



بیمارستان شهید دکتر قلی پور بوکان

بیماری فاویسم یا کمپود آنزیم GDP



راهنمای بیماران



کد سند: HEUBQH 54/63

تاریخ تدوین: 1405/02/01

واحد آموزش پرستار و پیگیری: 291

4 - 04446230701

تهیه کنندگان:

۱- سلیمان پوررشید (سوپروایزر آموزش سلامت)

۳- زبیده امینی (کارشناس پرستاری) - سرپرستار بخش نوزادان

تایید کننده: دکتر رحیم زاده: متخصص کودکان

دسته دارویی	داروهای ضد مالاریا	سولفونامیدها	ترکیبات نیتروفوران	کینولون ها و فلورنور و کینولون ها	داروهای متفرقه
داروهای ممنوعه و با خطرات بیشتر *	پرماکین، پاماکین، کلروکین، کیناکرین	سولفاپیریدین، سولفادیاکسید، سولفاستامید، کوتریموکسازول (تری متوپریم - سولفوموکسازول)، سولفاسالازین	فورا تادون، نیتروفورانتوئین (فورا دانسین)، فورا زولیدون (فوروکسون)، نیتروفورازون (فورا سین)	سپروفلوکساسین، نالیدیکسیک اسید (نگرام)، نوزفلوکساسین	فنازوپریدین، فینل هیدرازین، کلرامفنیکل، استیل سالیسیلیک اسید (اسپرین)، دایسون، دیمر کاپرول BAL ، دوکسوروبیسین، گلی بن کلامید، ایزوتوپتیل نترات، لاموتریزین، ویتامین K ₃ ، فانتسین، پرونیسید
داروهای ممنوعه ولی با خطرات کمتر *	کینین، پریمتامین، پروگابیل	سولفادیازین، سولفی سوکسازول			متیل بو، آنتی پیرین، استامینوفن، آنتازولین، ویتامین B ₁₂ ، استمیزول، کلشی سین، دیفن هیدرامین، دوپامین، ایزونیاژید، ویتامین PABA، کی فنی توشن، پروکائین آمید، استرپتومیسین، کینیدین

منبع:

بیماری های کودکان نلسون

کتاب راهنمای بالینی پرستاری کودکان

لطفا به نکته های آموزشی زیر توجه کنید:

۱- رژیم غذایی کودک شما، عادی است به جز خودداری از مصرف باقلا و دوری از موادی که قبلا اشاره شد. از پختن باقلا در محیط بسته خانه خودداری نمایید.

۲- هیچ دارویی را بدون نظر پزشک به کودک ندهید و در صورت مراجعه به پزشک و یا مراکز درمانی حتما اطلاع دهید که کودکان فاویسمی است.

۳- برای تسکین درد یا پایین آوردن تب کودکان، هرگز به او آسپرین ندهید. با آب ولرم پاشویه داده شود و به پزشک مراجعه شود. استفاده از استامینوفن هم باید حتماً با دستور پزشک باشد و خودسرانه این دارو را برای کودکان تجویز نکنید.

۴- کودک مبتلا به فاویسم نباید خون اهدا کند.

۵- مهد کودک و مدرسه را در جریان بیماری کودک خود قرار دهید.

۶- به برجسب مواد غذایی نگاه کنید؛ کودک شما از مصرف مواد غذایی حاوی سولفیت ها خودداری کند.

۷- مادری که به کودک فاویسمی شیر می دهد؛ خود نیز باید از مصرف باقلا خودداری کنید. اگر حتی یک دانه هم مصرف کردید باید تا ۳ روز شیر مادر را قطع نمایید. در مورد داروهایی که مصرف می کنید با پزشک مشورت کنید. هرگز آسپرین نخورید و در مورد مصرف سایر داروها نیز با پزشک مشورت کنید.



فاویسم چیست؟

فاویسم یک بیماری ارثی خونی می باشد که به علت کمبود G6PD که یکی از آنزیم های گلوبول قرمز می باشد، ایجاد می شود. این بیماری در جنس مذکر بیشتر دیده می شود. افراد مونث هم در مقابل بیماری در امان نیستند، ولی معمولا بیماری در آنها بدون علامت است با این حال، اقدامات پیشگیرانه در این جنس نیز در صورتی که نقص آنزیمی دارند، اکیدا توصیه می شود. این بیماری در ایران بسیار شایع است و در برخی مناطق ایران از جمله نواحی شمالی و جنوبی ایران (سواحل دریا) شیوع بیشتری دارد.

علائم بیماری فاویسم چیست؟

این بیماران در حالت عادی کاملا طبیعی هستند و هیچگونه علامتی ندارد. مگر آنکه با مواد اکسیدان(خوراکی یا استنشاقی) مواجهه پیدا کنند؛ که در این صورت ۲۴ تا ۴۸ ساعت و گاهی ۵ تا ۲۴ ساعت پس از تماس دچار علائم حاد بیماری به صورت زیر می شود:

← علائم عمومی: تب خفیف، سردرد، حالت تهوع و گاهی استفراغ، رنگ پریدگی، بیحالی، افزایش ضربان قلب و افزایش تعداد تنفس، گاهی درد شکم و کمر

← علائم اختصاصی: زردی(یرقان) پوست و مخاط، زرد شدن سفیده چشم، تغییر رنگ ادرار (به صورت پر رنگ و رنگ چای)

در موارد شدید با پاره شدن و از بین رفتن گلبول های قرمز در داخل عروق، کم خونی و عوارض خطرناکی ممکن است برای بیمار پیش آید.

مهمترین این عوارض عبارتند از:

- ایجاد نارسایی کلیه

- عدم اکسیژن رسانی به مغز و ایجاد تشنج و کاهش سطح هوشیاری

- عدم اکسیژن رسانی به قلب و ایجاد نارسایی قلبی و حتی مرگ

شدت بروز علائم علایم فوق به عوامل مختلفی بستگی دارد از جمله: شدت بیماری، عفونت اخیر، میزان مواجهه با ماده اکسیدان.

گاهی اوقات شدت همولیز به قدری کم است که والدین و بیمار متوجه تغییر رنگ محسوس در ادرار نمی شوند. ولی هیچکدام از این موارد رد کننده وجود بیماری و یا دست کم گرفتن بیماری نیست و باید آن را جدی گرفت.

نکته: علائم بیماری در دوره نوزادی (۲۸ روز اول تولد)، خود را به صورت زردی دوره نوزادی نشان می دهد، بنابراین تمام نوزادان مبتلا به زردی از لحاظ این بیماری باید بررسی شوند.

مواد اکسیدان که باعث همولیز می شوند چه موادی هستند؟

باقلا، نفتالین(استنشاق بوی آن)، بنزن، حشره کش ها، حنا(استفاده موضعی آن) و برخی داروها (لیست داروها در صفحه آخر).

پرهیز بیمار از هر گونه مواجهه با باقلا(به هر شکل، خام یا پخته) توصیه می شود. باقلای تازه ماده اکسیدان بیشتری دارد و خطر بروز حمله همولیز بیشتری را به همراه دارد. در بیمارانی که میزان فعالیت آنزیمی در آنها بسیار کم است، با استنشاق بوی باقلای تازه و حتی عبور از کنار مزرعه باقلا و یا حضور در خانه ای که در آن باقلا پاک شده است؛ دچار همولیز می شوند. بنابراین پرهیز از مواجهه، به معنی نخوردن آن به تنهایی نیست.



تشخیص:

با انجام یک آزمایش ساده خون و اندازه گیری میزان G6PD می توانید متوجه شوید که کودکان فاویسمی است یا نه تا از بروز مشکلات بعدی جلوگیری نمایید.

درمان بیماری فاویسم چیست؟

۱- این بیماری تا پایان عمر همراه بیمار است و درمان قطعی ندارد و تنها اقدام موثر، پرهیز از مواجهه با مواد اکسیدان و جلوگیری از پاره شدن گلبول های قرمز است.

۲- در صورت بروز حمله؛ مراجعه سریع به پزشک(معمولا درمان با تجویز سرم به مقدار کافی و در صورت نیاز با تزریق خون صورت می گیرد).

۳- در صورتی که پزشک اجازه تغذیه خوراکی به بیمار بدهد، خوردن مایعات فراوان تا عادی شدن رنگ ادرار توصیه می شود. (خصوصا در کودکان کم سن که نمی توانند نیاز تغذیه ای خود را برطرف نمایند).



آیا لازم است بقیه افراد خانواده هم بررسی شوند؟

در صورت وجود یک فرد مبتلا در خانواده، بررسی برای همه افراد خانواده خصوصا فرزندان دیگر (اعم از دختر و پسر) لازم است. همچنین توصیه می شود سایر افراد مذکر بستگان نزدیک (شامل پسرخاله، پسر دایی، پسر عمو و پسر عمه) نیز بررسی شوند.