

فاویسم

فاویسم به شکل حاد بیماری کمبود آنزیم گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز گفته می شود که در آن گلبول های قرمز به راحتی در معرض تماس با رادیکال های آزاد دچار لیز می شوند. کمبود این آنزیم یک نقص مادرزادی است که گلبول های قرمز را درگیر می کند. این آنزیم یک آنزیم اساسی در مسیر پنتوز فسفات و فرآیندهای اکسیداسیون است و برای ادامه حیات گلبول قرمز ضروری است. گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز باعث تبدیل گلوکز-۶-فسفات به ۶-فسفوگلوکونو-۵-لاکتون می شود و آنزیم محدودکننده سرعت این مسیر متابولیک است که با حفظ سطوح شکل کاهش یافته کو-آنزیم نیکوتین آمید آدنین دی نوکلئوتید فسفات (NADPH) انرژی سلولی را تامین می کند. ازدیاد NADPH باعث تبدیل گلوکاتایون اکسیده به گلوکاتایون احیا می شود که مسئول پاکسازی رادیکال های آزاد آسیب رسان می باشد. در واقع علت اصلی بروز آنمی همولیتیک در افراد فاویسمی عدم توانایی گلبول های قرمز در پاکسازی رادیکال های آزاد می باشد. رادیکال های آزاد در اثر انواع عفونت ها، مواد شیمیایی و برخی از غذاهای مصرفی ایجاد می شوند. این نقص بیشترین شیوع را در آفریقا دارد به طوری که حدود ۲۰ درصد از مردم را درگیر کرده است و بعد هم در مدیترانه و آسیای جنوبی بیشتر شایع است. نقص آنزیمی می تواند به تخریب ناگهانی گلبول های قرمز به دنبال مصرف دانه های باقلا، حبوبات و بعضی از داروها منجر شود. از علایم همولیز می توان به موارد زیر اشاره کرد:

۱. افزایش ناگهانی دمای بدن
۲. تغییر رنگ پوست و مخاط به رنگ زرد
۳. تغییر رنگ ادرار به زرد-نارنجی تیره
۴. خستگی، اختلال عمومی در وضعیت فیزیکی
۵. تنفس دشوار
۶. نبض سریع اما ضعیف

در صورت مشاهده علائم بالا باید فرد بیمار را خیلی سریع به نزدیک ترین مرکز درمانی رساند و از مصرف هر گونه دارو تا زمان رسیدن به مراکز درمانی جلوگیری شود. همچنین باید پزشک معالج را از تمام داروها و غذاهایی که فرد از ۴۸ ساعت قبل مصرف کرده است مطلع سازیم. این نقص آنزیمی باعث بروز ۴۱۰۰ مورد مرگ در سال ۲۰۱۳ و ۳۴۰۰ مرگ در سال ۱۹۹۰ شده است.

اما بهترین درمان پیشگیری از مصرف **داروها و غذاهایی** است که برای این بیماران منع شده اند. رعایت رژیم غذایی ساده می تواند از بروز آنمی همولیتیک جلوگیری کند. مادری که به نوزاد فاویسمی خود شیر می دهد نیز باید رژیم غذایی را رعایت کند. در صورت بروز آنمی همولیتیک موثرترین درمان انتقال خون است.

✓ غذاهایی که نباید مصرف شوند:

۱. دانه های باقلا

۲. فلفل

۳. دانه های حبوبات

✓ داروهای که نباید مصرف شوند:

(۱) ضد درد و تب برها:

آسپیرین، فناستین، فنازوپیریدین، استامینوفن

(۲) داروهای ضد مالاریا:

کلروکین، هیدروکسی کلروکین، پریماکین، کینین

(۳) داروهای سیتوتوکسیک و آنتی بیوتیک:

کلرامفنیکل،	سیپروفلوکساسین،	کو-تریموکسازول،
فورازولیدون،	نالیدیکسیک اسید،	نیتروفورانتوئین،
نیتروفورازون،	پارا آمینو	سالیسیلیک اسید،
دوکسوروبیسین،	استرپتومایسین،	پیریمتامین،
متوپریم		تری

(۴) داروهای قلبی:

پروکائین آمید، کینیدین

(۵) سولفانامید ها :

داپسون، سولفاستامید، سولفا متوکسی پیریمیدین، سولفا پیریدین، مزالازین، سولفاسالازین، سولفی سوکسازول، سولفامتوکسازول

(۶) آنتی هیستامین ها :

دیفن هیدرامین، آنتازولین

(۷) داروهای متفرقه :

آلفا متیل دوپا، آسکوربیک اسید، دایمرکاپرول، هیدرالازین، مسترانول، متیلن بلو، نفتالن، فنیل هیدرازین، تولوئیدین بلو، اورات اکسیداز، تری نیتروتولون، ویتامین K، برینزولامید، گلی بنکلامید، فنیل بوتازون، کلشی سین، فنی توئین، پروبنسید

Reference:

<http://www.g6pd.org/en/G6PDDeficiency/SafeUnsafe/LowRisk.aspx>