

سندرم فانکونی

هدف کلی: هدف از درمان در حد امکان اصلاح بیماری زمینه ای در انواع ثانویه به همراه نگهداری بیکربنات و پتاسیم و فسفات (جهت جلوگیری از هیپوفسفاتمیک ریکتز) در حد طبیعی و اصلاح اسیدوز ناشی از بیماری است.

اهداف رفتاری: پس از آموزش به مادرانتظار مادر شرح مختصری از بیماری بدهد و ورعایت رژیم غذایی و علایم کم آبی بدن را توضیح دهد.

ماهیت بیماری: سندرم فانکونی اختلال نادری است که در آن لوله های تصفیه کننده خون در کلیه دچار مشکل میشوند و مواد ضروری برای سلامت بدن شامل آب گلوکز فسفات بیکربنات پتاسیم و آمینو اسیدها و برخی پروتئین ها وارد ادرار شده و دفع میشوند. به دو صورت ارثی و اکتسابی است که در اکثر مواقع ارثی می باشد. اما گاهی در اثر مصرف برخی داروها و مواد شیمیایی اکتسابی ایجاد می شود.

علایم و نشانه ها:

علایم فرم ارثی: که از اوایل شیرخوارگی بروز میکند شامل: تشنگی شدید، ادرار زیاد، استفراغ، نقص رشد، رشد آهسته، ضعف و سستی، نرمی استخوان، اختلال قرنیه، بیماری کلیوی

علایم فرم اکتسابی: بیماری استخوانی ضعف عضلانی کاهش غلظت فسفات و پتاسیم خون، دفع شدید پروتئین در ادرار

علت: علل ارثی: بیماری سیستم نوزیس (بیماری ارثی که اسید آمینه در بدن تجمع میابد)

می تواند همراه با این بیماری ها باشد: سندرم لو، بیماری ویلسون، عدم تحمل فروکتوز ارثی

علل اکتسابی: برخی داروهای شیمی درمانی، ضد ویروسی، آنتی بیوتیک هایی مانند تتراسایکلین، جنتامایسین، آمیکاسین، داروهای ضد تشنج مانند والپروات سدیم و ...

روش های تشخیصی: آزمایشات خون و ادرار از نظر بررسی سطح گلوکز فسفات اسید آمینه پتاسیم و ...

معاینه چشم جهت تشخیص سیستم نوزیس

درمان: جایگزینی مواد و املاح ضروری مانند الکترولیت ها پتاسیم فسفات ویتامین دی آب و...

در موارد سیستینوزیس درمان با سیستامون و قطره چشمی توصیه می شود.

درمان سندرم فانکونی اکتسابی: زمانی که مصرف ماده ایجاد کننده سندرم فانکونی متوقف شود و یا دوز مصرف آن کاهش یابد، کلیه ها در طی زمان، بهبود می یابند. البته در برخی موارد آسیب کلیوی با وجود قطع مصرف آن ماده، همچنان باقی می ماند.

رژیم غذایی: رژیم پر کالری برای دستیابی به رشد مناسب، اگر علت بیماری ویلسون باشد رژیم باید حاوی مس کم باشد.

مصرف مایعات و آب به میزان کافی

در مواردیکه دفع همزمان فسفر و بی کربنات وجود دارد رژیم با فسفر بالا توصیه می شود.

علائم هشدار دهنده:

- ✓ کم آبی بدن
- ✓ تب شدید
- ✓ تهوع و استفراغ شدید
- ✓ کمبود رشد و سوءتغذیه
- ✓ ضعف و ناتوانی شدید
- ✓ دردهای استخوانی