

واحد آموزش سلامت بیمارستان فوق تخصصی دکتر شیخ

موضوع: بیماری فاویسم



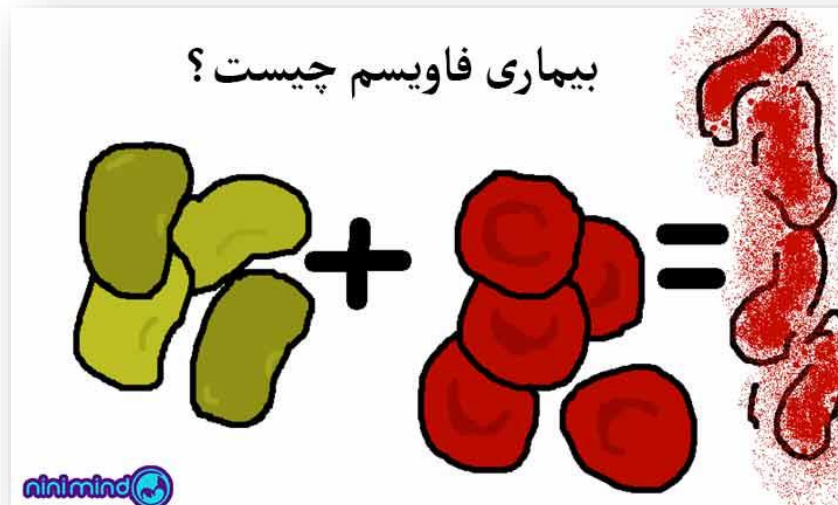
ماهیت بیماری:

بیماری باقلایی یا G6PD بیماری ارثی خونی است که در اثر نقص آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز ایجاد می شود کمبود آنزیم گلوکز ۶ - فسفات دهیدروژناز نوعی بیماری ارثی می باشد که گلبول های قرمز را به اکسیدان ها حساس می سازد. آنرمالی این اختلال در ژن G6PD است، این ژن آنزیمی در سلول های قرمز تولید می کند که برای پایداری غشاء ضروری است. تعداد معدودی از بیماران دچار نقص در توارث این آنزیم می شوند و در نتیجه به آنمی همولیتیک مزمن مبتلا می گردند. اما شایعترین نوع اختلال فقط در زمانی موجب همولیز می شود که RBC ها تحت فشار باشند مانند مواقع وجود تب یا مصرف بعضی از داروها وجود دارد.

عوامل مستعدکننده:

این بیماری ارثی است و به صورت وابسته به جنس مغلوب به ارث می رسد **ثَن** مربوطه بر روی کروموزوم ایکس قرار دارد و تقریباً تمام بیماران مرد هستند. بیشتر زنان هتروزیگوت علامت بالینی ندارند.

اغلب در نواحی شمالی و جنوبی ایران شیوع دارد سن شیوع ۱ تا ۱۰ سالگی میباشد



علائم:

رنگ پریدگی زردی پوست و ناخن‌ها و پلک، تغییر رنگ ادرار به رنگ تیره، تهوع و استفراغ بی‌حالی و گاهی کاهش سطح هوشیاری افزایش ضربان قلب، افزایش تنفس خواب آلودگی خستگی و کم آوردن نفس گاهی درد شکم و کمر تب افت فشار خون نارسایی حاد کلیه (در موارد پیشرفته)



روش های تشخیصی:

تشخیص قطعی با اندازه گیری سطح آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز در گلبول های قرمز است.

هدف پزشک از درخواست این آزمایشات بررسی هموگلوبین برای تزریق خون در صورت لزوم و شدت همولیز در آزمایش ادرار میباشد
عوارض: در موارد لیز شدید و یا عدم درمان به موقع می تواند منجر به آسیب کلیوی و نارسایی حاد کلیه شود.



درمان:

شامل قطع مصرف داروی مضر می باشد مایع درمانی به صورت وریدی (اگر تحمل خوراکی نداشت) و یا خوراکی جهت جلوگیری از رسوب پیگمانها در توبولهای کلیه و نارسایی کلیه میباشد درمان این بیماران، درمان حمایتی است که با هدف پیشگیری از رسوب هموگلوبین در کلیه ها انجام خواهد شد. در موارد همولیز شدید و هموگلوبین بسیار پایین که خطر نارسایی قلبی را بالا می برد یا حیات بیمار در مخاطره باشد، تزریق خون و مصرف اسید فولیک و ویتامین ای و مکمل های آهن انجام می شود

گاهی بدلیل کاهش اکسیژن ناشی از کم خونی شدید تحت اکسیژن درمانی قرار میگیرد

کودک از ابتلا به بیماری عفونی حفظ شود زیرا بیماری باعث تشدید لیز گلبولی میشود.. .

رژیم غذایی:

باقلا: اصلی ترین عامل ایجاد کم خونی همولیتیک در فاویسم است و باید از رژیم غذایی حذف شود

حبوبات: عدس، نخود، لوبیا، سویا و هر غذایی که حاوی این مواد است.

محصولات حاوی باقلا: هر گونه فرآورده یا غذایی که از باقلا یا مشتقات آن تهیه شده باشد

رنگ های خوراکی آبی: به دلیل احتمال تداخل با آنزیم ، باید از مصرف آن ها اجتناب شود.



توصیه‌ها:

میوه‌ها و سبزیجات تازه: به دلیل دارا بودن آنتی‌اکسیدان‌ها و مواد مغذی، مصرف آن‌ها توصیه می‌شود.

پروتئین‌های حیوانی: مصرف متعادل گوشت، مرغ و ماهی به عنوان منابع پروتئینی ضروری است.

چربی و روغن: مصرف چربی‌ها و روغن‌ها باید محدود شود.

داروهایی که در فاویسم منع مصرف دارد:

ضد مالاریا

- کلرو کوئین
- هیدروکسی کلرو کوئین
- میاقرین (کوئیناکرین)
- پاما کوئین
- پنتا کوئین
- پریماکین
- کوئینین
- کوئینوسید

متفرقه

- آلفا متیل دویا
- اسید اسکوربیک
- دیمرکاپرول
- هیدرالاژین
- مستراتول
- متیلن بلو
- تالیدیکسیک اسید
- تفتالین
- تیریدازول
- فنیل هیدرازین
- تولویدین بلو
- تری تیترو تولوئن
- اورات اکسیداز
- ویتامین کا
- پیریديوم
- کوئینین

سایر موارد

- باقلا
- محصولات سویا
- مایعات توتیک (تقویتي)
- زغال اخته
- ماست حاوی زغال اخته
- بقولات
- کافور

ضد درد و تب پر

- استاتیلید
- استوفنتیدین
- آمینوپیرین
- آنتی پیرین
- آسپرین
- فناستین
- پروبنسید
- پیرامیدون

آنتی بیوتیک ها

- کلرامفنیکل
- کوتریموکسازول
- فورازولیدون
- فورمتوتول
- تالیدیکسیک اسید
- توارسفنامین
- تیترو فورانتوئین
- تیترو فورازون
- پارا آمینو سالیسیلیک اسید

داروهای قلبی

- پروکاینامید
- کوئینیدین

سولفوآمید ها

- دایسون
- سولفاسامید
- سولفامتوکسی پیریمیدین
- سولفاتیلامید
- سولفاپیریدین
- سولفاسالازین
- سولفیسوکسازول



آموزش خود مراقبتی در فاویسم:

برای تسکین درد یا تب هرگز از آسپرین استفاده نکنید از استامینوفن استفاده کنید.

از تماس با نفتالین و حشره کش ها خودداری کنید.

از مصرف حنا و مشتقات آن خودداری کنید.

اگر مادری هستید که به کودکان شیر می‌دهید هرگز باقلا و آسپرین نخورید .

مصرف مواد غذایی حاوی باقلا مانند سوسیس و کالباس ها و شیرینی خامه ای خودداری کنید.

هیپاتیت و اسیدوز دیابتی ممکن است موجب حمله فاویسم شود.

در صورت بروز حمله فاویسم به نزدیکترین مرکز درمانی مراجعه نمایید.

علائم هشداردهنده: بی حالی و رنگ پریدگی، ادرار تیره