

گلوبول های قرمز برای سلامتی و فعالیت طبیعی احتیاج به آنزیم های مختلفی دارند که یکی از آنها **G6PD** (گلوکز-6- فسفات دهیدروژناز) است. این آنزیم، گلوبول های قرمز را در برابر صدمات حاصل از مواد اکسید کننده و سمی محافظت می کند. کمبود آنزیم **G6PD** سبب ایجاد محدوده ای از سندرم های همولیتیک می شود که یکی از آنها فاویسم می باشد. این نوع اختلال یک اختلال وابسته به کروموزوم X است و شایع ترین نوع اختلال آنزیمی در گلوبول های قرمز انسان می باشد. از آن جا که فاویسم یک بیماری مرتبط با جنس است، از مادر به فرزند پسر منتقل می شود. اگر چه در افراد مؤنث هم ممکن است سبب ایجاد گلوبول های مختلط (مخلوطی از گلوبول های نرمال و معیوب) شود که در نتیجه افراد مؤنث مبتلا کم تر دچار تظاهرات بیماری ناشی از کمبود آنزیم **G6PD** می شوند.

### 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 میشوند این علائم متغیروابسته 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 80 درصد از این بیماران یافت می شود بزرگی طحال است.

### عوارض:

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

### 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.

پدر و مادر گرامیچنانچه کودک شما مبتلا به فاویسم است جهت حفظ سلامت او لازم است به این نکات توجه نمایید:

1 - کسب اطلاعات کافی در مورد بیماری، چگونگی ایجاد آن و علایم حمله حاد.

2 - شناخت دقیق عواملی که موجب بروز حملات بیماری می شوند از جمله مصرف باقلا و برخی داروهای خاص و پرهیز از مصرف خودسرانه آنها. برای پیشگیری از بیماری بهتر است کودک خود را از موادی به نام اکسیدان دور نگه داشته چرا که این مواد باعث کم خونی شدید و افت فشار خون شده و باعث تخریب گلوبولهای قرمز و صدمه به کلیه ها می شود.

3 - در صورت مراجعه به پزشک و یا مراکز درمانی مبتلا به فاویسم را اعلام کنید و این کارت را همراه داشته باشید تا داروهای بی خطر برای فرزندتان تجویز شود.



## بیمارستان امام هادی(ع)فراسبند

**تهیه کننده: طاهره اتحادی**

**تایید کننده: دکتر فاطمه مزارعی**

**تهیه: تابستان 1403**

**بازنگری: تابستان 1407**

**منبع: پرستاری کودکان ونگ**

**کد: PED-PM188-01**

12- معمولا درمان با تجویز سرم به مقدار کافی و در صورت نیاز تزریق خون بر حسب نظر پزشک صورت می گیرد.

13- هر چند خطر بروز عارضه فاویسم پس از ده سالگی کاهش می یابد اما بهتر است همیشه مراقب او باشید.

5- برای تسکین درد یا پایین آوردن تب کودکان، هرگز به او آسپرین ندهید. از استامینوفن، فقط با مقداری که پزشک تجویز کرده است بهره بگیرید.

6- از مصرف نفتالین برای نگهداری البسه خودداری کنید، همچنین از تماس کودک خود با مواد شیمیایی مانند بنزین، تولوئن و مشتقات آن جلوگیری نمایید.

7- کودک مبتلا به فاویسم نمی تواند و نباید خون خود را اهدا کند.

8- فرزندان باید از خوردن سبزیجات زیاد و بیش از حد معمول پرهیز کنند.

9- اگر مادری هستید که به کودکان شیر می دهید هرگز باقلا و آسپرین نخورید و در مورد مصرف سایر داروها نیز با پزشک مشورت کنید.

10- در صورت بروز حمله فاویسم به نزدیک ترین مرکز درمانی

11- 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.