



فاویسم

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.



تشخیصی



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 حتماً به وی بگویید کودکشان 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 در مزارع باقلا جهت کودک فاويسي می تواند خطر آفرين باشد.
- دقت کنید کودکان در معرض برخی مواد شيميایی مانند نفتالين، بنزين و اسپري های حشره کش قرار نگیرد.
- بیمار نباید خون خود را به ديگران اهدا کند.
- برخی منابع علمی حنا را نیز جزء ممنوعيت های استفاده در فاويسي می دانند.

اقدامات مراقبتي از کودک بستري

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



داروهای منع مصرف

➤ داروهای باریک بالا



داروهای ضد مالاریا (پريماکين - کلروکين ، ...) ، سولفاستاميد ، سولفافورازول ، فورازوليدون ، ویتامين K₁ و K₃ و K₄ ، دوکسوروبيسين ، گلوکوسولفون سدیم ، مزالازين ، نفتالين ، استیل فنیل هيدازين ، فنازو پيريدین ، پروبنسید ، فناستين ، داپسون ، سولفاديميدین ، کوتريموکسازول ، نالیدیکسیک اسيد ، نيتروفورانتوئين ، کلرافنيکل ، سولفاپيريدین ، استانیلید ، بتا نفتاتول ، نيتروفورازون ، کينين ، ديمر کاپرول ، راسبوريکاز ، سولفاسالازين ، گلی بن کلامید ، آرسين

➤ داروهای باریک کم

نورفلوکساسين ، سولفاديازين ، پريمتامين ، پاراستامول ، استیوفن ، پروکائين آميد ، تري نيتروتولوئن TNT ، توليدین بلو ، کينيدین ، ايزونيازید ، آنتازولين ، آمینوفنازون ، سالیسیلیک اسيد ، تري متو پريم ، کیناکرين ، استربتومايسين ، سولفاگوانيدین ، موکسی فلوکساسين ، کولچی سين ، ديفن هيدرامين ، متیل دویا ، دوپامين ، آسپرین ، مافنايد ، سيپروفلوکساسين ، افلوکساسين ، فنی توئين ، فنازول ، هيدرالازين ، ویتامين C ، بنزين ، فنیل بو تازون (بوتاديون)

منابع: پرستاری داخلی جراحی برونر - سودارث بیماری های خون ۲۰۲۲

تهیه کننده: فاطمه غالبی کارشناس پرستاری

تأیید کننده دکتر اصغر بذرافشان فوق تخصص خون اطفال

ناظر کیفی: فاطمه غالبی سوپروایزر آموزش سلامت

تابستان ۱۴۰۴