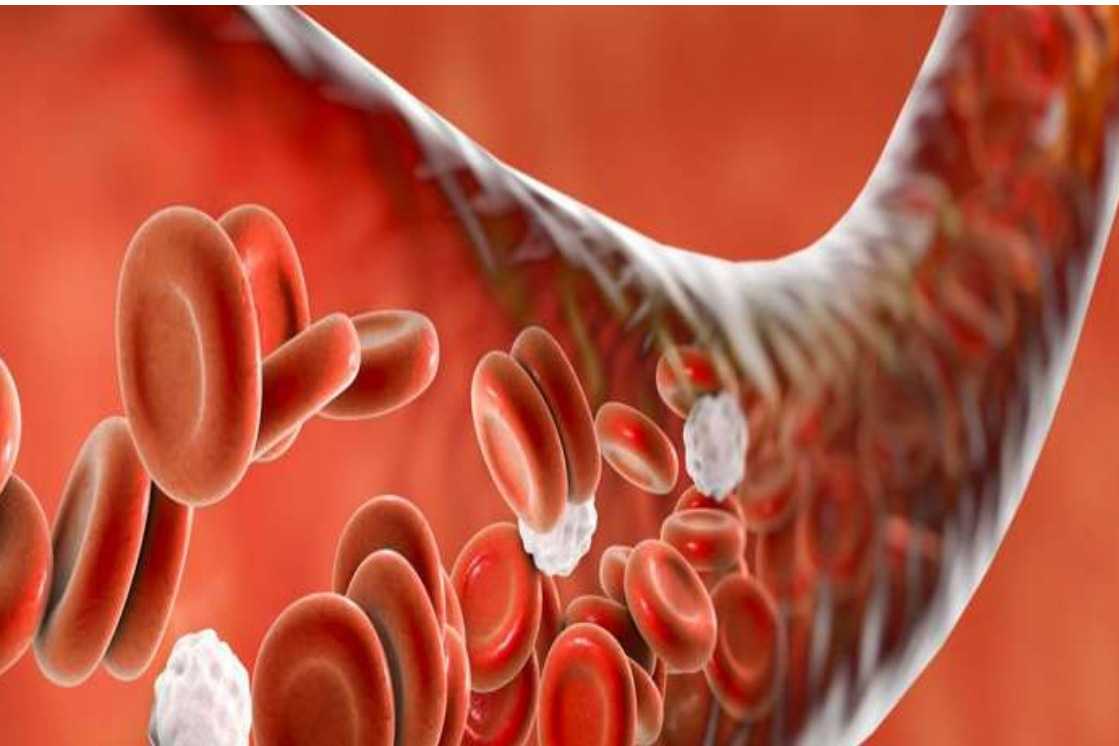


محتوای آموزشی و خودمراقبتی

عنوان آموزش:

کمبود آنزیم G6PD (فاویسم / بیماری باقالایی)

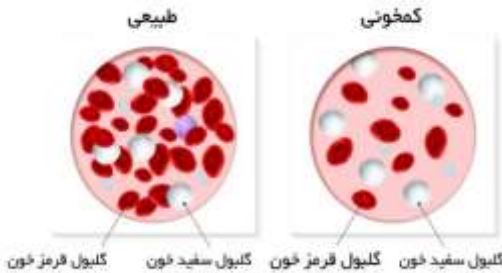
Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase (G6PD) Deficiency (Favism)



واحد آموزش سلامت همگانی بیمارستان شهید هاشمی نژاد

گردآورنده: راضیه مرتضوی نژاد، سوپروایزر آموزش سلامت همگانی

کمبود G δ PD چیست؟



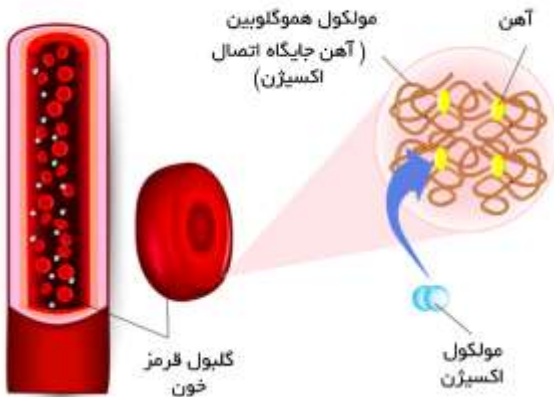
آنزیم گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز (G δ PD)، پروتئینی است که واکنش‌های شیمیایی خاصی را در بدن سرعت می‌بخشد. به گلبول‌های قرمز خون کمک می‌کند تا به درستی کار کنند. گلبول‌های

قرمز خون اکسیژن را از ریه‌های به هر سلول بدن منتقل می‌کنند. سلول‌های برای رشد، تولید مثل و سالم ماندن به اکسیژن نیاز دارند. کمبود گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز (G δ PD) یک اختلال ژنتیکی است که بیشتر در مردان شایع است و عمدتاً بر گلبول‌های قرمز خون تأثیر می‌گذارد و منجر به تخریب گلبول‌های قرمز خون می‌شود. این فرآیند همولیز نامیده می‌شود. هنگامی که این فرآیند به طور فعال در حال انجام است، به آن یک دوره همولیتیک گفته می‌شود. این دوره‌ها اغلب کوتاه هستند. این به این دلیل است که بدن به تولید گلبول‌های قرمز جدید که فعالیت طبیعی G δ PD دارند، ادامه می‌دهد. شایع‌ترین مشکل

پزشکی که کمبود این آنزیم می‌تواند ایجاد کند، کم‌خونی همولیتیک است. زمانی اتفاق می‌افتد که گلبول‌های قرمز خون سریع‌تر از آنچه بدن می‌تواند جایگزین کند، از بین می‌روند.

اگر کمبود G δ PD دارید، ممکن است علائمی نداشته باشید. علائم در صورتی بروز می‌کنند که گلبول‌های قرمز خون شما در معرض مواد شیمیایی خاصی در غذا یا دارو، برخی عفونت‌های باکتریایی یا ویروسی یا استرس قرار گیرند.

هموگلوبین



چه عواملی در بروز کمبود G⁶PD موثر است؟

تخریب گلبول‌های قرمز خون می‌تواند توسط عفونت‌ها، غذاهای خاص (مانند باقلا) و داروهای خاص، از جمله موارد زیر، ایجاد شود:

بیمارانی که کمبود آنزیم G⁶PD دارند، نمی‌توانند هر دارویی را مصرف کنند. مهمترین داروهای منع مصرف در این بیماری شامل استامینوفن (پاراستامول)، برخی داروهای ضد تب و شربت دیفن هیدرامین است. سایر موارد عبارت است از:

- ویتامین ممنوع در فاویسم اسید اسکوربیک (ویتامین C) است.
- ویتامین K
- سولفونامیدها: مانند کوتریموکسازول، تری متوپریم، سولفامتوکسازول، نالیدیکسیک اسید، سولفاستامید، سولفاپریدین، سولفانیلامید، سولفادیازین، سولفی سوکسازول
- ترکیبات نیترو فوران: فوروکسون، فورودانتین، نیترو فورانتوئین، فورازولیدون، فورابن، نیترو فورازون، سیتاپرین
- داروهای ضد مالاریا مانند کلروکین، پریماکین، پاماکین، کیناکرین، کینین
- دوپامین
- فنی توئین
- آسپرین
- متیلن بلو
- ایزونیازید
- شربت اکسپکتورانت
- پروبنسید
- استیل سالیسیلیک اسید
- نفتالین
- همچنین بهتر است از استنشام مواد شیمیایی و شوینده‌هایی مانند مایع سفید کننده، حشره کش‌ها، اکسیدان رنگ مو و متول خودداری کنید.
- آنتی‌بیوتیک‌های ممنوع برای فاویسم اسید نالیدیکسیک برای عفونت دستگاه ادراری، نیترو فورانتوئین، سولفاکتامید (کلارون) و سولفامتوکسازول هستند. حتما

داروهایتان را با پزشک متخصص در میان بگذارید و بدون نظارت پزشک هردارویی را مصرف نکنید.

– علاوه بر داروهای شیمیایی، برخی از داروهای گیاهی نیز برای این بیماری مضر هستند که شامل بنفشه، عرقیاتی مانند عرق بید، شاتره، کاسنی و حتی استفاده موضعی از حنا می‌شوند.



کمبود G6PD چه علائمی دارد؟

افراد مبتلا به این بیماری تا زمانی که گلبول‌های قرمز خونشان در معرض مواد شیمیایی خاصی در غذا یا دارو قرار نگیرد، هیچ نشانه‌ای از بیماری نشان نمی‌دهند.

علائم و نشانه‌های شایع عبارتند از:

کمبود G6PD چگونه تشخیص داده می‌شود؟

✶ برای تشخیص بیماری پزشکی ابتدا شرح حال کاملی از سابقه خانوادگی مبتلا به این بیماری، مصرف داروها و مواد غذایی و عفونت اخیر می‌گیرد. تشخیص قطعی با انجام آزمایش خون و بررسی سطح آنزیم G6PD در خون انجام می‌شود.

همچنین پزشک می‌تواند با انجام آزمایش خون از وضعیت کم خونی و گلبول‌های قرمز و سطح بیلی روبین خون (جهت بررسی زردی) مطلع شود.

✶ سونوگرافی جهت بررسی وضعیت طحال



در ارتباط با کمبود G6PD چه کاری میتوانیم انجام دهیم؟

درمان ممکن است شامل موارد زیر باشد:

- ✓ داروهایی برای درمان عفونت، در صورت وجود عفونت
- ✓ قطع مصرف هرگونه دارویی یا ماده غذایی که باعث تخریب گلبول‌های قرمز خون می‌شود
- ✓ در برخی موارد تزریق خون

داروها:

مصرف برخی داروها ممکن است باعث ایجاد بحران آنمی در افراد مبتلا به کمبود G6PD شوند. قبل از مصرف هر دارویی باید با پزشک معالج مشورت کنید. بعضی از شایع‌ترین داروها شامل موارد زیر است:



- | | |
|-----------------|-----------------|
| - استامینوفن | - دیکلوفناک |
| - آسپیرین | - کوتریموکسازول |
| - دیفن هیدرامین | - فنازوپریدین |
| - کلروکین | - حنا و سدر |
| - کلشی سین | - ویتامین ث |

فعالیت:

مهمترین و شایعترین عارضه کمبود G6PD کمخونی و خستگی است که با انجام فعالیت‌های روزمره تداخل دارد. بنابراین توصیه می‌شود بین فعالیت‌ها دوره‌های استراحت داشته باشید. برای جلوگیری از ابتلا به عفونت با شستن مرتب دست‌ها، دوری از افرادی که سرماخورده‌اند و دوری از جمعیت در فضاهایی با تهویه نامناسب، احتمال ابتلا به عفونت را کاهش دهید.

تغذیه:

باقلا تنها ماده غذایی است که می‌تواند در افراد دارای کمبود آنزیم G6PD کم خونی ایجاد کند. هر چند همه افراد دچار کمبود این آنزیم بعد از خوردن باقلا دچار علائم نمی‌شوند.

رنگ‌های خوراکی مصنوعی (در تنقلاتی مثل اسمارتیز) و نوشابه‌های الکلی و نوشابه‌های گازدار برای بیماران باقلایی مضر است. حبوبات مضر برای فاویسم (خانواده نخودیان) نیز شامل باقلا، انواع لوبیا، سویا، انواع نخود و عدس است.

یکی از مهم‌ترین روش‌های برای بهبودی و درمان بیماری، تغییر در عادات و رژیم غذایی است که می‌تواند از کم‌خونی حاصل از رژیم نادرست، جلوگیری کند. برخی از غذاهای مفید که برای درمان و بهبود بیماری می‌توانید به رژیم غذایی‌تان اضافه کنید، عبارت‌اند از:

- گوشت قرمز
- گوشت مرغ و بوقلمون
- ماهی سالمون
- تخم مرغ
- دانه‌ها و مغزها
- سبزیجات با برگ سبز تیره مثل اسفناج

در صورت داشتن هریک از علائم بیماری و یا عود علائم با پزشک
مشورت کنید

- تنگی نفس
- زردی چشم و پوست
- درد شکم
- ادرار تیره

