود بزرگی طحال است.

عوارض:

بندرت ممکن است نارسایی قلب، نارسایی کلیه و یا حتی مرگ اتفاق افتد.





فوق تخصص

مرکز آموزشی درمانی نمازی
واحد آموزش ضمن خدمت

فاویسم

(باقلایی)



PT-HO-165

گردآورنده: راضیه تقی زاده کارشناس ارشد اپیدمیولوژی

بازرسی: اشرف معمارزاده کارشناس ارشد NICU

استاد علمی: دکتر مهرداد رضایی فوق تخصص نوزادان

۱۳۹۵

✓ در صورت وجود یک فرزند فاویسمی در خانواده، آزمایش باید برای فرزندان دیگر هم انجام شود.

درمان:

بیماری درمان قطعی ندارد و تنها اقدام موثر، پیشگیری از مواجهه با عوامل خطر ساز و جلوگیری از پدیده همولیز می باشد، در موارد شدید ممکن است تزریق خون لازم شود و در بعضی بیماران طحال باید برداشته شود.



برای پیشگیری چه اقداماتی باید انجام شود؟

- ✓ موادی که منجر به تخریب گلبولهای قرمز و پدیده همولیز می شوند را بطور کامل حذف کنید.
- ✓ در صورت ابتلا به عفونت با مراجعه به پزشک آنرا برطرف نمایید.
- ✓ از خوردن و حتی بوییدن باقلا جدا خودداری کنید.
- ✓ اگر مادری هستید که به فرزند فاویسمی خود شیر می دهید از خوردن باقلا و آسپرین خودداری کنید و در مورد خوردن هر دارو با پزشک مشورت نمایید.
- ✓ برای دور کردن حشرات از محیط زندگی خود از نفتالین استفاده نکنید.

منابع:

- 1- Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Available from: <http://www.mdconsult.com/das/patient/body/238245526-6/1138411552/10041/31868.html>. Accessed March 2011.
- 2- CLINICAL MANIFESTATIONS OF G6PD DEFICIENCY. Available from: <http://www.mdconsult.com/books/page.do?sid=1138409957&eid=4-u1.0-B978-1-4160-3430-8..50020-9--cesec8&isbn=978-1-4160-3430-8&type=bookPage§ionEid=4-u1.0-B978-1-4160-3430-8..50020-9--cesec8&uniqlId=238245526-5>. Accessed March 2011.

