

تعریف بیماری

G6PD آنزیمی است که به طور معمول به عنوان یک سلول قرمز خون (RBCs) عمل می کند. این یکی از آنزیم هایی است که به بدن کمک می کند که با پردازش کربوهیدراتها انرژی تولید کند. این همچنین از گلبول های قرمز خون در برابر مواد خطرناک تولید شده در اثر عفونت و یا مواد مخدر حفاظت میکند. کمبود G6PD یک وضعیت ژنتیکی است که بر تولید گلبول های قرمز خون تاثیر می گذارد. همچنین از آنجایی که افرادی که کمبود G6PD دارند، حساسیت به لوبیا فووا دارند، این بیماری به عنوان "فاویسم" شناخته شده است

400 میلیون نفر در سراسر جهان مبتلا به این بیماری هستند. احتمال ابتلا به این بیماری در مردان بیشتر از زنان است.

چه نقصی در G6PD وجود دارد؟

در بیماران مبتلا به کمبود G6PD، آنزیم به اندازه کافی تولید نمی شود و یا به خوبی عمل نمی کند. دو مشکل عمده مرتبط با کمبود G6PD عبارتند از کم خونی همولیتیک و زردی طولانی مدت نوزادان. کم خونی همولیتیک زمانی رخ می دهد که تولید گلبول های قرمز جدید در مغز استخوان به اندازه کافی برای جبران از دست دادن بدن کافی نیست.

زردی طولانی مدت به علت کمبود G6PD یک وضعیت پزشکی در نوزادان است که باعث می شود آنها بیشتر در معرض عوارض شدید عصبی باشند.

علائم کمبود G6PD:

پالس ضعیف یا سریع
تحال بزرگ
تنفس شدید و سریع
ادرار تیره، زرد و نارنجی
افزایش ناگهانی دمای بدن و رنگ پوست زرد و غشای مخاطی
خستگی، بدتر شدن شرایط عمومی
علائم می تواند با استفاده از داروهای خاصی نظیر داروهای ضد درد و داروهای کاهش دهنده تب، آنتی بیوتیک ها و داروهای ضد مالاریا ایجاد شود.

علائم اختصاصی در نوزادان

- خودداری از تغذیه
- فقدان انرژی
- خواب آلودگی بیش از حد

علائم اصلی در کودکان و بزرگسالان

- شکایت از خستگی
- نفس نفس زدن
- ضربان قلب سریع
- رنگ پریدگی

نقش تغذیه در کمبود G6PD

رژیم غذایی باید بر روی مواد مغذی مورد نیاز برای مقابله با رادیکال های آزاد جهت جلوگیری از آسیب رساندن به گلبول های قرمز تمرکز کند. خوردن آنتی اکسیدان ها با مقدار مناسب چربی و کربوهیدرات های کمتر تصفیه شده می تواند به کاهش خطر کمک کند.

رژیم غذایی باید از لحاظ غذاهایی حاوی آنتی اکسیدان ها غنی باشد.

این غذاها شامل گوجه فرنگی، انواع توت ها، انار، سیب، پرتقال، انگور، خرما، اسفناج، دانه های آفتابگردان، گردو، زردآلو و آلو است.

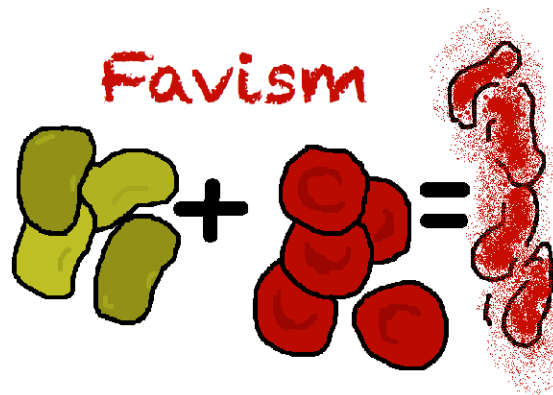
استفاده از دانه های کامل مانند جو، گندم برای افزایش کربوهیدراتهای پیچیده مفید می باشد.

ویتامین ها باید از رژیم غذایی به مقدار زیاد مصرف شود. رژیم متعادل، غنی از ویتامین B و اسید فولیک باید به جای مکمل های اضافی مصرف شود.





تغذیه در فاویسم



(راهنمای آموزش به بیمار)

مریم زمستانی

کارشناس ارشد تغذیه و رژیم درمانی

واحد تغذیه

بیمارستان فوق تخصصی کودکان بهرامی

اجتناب از مصرف موارد زیر:

- محصولات سویا
- زغال اخته و غذاهای حاوی آنها
- لوبیا فاوا و تمام حبوبات و آرد حاوی آنها باید اجتناب شود
- آب تونیک (حاوی کینین، داروهای ضد سرطان (G6PD)
- رنگ مصنوعی آبی و اسید آسکوربیک مصنوعی و یا مکمل های غذایی می تواند باعث همولیز در دوزهای بزرگ شود
- خمیر دندان، دهانشویه و آب نبات حاوی مندول باید اجتناب شود
- گزارش شده است مکمل های ویتامین K باعث واکنش های جانبی مانند کم خونی همولیتیک می شوند
- مکمل های آهن بدون بررسی سطح آهن و بدون توصیه پزشک

شاید تعجب کنید که چرا در این بیماران که مبتلا به کم خونی همولیتیک هستند نباید قرص یا مکمل های حاوی آهن مصرف کرد!

ولی دلیل این امر این است که اولاً کم خونی این بیماران به هیچ وجه ناشی از کمبود آهن نیست بلکه ناشی از آسیب پذیری زیاد گلبول های قرمز است که عمر بسیار کمتری از حد معمول دارند. در ثانی مصرف مکمل آهن در این بیماران موجب ازدیاد آهن در بدن مبتلایان شده و در اثر نقص سیستم سم زدای گلوکاتیون در این بیماران، آهن زیاد به عنوان اکسیدان عمل کرده و سلول های بدن از جمله سلول های کبد، غده قلب و گلبول های قرمز را در معرض آسیب اکسیداتیو قرار می دهد.

محصولات بدون گلوتن: البته مصرف این محصولات قدغن نیست بلکه به این خاطر در اینجا ذکر می شوند که برخی از آنها به جای آرد معمولی از آرد باقلا یا سایر حبوبات تهیه می شوند. بنابراین باید برچسب آنها خوانده شود.

برخی از ترکیبات گیاهی: برای مثال مصرف عرق یا عصاره گیاه شیرین بیان و همچنین مصرف مقادیر زیاد چای (چه سیاه و چه سبز) می تواند مشکل ساز باشد.

سایر ترکیبات غذایی: بهتر است از مصرف مواد غذایی زیر اجتناب شود: گوشت یا ماهی کنسرو شده، سوپ های آماده، پیپس، پنیرهای دارای چربی جایگزین، کره مارگارین، سس مایونز و سایر سس های آماده، سوسیس، کالباس و همبرگر، انواع کباب های آماده، کتلت آماده، ناگت آماده، شنیتسل آماده و...، بادام زمینی و مواد غذایی حاوی صمغ عربی، لسیتین سویا، صمغ گوار و ژلاتین گیاهی.

مکمل اسید اسکوربیک

یک مطالعه موردی در سال 2017 در گزارش موارد پزشکی نشان داد که دوزهای بالا ویتامین C میتواند باعث همولیز در بیماران مبتلا به کمبود G6PD شود. دوزهای بالا از اسید آسکوربیک منجر به تخریب گلبول های قرمز در افراد G6PD می شوند.