

بیماری فاویسم چیست؟

فاویسم یا بیماری باقلایی یک بیماری تفریبی فون و یک نوع کم فونی ماد است که در اثر تماس با مواد اکسیدان ایجاد می‌شود.

گلبولهای قرمز برای سلامتی و فعالیت طبیعی امتیاج به آنزیمهای مختلف دارند که یکی از آنها گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز می‌باشد. این آنزیم گلبولهای قرمز را در برابر صدمات حاصل از مواد اکسید کننده و سمی محافظت می‌کند. در صورتی که این آنزیم در گلبولهای قرمز فون وجود نداشته باشد یا میزان آن کمتر از حد طبیعی باشد فرد در مقابل مواد اکسید کننده مثل باقلا و بعضی داروهای خاص مساس می‌شود و ممکن است در صورت مصرف این مواد گلبولهای قرمز فون شکسته و تفریب شوند که به این پدیده فاویسم می‌گویند.

بیماری فاویسم یک بیماری ارثی است و بیشتر در پسرها دیده می‌شود ولی در دخترها هم ممکن است بروز کند.

علائم بیماری فاویسم چیست؟

افراد با کمبود آنزیم در حالت عادی هیچگونه علامت ندارند. پس از مواجهه فرد با مواد اکسیدان دچار علائم زیر می‌شود:

علائم عمومی: سردرد، تهوع، استفراغ، رنگ پریدگی، بی‌مالی، افزایش ضربان قلب و افزایش تعداد تنفس.

علائم اختصاصی: زردی (یرقان) پوست و مخاط و تغییر رنگ ادرار (به صورت پررنگ و رنگ پای)

در موارد پیشرفته کاهش سطح هوشیاری و افت فشارفون نیز اتفاق می‌افتد.

علائم بیماری در دوره نوزادی خود را به صورت زردی دوره نوزادی نشان می‌دهد. بنابراین تمام نوزادان مبتلا به زردی از لحاظ این بیماری بررسی می‌شوند.



راه های پیشگیری از این بیماری چیست؟

توصیه به پرهیز از هرگونه مواجهه با باقلا و به هر شکل آن (تازه، خشک و یا فریز شده) ولی باقلای تازه ماده اکسیدان بیشتری دارد و مواجهه با آن از خطر بروز فمله همولیز (تفریب گلبول های قرمز) بیشتری برفوردار است. برفی از بیمارانی که میزان فعالیت آنزیمی در آنها بسیارکم است با استنشاق بوی باقلای تازه و در مواردی حتی عبور از کنار مزرعه باقلا و یا فضور در فانه ای که در آن باقلا پاک شده است باعث بروز همولیز می‌شود. بنابراین پرهیز از مواجهه به معنی نفودن آن به تنهایی نیست.





فاویسم

Favism

کد: (۱۱-۳)

توصیه هایی به والدین کودک مبتلا به فاویسم

- با بروز کوپکتترین علامت مشکوک از ممله تغییر رنگ ادرار، بروز زردی و یا بیماری مراجعه سریع به پزشک صورت گیرد.

- برای تسکین درد یا پایین آوردن تب کودکان، هرگز به او آسپرین ندهید. از استامینوفن، فقط با مقداری که پزشک تجویز کرده است بهره بگیرید.

- از مصرف نفتالین برای نگهداری البسه خودداری کنید.
- از اقدامات مهم دیگر یادآوری به پزشک در هنگام مراجعه پزشکی، برای کمک به پزشک در تمویز داروی کم فطر و بدون فطر برای بیمار است

- اگر مادری هستید که به کودکان شیر می‌دهید هرگز باقلا و آسپرین نفورید و در مورد مصرف سایر داروها نیز با پزشک مشورت کنید.

- مراجعه به پزشک برای بررسی سایر فرزندان و شناسایی بیماران.

دسترسی به آموزش بیمار از آدرس اینترنتی:

bahrami.tums.ac.ir

* تهران، خیابان دماوند، خیابان شهید کیایی، خیابان انصارالحسین

بیمارستان فوق تخصصی کودکان بهرامی، تلفن: ۷۳۰۱۳۰۰۰

* نوبت دهی تلفنی ۷۷۵۸۶۳۸۵ - ۷۷۵۸۶۳۸۹ - ۷۷۵۸۶۳۹۴

۷۷۵۸۶۴۰۲ (به صورت ۲۴ ساعته)

* نوبت دهی اینترنتی: nobat.tums.ac.ir

درمان بیماری فاویسم چیست؟

این بیماری درمان قطعی ندارد و تنها اقدام موثر پیشگیری از بروز ممله همولیز با پرهیز از مواجهه با مواد اکسیدان و در صورت بروز ممله مراجعه سریع به پزشک جهت اقدامات نگهدارنده و حمایتی برای پیشگیری از عوارض همولیز است

مواد اکسیدانی که باعث همولیز می شوند

این مواد شامل: باقلا، نفتالین (متی استنشاق بوی آن)، منا (استفاده موضعی آن) آنالوگ‌های ویتامین K / داروهای ضد مالاریا: کلروکین، پریماکین، پاماکین، کیناکرین، کینین. سولفونامیدها: کوتریموکسازول (تری متو پریم - سولفومتوکسازول)، نالیدیکسیک اسید (نگرام)، سولفاستامید، سولفاپریدین / سولفانیلامید، سولفادیاژین، سولفی سوکسازول، ترکیبات نیتروفروران: فوروکسون، فورودانتین، فورابن، نیتروفرورانتوئین، فورازولیدون، نیتروفرورازون (فوراسین)، سپتاپرین. داروهای متفرقه: متیلن بلو، پروبنسید، استیل سالیسیلیک اسید، فنازوپریدین، فنیل هیدرازین، بنزن، نفتالین، ایزونیاژید، آسپرین، بلود و متیلن

بیاد داشته باشید عفونتها از مواردی هستند که می‌توانند باعث تشدید همولیز و تاثیر منفی بیشتر مواد اکسیدان شوند.