

فاویسم چیست؟

فاویسم یک بیماری ارثی خونی است که به علت کمبود یکی از آنزیم‌های گلبول قرمز ایجاد می‌شود. این بیماری وابسته به جنس بوده و بیشتر در جنس مذکر دیده می‌شود. بیماران در حالت عادی کاملاً طبیعی بوده و هیچگونه علامتی ندارند مگر آنکه با مواد خوراکی مانند باقلا مواجهه پیدا کنند که در این صورت دچار علائم حاد بیماری می‌شوند.

آیا این بیماری واگیردار است؟

خیر، فاویسم (نقص آنزیم گلوکز-۶- فسفات دهیدروژناز) یک بیماری ارثی است که توسط کروموزوم X منتقل می‌شود. این بیماری بیشتر در پسرها شایع است، زیرا پسرها دارای یک کروموزوم X و دخترها دارای دو کروموزوم X هستند و این در حالی است که وجود تنها یک کروموزوم معیوب برای ابتلای پسران به این بیماری کافی است. ولی این دلیل نمی‌شود که دختران اصلاً به این بیماری مبتلا نشوند. اما 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 می‌شود سایر افراد مذکر بستگان نزدیک (شامل پسرخاله، پسر دایی، پسر عمو و پسر عمه) نیز بررسی شوند.

بیماری از چه زمانی در بدن انسان قابل تشخیص است و علائم آن چیست؟

تشخیص با اندازه‌گیری سطح آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز در گلبول‌های قرمز است. سن شیوع این بیماری هم یک تا ۱۰ سالگی است، اما بیشتر مبتلایان در رده سنی زیر ۵ سال قرار دارند. در کودکان زیر یک سال نیز ممکن است بیماری از طریق خوردن شیر مادر اتفاق بیفتد.

بیماری فاویسم یک بیماری شایع است. اغلب پزشکان متخصص کودکان در اوایل دوران نوزادی تست بررسی کمبود آنزیم گلوکز-۶- فسفات دهیدروژناز یا فاویسم را برای نوزاد درخواست می‌کنند تا تکلیف نوزاد از نظر این بیماری مشخص شود. در ویزیت کودکان مبتلا به این بیماری گاهی اوقات هم از سوی پزشک و هم والدین، از نظر بیان ابتلای کودک به این بیماری در هنگام تجویز دارو دچار کوتاهی شده، که این امر ممکن است در موارد نادر باعث بروز مشکلات جدی شود.

مهم‌ترین و بارزترین نشانه‌هایی که در بیماری فاویسم به چشم می‌خورد، کم خونی است که در اثر شکستن گلبول‌های قرمز خونی ایجاد می‌شود و به طور ناگهانی بروز می‌کند، ولی اکثر افراد مبتلا به فاویسم علامت خاصی از این بیماری ندارند؛ اما به طور کلی علائم زیر در این بیماری مشاهده می‌شوند:

پوست زرد رنگ، ادرار تیره رنگ، چشم‌های سفید یا زرد رنگ، احساس خستگی و کم آوردن نفس.

البته شدت و علائم این بیماری در افراد، مختلف است. این علائم معمولاً به طور ناگهانی یا ۲۴ تا ۴۸ ساعت پس از خوردن ماده اکسیدان بروز می‌کنند. اگر فرد دچار نوع مزمن و شدید کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز باشد، علاوه بر علائم بالا ممکن است دچار سنگ کیسه صفرا، بزرگی طحال، نارسایی کلیه، گلبول‌های ناقص سفید خونی و آب مروارید هم بشود.

حملات کم‌خونی ناشی از فاویسم در کودکان و نوزادان بسیار خطرناک بوده و ممکن است کودک دچار آسیب مغزی شود و حتی جان خود را از دست دهد. در واقع کودکان مبتلا به فاویسم نسبت به سایر کودکان، یک و نیم برابر بیشتر در معرض خطر ابتلا به زردی هستند.

کمبود ژن آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز را می‌توان با یک آزمایش خون، از طریق اندازه‌گیری فعالیت این آنزیم یا از طریق اندازه‌گیری مقدار بیلی روبین تشخیص داد که معمولاً این آزمایش‌ها، هزینه‌های گزافی را برای افراد در پی خواهد داشت.

چگونه باید از فاویسم پیشگیری کرد؟

این آسیب می‌تواند درجات مختلفی از آنمی همولیتیک را بسته به حساسیت فرد یا شدت مواجهه به وجود آورد. بنابراین شخص مبتلا به فاویسم باید از مواردی (مانند برخی غذاها، داروها و مواد شیمیایی) که می‌توانند این عوارض را به وجود آورند، دوری کند. بنابراین:

شناخت دقیق عواملی که موجب بروز حملات بیماری می‌شوند از جمله مصرف باقلا و برخی داروهای خاص و پرهیز از مصرف خودسرانه آن‌ها.

برای تسکین درد یا پایین آوردن تب کودکان، هرگز به او آسپرین داده نشود. از استامینوفن، فقط با مقداری که پزشک تجویز کرده است بهره گرفته شود.

در صورت مراجعه به پزشک و یا مراکز درمانی ابتلا به فاویسم را اعلام نموده تا داروهای بی خطر برای کودک تجویز شود.

کودک مبتلا به فاویسم نمی‌تواند و نباید خون خود را اهدا کند.

کودک باید از خوردن سبزیجات زیاد و بیش از حد معمول پرهیز کند.

اگر مادری هست که به کودک شیر می‌دهد هرگز باقلا و آسپرین مصرف ننموده و در مورد مصرف سایر داروها نیز با پزشک مشورت نماید.

در صورت بروز حمله فاویسم به نزدیک ترین مرکز درمانی مراجعه نمایند.

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 خانه‌ای که در آن باقلا پاک شده است دچار همولیز می‌شوند. بنابراین پرهیز از مواجهه به معنی نخوردن آن به تنهایی نیست.

هر چند خطر بروز عارضه فاویسم پس از ده سالگی کاهش می‌یابد، اما بهتر است همیشه مراقب فرد باشند.

در این میان واکسیناسیون علیه عوامل بیماری‌زای عفونی از قبیل هپاتیت A و B می‌تواند از بروز حملات ناشی از عفونت جلوگیری کند.

اگر افرادی هستند که سابقه ابتلا به فاویسم در خانواده آنها وجود دارد، بهتر است پیش از وقوع علائم، آن را شناسایی نموده تا بتوانند مانع از بروز آنها شوند.

هرگز در محیط اطراف افراد مبتلا به فاویسم، از حشره‌کش‌ها و نفتالین استفاده نکنید.

استفاده از ویتامین‌های C و K و داروی دیفن هیدرامین هم می‌تواند آغازگر علائم باشد.

آیا بیماری قابل درمان است؟

به دلیل نقص ژنتیکی که در فاویسم وجود دارد، تاکنون هیچ درمانی برای آن پیدا نشده است. بهترین درمان برای فاویسم، پیشگیری از بروز علائم آن و عدم مصرف و مواجهه با مواد همولیزکننده گلبول‌های قرمز خونی است. معمولاً درمان با تجویز سرم به مقدار کافی و در صورت نیاز تزریق خون بر حسب نظر پزشک صورت می‌گیرد. در مواردی که همولیز حاد خون رخ می‌دهد، باید سریعاً تحت تزریق خون قرار گرفته و در موارد نارسایی حاد کلیوی، به تجویز پزشک تحت دیالیز قرار گیرند. در برخی موارد هم به دلیل نابودی سلول‌های خونی، می‌توان طحال را از بدن خارج کرد. در ضمن در مواقع کم خونی می‌توان از مکمل‌های اسید فولیک، ویتامین E و مکمل‌های آهن استفاده نمود که به بهبودی وضعیت کمک زیادی می‌کند. فراموش نشود گاهی به دلیل کاهش اکسیژن، افراد مبتلا باید تحت اکسیژن درمانی قرار گیرند. همچنین در صورتی که دچار کم خونی ناشی از فاویسم شده‌اند، باید استراحت نموده و کاملاً تحت مراقبت باشند و برای جلوگیری از نارسایی کلیوی مایعات وریدی به آنها تزریق شود.

داروهایی که برای این افراد تجویز می‌شود، چیست؟

فاویسم درمان دارویی نداشته و تنها با پرهیز از مواد خاصی می‌توان از بروز علائم آن جلوگیری کرد؛ اما لیست داروها و موادی که در افراد مبتلا به کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز و فاویسم باید با احتیاط مصرف شود و از طرف favism association، PD Deficiency ۶G منتشر شده عبارتند از:

ردیف	نام انگلیسی دارو	سطح خطر
۱	Acetanilid (Acetanilide)	بالا
۲	Phenylacetohydrazide (Acetylphenylhydrazine)-	بالا
۳	Sifoxone (Aldesulfone Sodium)	بالا
۴	Aminopyrine (Aminophenazone)	پایین
۵	Antistine (Antaozoline)	پایین
۶	Arsine	بالا
۷	Ascorbic Acid	پایین
۸	Beta (Naphthol)-2 (Naphthol)	بالا
۹	Chloramphenicol	بالا
۱۰	Chloroquine	بالا
۱۱	Ciprofloxacin	بالا
۱۲	Colchicine	پایین
۱۳	Cotrimoxazol	بالا
۱۴	Diaphenylsulfone (Dapsone)	بالا
۱۵	Dimercaprol	بالا
۱۶	Difenilhydramine (Diphenhydramine)	پایین
۱۷	Levodopa	پایین
۱۸	Doxorubicin	بالا
۱۹	Furazolidone	بالا
۲۰	Glibenclamide	بالا
۲۱	Glucosulfone Sodium (Glucosulfone)	بالا
۲۲	Isobutyl Nitrite	بالا
۲۳	Isoniazid	پایین
۲۴	Vitamin K4 Sodium Sulfate (Menadiol Sodium Sulfate)	بالا
۲۵	menaphtone (Menadione)	بالا
۲۶	Vitamine K3 (Menadione sodium bisulfate)	بالا
۲۷	Zuinacrine (Mepacrine)	بالا

۲۸	Mesalazine	-۵-Aminosalicylic Acid	بالا
)Paraminosalicylic acid(
۲۹	Methyltinionium Chloride)	Methylene Blue(بالا
۳۰		Nalixic Acid	بالا
۳۱		Naphthalene ,Pure)Naphtalin(بالا
۳۲		Niridazole	بالا
۳۳		(Nitrofurazone) Nitrofurural	بالا
۳۴		Nitrofurantoin	بالا
۳۵		Norfloxacin	پایین
۳۶	O-Acetylsalicylic Acid)	Acetylsalicylic Acid(بالا
۳۷		Oxidase ,Urate)urateOxidase(بالا
۳۸		Pamaquine	بالا
۳۹		Para- Aminobenzoic Acid	پایین
۴۰		Pentaquine	بالا
۴۱		Phenacetin)acetophenetidin(بالا
۴۲		Phenazone)antipyrine(پایین
۴۳		Phenazopyridine	بالا
۴۴		Phenylbutazone	پایین
۴۵		Phenytoin	پایین
۴۶		Phynylhydrazine	بالا
۴۷		Phytomendadione)vitaminK۱(پایین
۴۸		Pracetamol)acetaminophen(پایین
۴۹		Primaquine	بالا
۵۰		Probenecid	بالا
۵۱		Procainamide	پایین
۵۲		Proguanil)chlorguanidine(پایین
۵۳		Pyramethamine	پایین
۵۴		Quinidine	پایین
۵۵		Quinine	پایین
۵۶		Stibophen	بالا
۵۷		Streptomycin	پایین
۵۸		Sulfacetamind	بالا
۵۹		Sulfacytine	پایین
۶۰		Sulfadiazine	پایین
۶۱		Sulfadimindine	بالا
۶۲	Sulfisoxazole(,Sulfafurazole)	Sulfafurazone	بالا
۶۳		Sulfaguanidine	پایین
۶۴		Sulfamerazine	پایین
۶۵		Sulfamethoxazole	بالا

۶۶	Sulfamethoxazole	بالا
۶۷	Sulfamethoxypridazine	پایین
۶۸	Sulfapyridine	بالا
۶۹	Salazosulfapyridine)Salazopyrin(بالا
۷۰	Thiazosulfone)Thiazolesulfone(بالا
۷۱	Tiaprofenic Acid	پایین
۷۲	Tolonium Chloride , Tolonium Chloride)ToluidineBlue(بالا
۷۳	Trihexyphynidyl)Benzhexol(پایین
۷۴	Trimethoprim	پایین
۷۵	Trinitrotoluene(-Trinitrotoluene)۲،۴،۶	بالا
۷۶	Tripelennamine	پایین

آیا آب و هوا و محیط در این بیماری تأثیر دارد؟

خیلی‌ها بر این باورند فاویسم از جمله بیماری‌هایی است که تنها به فصل بهار و بعضی خوردنی‌ها از جمله باقلا محدود می‌شود، اما واقعیت چیز دیگری است و در واقع این روزها پزشکان بر این عقیده‌اند که روند این بیماری ارثی به طور کامل تغییر کرده است و عفونت‌ها از جمله مهم‌ترین عواملی به حساب می‌آیند که سبب شعله‌ور شدن این بیماری می‌شوند.

به همین دلیل هشدارهای پزشکان در فصل پاییز هم که فصل بسیاری از بیماری‌های عفونی و ویروسی به حساب می‌آید، برای همه مردم به خصوص آنهایی که بیماری‌های زمینه‌ای دارند، شدت می‌گیرد. پاییز از جمله فصولی از سال است که آمار بسیاری از بیماری‌ها در آن بالا می‌رود. پس به همه فاویسمی‌ها توصیه می‌شود پاییز را بیشتر جدی بگیرند.

در کدام منطقه ایران این بیماری شیوع بیشتری دارد؟

در مناطق با شیوع بالای مالاریا که مالاریا بومی است، کمبود آنزیم گلوکز-۶ فسفات دهیدروژناز شیوع ۵ تا ۲۵ درصد دارد، در حالی که در نواحی غیربومی، شیوع آن کمتر از ۰/۵ درصد است. در ایران، فراوانی آن ۱۰ تا ۱۴/۹ درصد می‌باشد. فاویسم در ایران بسیار شایع است و در برخی مناطق ایران از جمله نواحی شمالی و جنوبی ایران (سواحل دریا) شیوع بیشتری دارد و کانون‌هایی از این بیماری هم در سواحل خلیج فارس به ویژه مناطق جنوب و جنوب شرقی، فسا و فیروزآباد فارس و روستاهای شمالی ایرانشهر در استان سیستان و بلوچستان دیده می‌شود.

آیا این افراد رژیم غذایی مخصوص دارند؟

رژیم غذایی خاصی وجود ندارد؛ اما غذاها، گیاهان و موادی که نباید مصرف شوند عبارتند از:

- 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 به طور 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: مشکل بتوان خمیردندان، آب‌نبات، خوشبوکننده دهان و یا دهان شویه‌هایی را پیدا کرد که در آن منتول به کار نرفته باشد. بنابراین باید احتیاط لازم را به کار برد. عصاره نعناع طبیعی منع مصرف ندارد.

- رنگ‌های خوراکی مصنوعی، حنا، نفتالین و نوشابه‌های الکلی نیز منع مصرف دارند.

- اسید اسکوربیک: در برخی مواد ویتامین‌ها اضافه می‌شود که دوز بالای آن می‌تواند مشکل ساز باشد.