



این بیماری درمان ندارد بهترین درمان برای فاویسم پیشگیری از بروز علائم آن، عدم مصرف و مواجه با مواد همولیز کننده گلبول های قرمز خونی است در صورت همولیز حاد حتما به پزشک مراجعه کنید تا سریعاً تزریق خون انجام شود.

نکته

مادرانیکه فرزندان مبتلا به فاویسم دارند باید از خوردن باقلا و آسپرین و هر نوع ماده باعث بروز علائم بیماری میشوند اجتناب کنند زیرا این مواد از طریق شیر دادن به کودک منتقل میشود.

کمبود گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز یک وضعیت ارثی است که بیشتر در نوزادان پسر اتفاق می افتد و از مادر به نوزاد منتقل می شود و روی گلبولهای قرمز خونی که اکسیژن را به بافتهای سراسر بدن حمل می کند اثر میکند. این آنزیم باعث شکسته شدن یا همولیز ناگهانی گلبولهای قرمز می شود و باعث بیماری فاویسم میشود.

فاویسم

فاویسم پس از بلع و بوییدن گرده یا میوه باقلا بروز میکند و تنها در نوزادی دیده میشود که بطور ژنتیکی دارای کمبود این آنزیم هستند . این نوزادان در بزرگسالی باید از خوردن باقلا و حتی بوییدن گرده باقلا خودداری کنند.
- عفونت های باکتریال و ویروسی
از شایعترین علل همولیز هستند
- در محیط اطراف فرد مبتلا به فاویسم از حشره کش ها و نفتالین استفاده نکنید
- از مصرف بعضی از داروها مثل ضد مالاریا و داروهای مسکن از قبیل آسپرین خودداری کنید

کمبود گلوکز - ۶ - فسفات دهیدروژناز علاوه بر کم خونی همولیتیک باعث زردی و کرنیکتروس با سطوح پائین تر بیلی روبین نوزادی می شود. غربالگری نوزادان در بدو تولد از لحاظ فعالیت آنزیم از طریق آزمایش خون بند ناف جهت پیشگیری از بروز زردی های شدید و عوارض عصبی در ایران است.

غربالگری نوزادان

۱. اجرای غربالگری نوزادان تازه متولد شده
۲. تامین وسایل و مواد لازم جهت غربالگری برای مراکز نمونه گیری
۳. ارسال نمونه های گرفته شده به آزمایشگاه مرکز بهداشت
۴. گرفتن جواب آزمایشات از آزمایشگاه
۵. پاسخگو بودن در خصوص جواب آزمایشات به والدین
۶. پیگیری موارد مشکوک به هیپو تیروئیدی و فنیل کتونوری جهت آزمایشهای مجدد و تائیدی
۷. ارجاع موارد بیمار جهت درمان به پزشکان فوکال پوینت
۸. اطلاع به والدین نوزادان G6PD DIFINATION جهت آگاهی و مراقبت از نوزادان خود



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی و درمانی زنجان
بیمارستان آیت الله موسوی

نقص آنزیمی در نوزادان

(G6PD)



علائم

- پوست زرد رنگ
- ادرار تیره رنگ
- چشم های سفید یا زرد رنگ
- افزایش دمای بدن تا ۳۸
- احساس خستگی بی حالی ضعف

تشخیص

از طریق آزمایش خون خون بند ناف از بدو تولد و اندازه گیری مقدار بیلی روبین میتوان تشخیص داد.

لیست داروهای ممنوعه در بیمار فاویسم

- نالیدیکسیک اسید
- ویتامین c, k
- تولونیوم
- ایزونیاژید ها
- آمینوفنازون
- آسپرین

