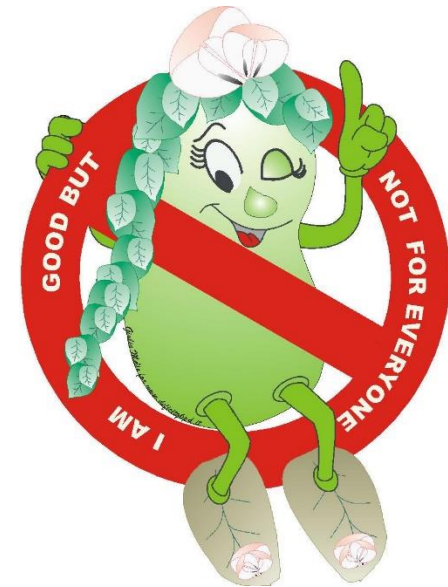


فاویسم یا باقلایی



خون انسان از اجزای مختلفی تشکیل شده است ، از جمله گلبولهای قرمز که وظیفه آنها رساندن اکسیژن به سلولهای بدن می باشد . گلبولهای قرمز برای سلامتی و فعالیت طبیعی احتیاج به آنزیم های مختلفی دارند که یکی از آنها **گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز (G6PD)** می باشد . این آنزیم گلبولهای قرمز را در مقابل صدمات حاصل از مواد اکسید کننده 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 داروهایمانند : کوتریموکسازول ، آسپرین و ...** حساس می شود و ممکن است در صورت مصرف این مواد ، گلبولهای قرمز خون شکسته و تخریب شوند که حاصل آن کم خونی و پر رنگ شدن ادرار و ... می باشد . به این پدیده **فاویسم** می گوئیم . بنابراین فاویسم نوعی بیماری مادرزادی

است که به علت کمبود آنزیم G6PD در کلبولهای خون به وجود می آید . این آنزیم وابسته به کروموزوم X می باشد در نتیجه این بیماری بیشتر در پسرها دیده می شود ، ولی در دخترها هم ممکن است رخ دهد.

عواملی که موجب حمله فاویسم می شوند



- ❖ داروهای ضد باکتری : کوتریموکسازول ، سولفونامیدها ، نالیدیکسیک اسید ، کلرامفنیکل ، نیتروفور انتوتین
- ❖ داروهای ضد مالاریا : پیرماکین ، پاماکین ، کلروکین ، کیناکرین
- ❖ سایر داروها : فناسیتین ، مشتقات ویتامین K ، متیلن بلو ، پروبنسید ، فنازوپریدین ، آسپرین ، آمینوسالیسیلیک اسید
- ❖ مواد شیمیایی : نفتالین ، فنیل هیدرازین ، بنزن
- ❖ بعضی از بیماری ها مانند : هیپاتیت ، اسیدوز دیابتی
- ❖ انواع باقلا (نخود فرنگی ، لوبیا سبز)

علائم بالینی

۲۴ تا ۴۸ ساعت پس از خوردن باقلا یا سایر داروهای خاص (که مصرف آنها در این بیماران فقط با نظر پزشک بایستی انجام شود) کودک به طور ناگهانی دچار تب خفیف ، بی حالی ، سردرد ، رنگ پریدگی ، حالت تهوع و گاهی استفراغ ، قرمز یا تیره رنگ شدن ادرار (اصطلاحاً به رنگ کوکا کولا یا چای پر رنگ) و گاهی درد شکم یا کمر می شود . در صورت عدم درمان مناسب احتمال آسیب دیدن کلیه ها و ایجاد نارسایی کلیوی و نیز کم خونی شدید و صدمات حاصل از آن وجود دارد .

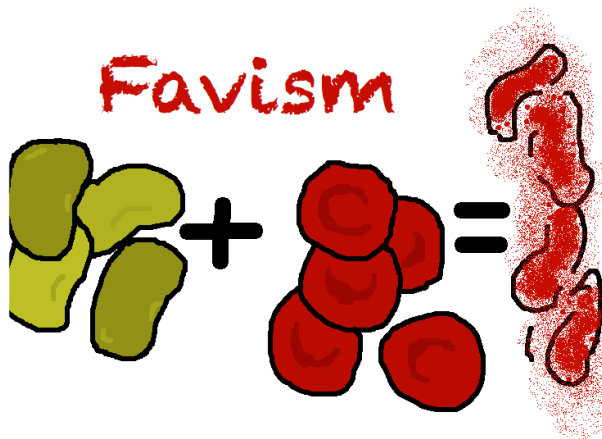
نکات مهم

- (۱) در موارد شدید بیماری ، غلظت هموگلوبین به شدت پائین می افتد و در صورت عدم تزریق خون ممکن است کشنده باشد .
- (۲) مبتلایان به فاویسم همیشه کمبود G6PD دارند ولی برخلاف عوامل دیگر ایجاد کننده همولیز ، تنها تعداد اندکی از افراد با کمبود G6PD به باقلا حساس می باشند . به علاوه میزان حساسیت یک فرد مبتلا به باقلا نیز در زمانهای مختلف متغیر می باشد . بنابراین فاکتورهای ژنتیکی دیگری مثل متابولیسم کبدی و ترکیبات اکسیدان باقلا نیز در شدت ایجاد بیماری دخالت دارند .
- (۳) شایعترین نوع G6PD در مبتلایان به فاویسم ، G6PD مدیترانه ای است . بنابراین فاویسم در اغلب موارد در ایتالیا ، یونان و خاورمیانه رخ می دهد .



(آموزش به بیمار)

فاویسم



گردآورنده: هوریا تباغ

(اورژانس)

مهر ۹۸

توجه:

- ✓ لطفاً از خوردن مایعات و غذاهای رنگی مانند: کمپوت آلبالو، چغندر، توت قرمز، ... به دلیل تغییر رنگ ادرار جداً خودداری شود.
- ✓ در صورت نیاز به تزریق خون، رعایت نکات استاندارد الزامی است.

اقداماتی که پدر و مادرها می توانند انجام دهند:

- (۱) کسب اطلاعات کافی در مورد علت بیماری، چگونگی ایجاد آن و علائم حاد
- (۲) شناخت دقیق عواملی که موجب بروز حملات بیماری می شوند، از جمله مصرف باقلا و برخی داروهای خاص و پرهیز از مصرف خودسرانه آنها
- (۳) در صورت مراجعه به پزشک و یا مراکز درمانی ابتلا به فاویسم را اعلام کنید تا داروهای بی خطر برای فرزندان تجویز شود.
- (۴) در صورت بروز حمله فاویسم بیمار را به نزدیک ترین مرکز درمانی ارجاع دهید تا اقدامات درمانی برای وی انجام شود.

با توجه به این که این بیماری در بدو تولد قابل تشخیص است و پیشگیری از بروز عوارض وخیم آن بسیار آسان است، لذا در آزمایشات غربالگری بدو تولد جهت تشخیص زودرس این بیماری در نوزادان، گنجانده شده است تا با رعایت دستورالعمل خاص تغذیه ای و دارویی از جمله: دوری جستن از مصرف باقلا و برخی داروها (به طور مثال: آسپرین - ویتامین K و ...) از بروز عوارض آن پیشگیری کرد.

مراقبت های پرستاری

گرفتن آنژیوکت و دادن سرم (طبق دستور پزشک)
 فرستادن نمونه خون جهت آزمایشات روتین (آزمایش Hb و U/A به صورت اورژانسی فرستاده شود) و BG.RH (یا تعیین گروه خونی) .
 درخواست و رزرو کیسه خون
 مشاهده نمونه ادرار بیمار به طور متناوب تا طبیعی شدن رنگ ادرار
 آموزش به بیمار یا همراهان وی جهت آشامیدن مایعات فراوان