



دانشگاه علوم پزشکی
خدمات بهداشتی درمانی تهران

بیمارستان کودکان حکیم
Hakim Children Hospital



بیماری فاویسم در کودکان

تهیه و تنظیم:

سیدعلیرضا اسلامبولی زاده

منبع:

سوپروایزر آموزش به بیمار

پرستاری کودکان وونگ



جهت دسترسی به مطالب آموزشی بیشتر این بارکد را اسکن نمایید

021-67648000

www.hch.tums.ac.ir

یافت آباد، خیابان شهید رجایی، میدان امام علی (ع)، خیابان عمرانی



* توصیه هایی به والدین کودک مبتلا به فاویسم

- با بروز کوچکترین علامت مشکوک از جمله تغییر رنگ ادرار، بروز زردی و یا بیحالی مراجعه سریع به پزشک صورت گیرد.

- برای تسکین درد یا پایین آوردن تب کودکان، هرگز به او آسپرین ندهید. از استامینوفن، فقط با مقداری که پزشک تجویز کرده است بهره بگیرید.

- از مصرف نفتالین برای نگهداری البسه خودداری کنید.

- از اقدامات مهم دیگر یادآوری به پزشک در هنگام مراجعه پزشکی، برای کمک به پزشک در تجویز داروی کم خطر و بدون خطر برای بیمار است

- اگر مادری هستید که به کودکان شیر می‌دهید هرگز باقلا و آسپرین نخورید و در مورد مصرف سایر داروها نیز با پزشک مشورت کنید.

- مراجعه به پزشک برای بررسی سایر فرزندان و شناسایی بیماران.

* بیماری فاویسم چیست؟

فاویسم یا بیماری باقلایی یک بیماری تخریبی خون و یک نوع کم خونی حاد است که در اثر تماس با مواد اکسیدان ایجاد می شود. گلبولهای قرمز برای سلامتی و فعالیت طبیعی به آنزیم های مختلف دارند که یکی از آنها گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز می باشد. این آنزیم گلبولهای قرمز را در برابر صدمات حاصل از مواد اکسید کننده و سمی محافظت می کند. در صورتی که این آنزیم در گلبولهای قرمز خون وجود نداشته باشد یا میزان آن کمتر از حد طبیعی باشد فرد در مقابل مواد اکسید کننده مثل باقلا و بعضی داروهای خاص حساس می شود و ممکن است در صورت مصرف این مواد گلبولهای قرمز خون شکسته و تخریب شوند که به این پدیده فاویسم می گویند. بیماری فاویسم یک بیماری ارثی است و بیشتر در پسرها دیده می شود ولی در دخترها هم ممکن است بروز کند.

* علائم بیماری فاویسم چیست؟

افراد با کمبود آنزیم در حالت عادی هیچگونه علامت ندارند. پس از مواجهه فرد با مواد اکسیدان دچار علائم زیر می شود:

علائم عمومی: سردرد، تهوع، استفراغ، رنگ پریدگی، بیحالی، افزایش ضربان قلب و افزایش تعداد تنفس.

علائم اختصاصی: زردی (یرقان) پوست و مخاط و تغییر رنگ ادرار (به صورت پررنگ و رنگ چای)

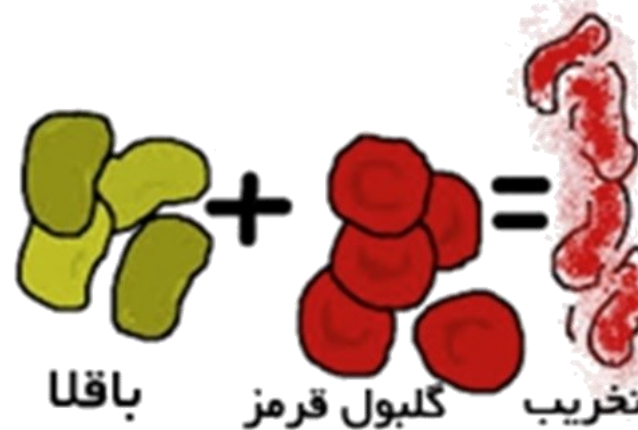
در موارد پیشرفته کاهش سطح هوشیاری و افت فشارخون نیز اتفاق می افتد. علائم بیماری در دوره نوزادی خود را به صورت زردی دوره نوزادی نشان می دهد. بنابراین تمام نوزادان مبتلا به زردی از لحاظ این بیماری بررسی می شوند.

* راه های پیشگیری از این بیماری چیست؟

توصیه به پرهیز از هرگونه مواجهه با باقلا و به هر شکل آن (تازه، خشک و یا فریز شده) ولی باقلای تازه ماده اکسیدان بیشتری دارد و مواجهه با آن از خطر بروز حمله همولیز (تخریب گلبول های قرمز) بیشتری برخوردار است. برخی از بیماران که میزان فعالیت آنزیمی در آنها بسیار کم است با استنشاق بوی باقلای تازه و در مواردی حتی عبور از کنار مزرعه باقلا و یا حضور در خانه ای که در آن باقلا پاک شده است باعث بروز همولیز می شود. بنابراین پرهیز از مواجهه به معنی نخوردن آن به تنهایی نیست.

* درمان بیماری فاویسم چیست؟

این بیماری درمان قطعی ندارد و تنها اقدام موثر پیشگیری از بروز



حمله همولیز با پرهیز از مواجهه با مواد اکسیدان و در صورت بروز حمله مراجعه سریع به پزشک جهت اقدامات نگهدارنده و حمایتی برای پیشگیری از عوارض همولیز است.

* مواد اکسیدانی که باعث همولیز می شوند:

این مواد شامل: **باقلا، نفتالین** (حتی استنشاق بوی آن)، **حنا** (استفاده موضعی آن)، **آنالوگ های ویتامین کا**، **داروهای ضد مالاریا: کلروکین**، **پریماکین**، **پاماکین**، **کیناکرین**، **کینین**. **سولفونامیدها: کوتریموکسازول**، **نالیدیکسیک اسید**، **سولفاستامید**، **سولفاپریدین / سولفانیلامید**، **سولفادیازین**، **سولفی سوکسازول**. **ترکیبات نیترو فوران: فوروکسون**، **فورودانتین**، **فورابن**، **نیترو فورانتوئین**، **فورازولیدون**، **نیترو فورازون**، **سپتاپرین**. **داروهای متفرقه: متیلن بلو**، **پروبنسید**، **استیل سالیسیلیک اسید**، **فنازوپریدین**، **فنیل هیدرازین**، **بنزن**، **نفتالین** **ایزونیازید**، **آسپرین**



بیاد داشته باشید عفونتها از مواردی هستند که می توانند باعث تشدید همولیز و تاثیر منفی بیشتر مواد اکسیدان شوند.