

فاویسم در کودکان: راهنمای جامع مراقبت‌های پرستاری بر اساس آخرین شواهد (۲۰۲۵-۲۰۲۶)

مقدمه

فاویسم یک نوع کم‌خونی همولیتیک حاد است که در اثر مصرف باقلا (*Vicia faba*) یا استنشاق گرده آن، در افراد مبتلا به کمبود آنزیم گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز (G6PD) ایجاد می‌شود. کمبود G6PD شایع‌ترین نقص آنزیمی ارثی در جهان است و تخمین زده می‌شود حدود ۴۰۰ تا ۵۰۰ میلیون نفر را در سراسر جهان تحت تأثیر قرار دهد. این بیماری در مناطق آفریقا، خاورمیانه، جنوب اروپا، جنوب شرق آسیا و کشورهای مدیترانه‌ای شیوع بیشتری دارد.

پسران به دلیل الگوی وراثت وابسته به کروموزوم X، بیشتر از دختران مبتلا می‌شوند. پرستاران به عنوان عضو کلیدی تیم درمان، نقش حیاتی در شناسایی سریع علائم، مدیریت بحران همولیتیک، پیشگیری از عوارض کلیوی و آموزش به خانواده‌ها ایفا می‌کنند. این مقاله بر اساس آخرین شواهد علمی و منابع معتبر تدوین شده است.

پاتوفیزیولوژی و اپیدمیولوژی

مکانیسم بیماری

آنزیم G6PD نقش حیاتی در محافظت از گلبول‌های قرمز در برابر استرس اکسیداتیو ایفا می‌کند. این آنزیم در مسیر پنتوز فسفات، NADPH تولید می‌کند که برای حفظ گلوکوتایون احیا شده (GSH) ضروری است. گلوکوتایون از گلبول‌های قرمز در برابر مواد اکسیدان محافظت می‌کند. در افراد مبتلا به کمبود G6PD، مواجهه

با مواد اکسیدان (مانند ترکیبات موجود در باقلا، برخی داروها یا عفونت‌ها) منجر به تخریب سریع گلبول‌های قرمز و ایجاد کم‌خونی همولیتیک می‌شود .

توجه مهم: شدت کمبود G6PD بر اساس نوع جهش ژنی متفاوت است و برخی افراد ممکن است بدون مواجهه با محرک‌ها، هیچ علامتی نداشته باشند .

عوامل محرک همولیز

دسته	عوامل محرک
غذاها	باقلا (به هر شکل: تازه، خشک، پخته، خام، کنسرو شده)، در برخی افراد، حبوبات دیگر، سویا، زغال‌اخته
داروها	سولفونامیدها، کوتریموکسازول (Triml) ، نیتروfurانتوئین، کلرامfenیکل، آسپرین (در دوزهای بالا)، پریماکین، کلروکین، داپسون، متیلن بلو، اسید اسکوربیک (ویتامین C در دوزهای بالا)
مواد شیمیایی	نفتالین (موجود در گلوله‌های بیدکش و خوشبوکننده‌های توالت)، برخی رنگ‌های مو و حنا
عفونت‌ها	عفونت‌های ویروسی و باکتریایی (مانند هیپاتیت، پنومونی، تیفوئید) می‌توانند همولیز را در افراد مستعد تحریک کنند

تظاهرات بالینی و تشخیص

علائم و نشانه‌های کلیدی

بیشتر کودکان مبتلا به کمبود G6PD بدون علامت هستند و تنها در صورت مواجهه با عوامل محرک، علائم بروز می‌کند . علائم معمولاً ۲۴ تا ۴۸ ساعت پس از مصرف باقلا ظاهر می‌شوند .

شرح	علامت
-----	-------

کم‌خونی	رنگ‌پریدگی شدید پوست و مخاط، خستگی مفرط، ضعف، تنگی نفس، تپش قلب
یرقان (زردی)	زردی پوست و سفیدی چشم‌ها به دلیل افزایش بیلی‌روبین ناشی از تخریب گلبول‌های قرمز
ادرار تیره	دفع ادرار به رنگ چای پررنگ یا کواکولا به دلیل وجود هموگلوبین در ادرار (هموگلوبینوری)
علائم عمومی	درد شکم، کم‌درد، سردرد، تهوع و استفراغ، تب

نکته بالینی: در نوزادان، زردی طولانی‌مدت ممکن است اولین علامت کمبود G6PD باشد و در صورت عدم درمان، می‌تواند به کرنیکتروس (آسیب مغزی ناشی از بیلی‌روبین بالا) منجر شود.

عوارض جدی (پرچم‌های قرمز)

نارسایی حاد کلیه: در موارد همولیز شدید، هموگلوبینوری می‌تواند منجر به نکروز حاد توبولار و نارسایی کلیه شود. این وضعیت نیاز به مراقبت فوری و دیالیز در موارد شدید دارد.

متابولوبیمنی حاد: عارضه نادر اما جدی که با سیانوز، هیپوکسی شدید و تنگی نفس مشخص می‌شود و نیاز به مداخله فوری دارد.

روش‌های تشخیصی

تشخیص فائوایسم بر اساس سابقه بالینی (مصرف باقلا یا مواجهه با محرک‌ها) و یافته‌های آزمایشگاهی است. تشخیص قطعی کمبود G6PD با اندازه‌گیری فعالیت آنزیم G6PD در گلبول‌های قرمز انجام می‌شود. توجه: در طول یا بلافاصله پس از یک بحران همولیتیک، سطح آنزیم ممکن است به دلیل تخریب گلبول‌های قرمز مسن، به طور کاذب نرمال باشد. بنابراین، بهتر است آزمایش ۲ تا ۳ ماه پس از بهبودی انجام شود.

مراقبت‌های پرستاری در بحران حاد همولیتیک

۱. ارزیابی اولیه و تثبیت وضعیت (ABC)

راه هوایی و تنفس: ارزیابی علائم دیسترس تنفسی ناشی از کم‌خونی شدید (تاکی‌پنه، تنگی نفس، کاهش اشباع اکسیژن). در صورت نیاز، اکسیژن‌درمانی با جریان بالا شروع شود.

گردش خون: پایش دقیق علائم حیاتی (فشار خون، ضربان قلب، زمان پر شدن مویرگی)، زیرا کم‌خونی شدید می‌تواند منجر به شوک شود. تعبیه دو کانول وریدی با سایز مناسب.

پایش ادرار: اندازه‌گیری دقیق ورودی و خروجی مایعات و پایش رنگ ادرار (تیره شدن نشانه تشدید همولیز است).

۲. مدیریت مایعات و الکترولیت‌ها

هیدراتاسیون تهاجمی: تجویز مایعات وریدی (نرمال سالین یا رینگر لاکتات) برای حفظ دیورز ≥ 1 میلی‌لیتر/کیلوگرم/ساعت و جلوگیری از رسوب هموگلوبین در لوله‌های کلیوی.

قلیایی کردن ادرار: در برخی موارد، افزودن بی‌کربنات سدیم به مایعات وریدی برای افزایش pH ادرار به بیش از ۷، که به حل شدن هموگلوبین در لوله‌های کلیوی کمک می‌کند.

پایش الکترولیت‌ها: پایش منظم پتاسیم (خطر هیپرکالمی ناشی از تخریب سلول‌ها)، کلسیم و فسفر.

۳. انتقال خون (Blood Transfusion)

انتقال خون، سنگ‌بنای درمان در بحران‌های همولیتیک شدید است.

موارد انتقال: کاهش هموگلوبین به زیر ۶-۷ گرم/دسی‌لیتر یا وجود علائم کم‌خونی شدید (تنگی نفس، تاکی‌کاردی، علائم شوک).

نکته مهم: حتی با هموگلوبین ظاهراً قابل قبول، در صورت پیشرفت سریع همولیز، ممکن است نیاز به انتقال خون باشد. تخریب گلبول‌های قرمز تا زمانی که تمام سلول‌های آسیب‌پذیر حذف نشوند، ادامه می‌یابد. خون مناسب: از خون اهداکنندگان با G6PD طبیعی استفاده شود تا از ادامه همولیز جلوگیری شود.

۴. پایش پاسخ به درمان

بر اساس راهنمای ایتالیایی (۲۰۱۹)، معیارهای بهبودی عبارتند از:

شرح و نکات	نشانهگر
پایش حداقل ۲ بار در روز تا زمان تثبیت سطح Hb و اطمینان از قطع روند همولیز	هموگلوبین (Hb)
روشن‌تر شدن تدریجی ادرار، قابل اعتمادترین نشانه قطع همولیز است	رنگ ادرار
کاهش سطح بیلی‌روبین؛ اما به دلیل وابستگی به فنوتیپ کبدی، ممکن است با تأخیر کاهش یابد	بیلی‌روبین غیرمستقیم
کمتر قابل اعتماد در پایش حاد؛ LDH ممکن است تا ۲۵ روز در سطح بالا باقی بماند و هاپتوگلوبین برای سنتز مجدد به زمان نیاز دارد	LDH و هاپتوگلوبین

۵. تشخیص‌های پرستاری و مداخلات کلیدی

مداخلات کلیدی	تشخیص پرستاری
پایش دقیق ورودی و خروجی مایعات؛ هیدراتاسیون تهاجمی؛ پایش رنگ ادرار و کراتینین سرم	خطر کاهش حجم مایعات و نارسایی کلیه
تشویق به استراحت مطلق در بستر تا بهبودی؛ کمک در فعالیت‌های روزمره؛ پایش پاسخ به انتقال خون.	کم‌خونی / عدم تحمل فعالیت
پایش دقیق بیلی‌روبین؛ همکاری در فتوتراپی یا تعویض خون در صورت نیاز	یرقان و خطر کرنیکتروس (در نوزادان)

خطر عود همولیز	آموزش پرهیز از محرک‌ها (باقلا، داروها، نفتالین)؛ در صورت عفونت، درمان سریع
کمبود دانش والدین	آموزش در مورد ماهیت بیماری، عوامل محرک و علائم هشداردهنده

مراقبت‌های پس از ترخیص و توانمندسازی بیمار

۱. مدیریت طولانی‌مدت

اسید فولیک: برای جبران مصرف فولات در طی ترمیم مغز استخوان، مکمل اسید فولیک (حدود ۵-۱ میلی گرم در روز) در ماه اول پس از بحران توصیه می‌شود.

پایش: پایش منظم هموگلوبین و علائم کم‌خونی در صورت بروز عفونت‌های جدید.

۲. آموزش به خانواده (نقش کلیدی پرستار)

پرستاران نقش حیاتی در توانمندسازی خانواده برای پیشگیری از عود دارند. بر اساس مطالعه انجام‌شده در دانشگاه عین شمس (۲۰۱۹)، اجرای دستورالعمل‌های آموزشی پرستاری منجر به بهبود معنی‌دار آگاهی و عملکرد پرستاران در مراقبت از کودکان مبتلا به فاویسم شد. محتوای آموزشی باید شامل موارد زیر باشد:

محتوای کلیدی	حوزه آموزشی
هرگونه باقلا (حتی به عنوان ماده تشکیل‌دهنده در غذاهایی مانند فلافل و کنسروها). (پرهیز از گلوله‌های نفتالین (بیدکش‌ها) و خوشبوکننده‌های توالت حاوی نفتالین. پرهیز از حنا و رنگ‌های موی خاص	پرهیز از محرک‌ها
هرگز دارو بدون مشورت با پزشک تجویز نشود. لیست داروهای ممنوعه (سولفونامیدها، نیتروفورانتوئین، آسپرین، برخی داروهای ضد مالاریا، ویتامین C در دوزهای بالا) در اختیار خانواده قرار گیرد	داروها

مدیریت عفونت‌ها	هر گونه عفونت (تب، گلودرد، اسهال) می‌تواند باعث همولیز شود. در صورت بروز علائم عفونت، کودک باید سریعاً به پزشک مراجعه کند
علائم هشداردهنده	در صورت مشاهده رنگ‌پریدگی، خستگی مفرط، یرقان، ادرار تیره یا کاهش ادرار، فوراً به پزشک مراجعه کنید
مراقبت‌های روزمره	رژیم غذایی سالم و متعادل (با تأکید بر غذاهای حاوی آهن و اسید فولیک). تأکید بر تغذیه با شیر مادر در شیرخواران.

۳. مدیریت در محیط‌های جمعی و مدرسه

به مربیان و مراقبان کودک اطلاع دهید که کودک به کمبود G6PD مبتلا است و یک نسخه از لیست محرک‌ها در اختیار آن‌ها قرار دهید .

در صورت بروز علائم (رنگ‌پریدگی، یرقان، ادرار تیره)، فوراً با خانواده تماس گرفته و کودک را به مرکز درمانی منتقل کنند .

نقش کلیدی پرستار

پرستاران در مدیریت فوایسم کودکان، نقشی چندوجهی و حیاتی ایفا می‌کنند :

ارزیاب بالینی : تشخیص زودهنگام علائم همولیز، شناسایی عوارض (نارسایی کلیه، متهموگلوبینمی) و پایش پاسخ به درمان .

مدیر بحران : همکاری در احیای مایعات، انتقال خون و پایش دقیق همودینامیک .

آموزنده و مشاور : توانمندسازی خانواده با آموزش‌های دقیق در مورد پرهیز از محرک‌ها (باقلا، داروها، نفتالین) و شناسایی علائم هشداردهنده .

پشتیبان روانی : کاهش اضطراب خانواده با ارائه اطلاعات دقیق و پاسخ به سوالات.

جمع بندی

فاویسم یک بیماری تهدیدکننده حیات در کودکان مبتلا به کمبود G6PD است که با رویکرد پیشگیری از مواجهه با محرک‌ها، تشخیص سریع بحران همولیتیک، احیای مایعات و انتقال خون به‌هنگام قابل مدیریت است. پرستاران با ایفای نقش‌های خود به عنوان ارزیاب، مدیر بحران، مربی و حمایت‌کننده، نقشی حیاتی در کاهش عوارض، پیشگیری از عود و بهبود کیفیت زندگی کودکان مبتلا ایفا می‌کنند. بر اساس نتایج مطالعات، دستورالعمل‌های آموزشی پرستاری تأثیر قابل‌توجهی در افزایش آگاهی و عملکرد پرستاران در مراقبت از این کودکان دارد و باید به عنوان یک استاندارد در بخش‌های هماتولوژی کودکان پیاده‌سازی شود .

منابع

- AboutKidsHealth. G6PD deficiency. 2024 [cited 2026 Jul 21].
- Abou Taleb AEA, Mohamed EA, Hassan SES, Konswa MA. Develop Guidelines Instructions for Nurses Regarding Caring of Children Suffering from Favism. Egyptian Journal of Health Care. 2019;10(1):1040-1049 .
- The Royal Children's Hospital Melbourne. G6PD deficiency [Internet]. 2018 [cited 2026 Jul 21] .
- Cafer B, Özgürsoy Uran BN, Tokem Y. Akut Böbrek Yetersizliğine Sebep Olan Favizmlı Bir Olgunun Hemşirelik Yaklaşımı. İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi. 2019;4(2):77-82 .
- Società Italiana di Pediatria (SIP). La gestione della crisi emolitica nel bambino. 2019 .
- Al-Ahli Hospital. Favism (G6PD Deficiency) in Children: What You Should Know. 2025 ..
- LCMC Health. When Your Child has Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase (G6PD) Deficiency. 2022 .

Safer Care Victoria. Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency in neonates. 2018 .

Medicover Hospitals. Favism: Causes, Symptoms, Complications and Treatments .

