



فاویسم یا بیماری باقلایی

در این اختلال ، وضعیت غیر طبیعی در ژن G6PD وجود دارد. این ژن در گلبول قرمز آنزیمی تولید می کند که برای ثبات غشای آن ضرورت دارد. معدودی از بیماران که نقص ارثی دارند، دچار همولیز مزمن می باشند ولی در غالب موارد این بیماری، همولیز هنگامی رخ می دهد که گلبول های قرمز در اثر مواجهه با عامل استرس زا (تب و یا مصرف بعضی داروها) تحت فشار قرار گیرند. کمبود G6PD ارثی و وابسته به نقص X می باشد. بنابراین در پسران بیشتر از دختر ها دیده می شود.

تظاهرات بالینی

بیماران فاقد علامت هستند و اغلب سطح هموگلوبین آنها طبیعی است ولی ممکن است چند روز بعد از قرار گرفتن در معرض عوامل خاص داروهای منع مصرف ، باقلا ، مواد شیمیایی ، بنزین ، نفتالین و علائمی بروز کند: رنگ پریدگی ، تب، تهوع، استفراغ، سرگیجه و بیحالی، زردی و پررنگ شدن ادرار به رنگ چای و یا گاهی به رنگ خون و کم شدن میزان ادرار می باشد.



تشخیص



با تست های آزمایشگاهی جهت بررسی آنزیم G6PD و تست ادرار جهت بررسی هموگلوبین

درمان



درمان این بیماری شامل قطع منبع داروها و مواد شیمیایی ایجاد کننده یا قطع مصرف باقلا و در صورت بروز علائم شدید ممکن است نیاز به تزریق خون داشته باشد.

پیشگیری



- در خانواده های مورد دار بایستی مشاوره ژنتیکی داده شود.
- حتماً در موقع تولد کودکان تست غربالگری انجام دهید .
- لیست داروهای منع مصرف در این بیماران را باید در اختیار داشته باشند.
- هیچ دارویی را بدون نظر پزشک به کودکان ندهید و در صورت مراجعه به پزشک حتما به وی بگویید کودکان فاویسمی است.
- اگر به کودک فاویسمی خود شیر می دهید بهتر است که شما هم از مصرف باقلا خودداری کنید .
- رژیم غذایی کودک شما عادی است بجز اینکه مجاز به مصرف باقلا (خام یا پخته) نمی باشد.
- تا حد امکان از تماس کودک با پوست باقلا نیز خودداری کنید.

- حتی بوی باقلا درمزارع باقلا جهت کودک فاویسمی می تواند خطر آفرین باشد.
- دقت کنید کودکان در معرض برخی مواد شیمیایی مانند نفتالین، بنزین واسپری های حشره کش قرار نگیرد.
- بیمار نباید خون خود را به دیگران اهدا کند.
- برخی منابع علمی حنا را نیز جزء ممنوعیت های استفاده در فاویسم می دانند.

اقدامات مراقبتی از کودک بستری

- در صورت عدم تحمل مواد خوراکی و استفراغ و بی اشتهايي کودک ، مایعات وریدی جایگزین می شود.
- جمع آوری سریال ادرار در بررسی روند درمان و بهبودی ، کمک کننده است.
- در صورت کم خونی حاد (افت واضح هموگلوبین و هماتوکریت) تزریق خون الزامی است.
- دادن مایعات فراوان به کودک بسیار کمک کننده است.



داروهای منع مصرف

➤ داروهای با ریسک بالا

داروهای ضد مالاریا (پریماکین - کلروکین ، ...) ، سولفاستامید ، سولفافورازول ، فورازولیدون ، ویتامین k1 و k3 و k4 ، دوکسوروبیسین ، گلوکوسولفون سدیم ، مزالازین ، نفتالین ، استیل فنیل هیدازین ، فنازو پیریدین ، پروبنسید ، فناستین ، داپسون ، سولفادیمیدین ، کوتریموکسازول ، نالیدیکسیک اسید ، نیتروفورانتوئین ، کلرافنیکل ، سولفاپیریدین ، استانیلید ، بتا نفتاتول ، نیتروفورازون ، کینین ، دیمر کاپرول ، راسبوریکاز ، سولفاسالازین ، گلی بن کلامید ، آرسین

➤ داروهای با ریسک کم

نورفلوکساسین ، سولفایازین ، پریمتامین ، پاراستامول ، استیوفن ، پروکائین آمید ، تری نیتروتولون TNT ، تولیدین بلو ، کینیدین ، ایزونیاژید ، آنتازولین ، آمینوفنازون ، سالیسیلیک اسید ، تری متو پریم ، کیناکرین ، استرپتومایسین ، سولفاگوانیدین ، موکسی فلوکساسین ، کولچی سین ، دیفن هیدرامین ، متیل دوپا ، دوپامین ، آسپرین ، مافناید ، سیپروفلوکساسین ، افلوکساسین ، فنی توئین ، فنازول ، هیدرالازین ، ویتامین C ، بنزین ، فنیل بو تازون (بوتادیون)

منابع: پرستاری داخلی جراحی برونر - سوارث بیماری های خون 2018

تهیه کننده: فاطمه غالبی کارشناس پرستاری

تأیید کننده دکتر اصغر بذرافشان فوق تخصص انکولوژی اطفال

واحد آموزش ارتقاء سلامت

نابستان 1400