



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی استان گیلان
مرکز آموزشی درمانی و پژوهشی هفده شهریور رشت

خلاصه نکات مهم

"بیماری فاویسم در کودکان"



تهیه کننده: آذرضاصفت

(کارشناس ارشد پرستاری کودکان و سوپروایزر آموزشی)

تحت نظارت: آقای دکتر عادل باقرسلیمی

(فوق تخصص هماتولوژی و انکولوژی کودکان و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان)

سال ۱۴۰۱

✓ تعریف بیماری فاویسم :

به همولیزبه دنبال تماس با باقلا (fava beans) در کسی که کمبود آنزیم G6PD را دارد گفته می شود.

✓ اپیدمیولوژی :

تقریباً در همه جای دنیا این بیماری دیده می شود. در ایران بیشتر در استان های شمالی و جنوب کشور شایع است.

✓ علایم بالینی :

❖ معمولاً ۲۴-۴۸ ساعت پس از تماس با باقلا مازندرنی علایم بیماری شروع می شود.

❖ این علایم شامل رنگ پریدگی ، ایکتر ، پررنگی ادرار با یا بدون تهوع ، استفراغ ، درد شکم و تب خفیف هستند.

- ❖ در بعضی موارد بیقراری، اختلال عملکرد کلیه، کاهش سطح هوشیاری و تشنج نیز بروز می کند.
- ❖ عوامل دیگر از جمله عفونت ها، داروها و بیماریهای مثل DKA نیز می توانند باعث بروز همولیز در فرد با کمبود G6PD بشوند.

✓ بررسی های آزمایشگاهی :

CBC	آنمی نورموسیتیک با گلبول سفید و پلاکت نرمال
Reticulocyte	افزایش می یابد
Direct Coombs test	منفی
K	نرمال یا افزایش یافته
BUN,Cr	برای ارزیابی عملکرد کلیه
AST,ALT	ALT باید نرمال باشد ولی AST مختصری افزایش می یابد
Bill(total , direct)	بیلی روبین غیرمستقیم افزایش می یابد
LDH	افزایش می یابد
G6PD	کاهش یافته یا نرمال
U/A	وجود یا عدم وجود هموگلوبینوری
PBS	

✓ اصول مدیریت بیماری فاویسم شامل موارد زیر می باشد :

▶ الف) آموزش:

- آموزش تن شویه در هنگام تب با یا بدون تب بر (فقط استامینوفن)
- توصیه به مصرف مایعات کم رنگ و تا حدی شیرین
- عدم اصرار به مصرف مایعات در صورت بیحالی یا استفراغ مکرر
- توجه به رنگ ادرار
- توصیه به قطع موقت شیر مادر به مدت ۷۲ ساعت در صورتی که مادر از باقلا یا دیگر غذاهای مشکوک استفاده کرده باشد.
- پرهیز از عوامل بروز همولیز :
- ۱- پرهیز از مواد غذایی مشکوک شامل :
باقلا به هر صورت (اعم از تازه/ پخته/ فریز شده و...) ، سویا، در برخی از منابع در موارد شدید کلیه حبوبات را هم ذکر کرده اند، Blueberry (زغال اخته)
- ۲- پرهیز از مواد آرایشی مشکوک به ویژه حنا
- ۳- پرهیز از مواد شیمیایی به ویژه نفتالین
- ۴- پرهیز از بعضی از داروها : CHLORAMPHENICOL -SULFISOXAZOLE -SULFAMETHOXAZOLE
Phenazopyridine- Doxorubicin- COTRIMOXAZOLE

ب) آزمایشات درخواستی برای بیماران مبتلا به فاویسم:

هنگام پذیرش :

▶ CBC, PBS ,DCT, G6PD , AST, ALT, Billirubin, LDH, BUN, Cr, Na, K, U/A , BG/Rh, cross match .

در مدت بستری:

▶ Hb/ HCT و ادرار از نظر هموگلوبینوری هر ۶ تا ۱۲ ساعت

ج) هیدراتاسیون :

- در همه بیماران بستری انجام می شود.
- معمولا حجم سرم به میزان یک ونیم برابر میزان maintenance محاسبه می شود.
- معمولا از سرم قندی با اضافه کردن سدیم کلراید استفاده می گردد.
- سرم بیمار باید فاقد پتاسیم باشد.
- در صورت وجود هموگلوبین در ادرار به میزان قابل توجه بیکربنات نیز به سرم اضافه می شود. (ادرار <+ از نظر خون)
- در صورت موثر بودن هیدراتاسیون افزایش قابل ملاحظه برون ده ادراری و همزمان روشن شدن تدریجی ادرار ملاحظه می شود.
- نداشتن حجم ادرار مناسب (ولو تیره) علیرغم دریافت سرم کافی شک به نارسایی کلیه ثانوی به رسوب هموگلوبین را افزایش می دهد.

د) قلیایی سازی سرم:

- درمورد استفاده از آن توافق کلی وجود ندارد.

ه) تزریق خون:

- در کنار هیدراتاسیون تزریق خون در این موارد انجام می شود :

همه بیمارانی که هموگلوبین زیر ۷ دارند یا هموگلوبین بین ۷ و ۹ دارند و همولیز همچنان فعال است. (افت هموگلوبین در بررسی سریال دارند و ادرار هموگلوبینوری نشان می دهد)

- توجه: در بیمارانی که تزریق خون نیاز ندارند هیدراتاسیون ادامه می یابد.

✓ ترخیص:

زمانی انجام می شود که:

۱. حال عمومی بیمار خوب بوده و علائمی نظیر تب یا استفراغ و یا بیحالی وجود نداشته باشد.
۲. هموگلوبینوری برطرف شده باشد. (هموگلوبین ادرار منفی یا trace)
۳. افت هموگلوبین قابل ملاحظه دیده نشود. (معمولا دو بار بالای ۹ باشد)
۴. تجویز اسید فولیک و ویتامین E به مدت دو هفته