

علائم بالینی و آزمایشگاهی بزرگسالان مبتلا به فاویسم بستری در بیمارستان شهید یحیی نژاد بابل

محمد سالکی (MD)*^۱، سیدحسین عابدی (MD)^۲، مجید شربتداران (MD)^۳

۱- گروه داخلی دانشگاه علوم پزشکی بابل

۲- دانشگاه علوم پزشکی بابل

۳- گروه پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی بابل

دریافت: ۸۸/۹/۲۹، اصلاح: ۸۸/۱۲/۱۹، پذیرش: ۸۹/۵/۱۳

خلاصه

سابقه و هدف: کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز شایع ترین نقص آنزیمی در انسان می باشد. کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز در کشور ما بویژه در شمال ایران شیوع بالایی دارد. با توجه به این که بروز فاویسم همچنان در بزرگسالان این منطقه، یکی از علل بستری این بیماران است، این مطالعه به منظور بررسی تظاهرات بالینی و علائم آزمایشگاهی بزرگسالان مبتلا به فاویسم در بابل (شمال ایران) انجام شد.

مواد و روشها: این مطالعه مقطعی بر روی ۵۰ بیمار بزرگسال مبتلا به فاویسم که به علت آنمی همولیتیک حاد طی سالهای ۸۷-۱۳۸۵ در بیمارستان شهید یحیی نژاد بابل بستری شده بودند، انجام گردید. اطلاعات دموگرافیک، علائم بالینی و آزمایشگاهی، علت بروز حمله همولیز و لزوم تزریق خون در هر بیمار در پرسشنامه‌ای ثبت گردید. سپس داده ها مورد تجزیه و تحلیل و بررسی قرار گرفتند.

یافته ها: تمامی بیماران تماس با باقلا را ذکر نمودند. ۲۶ نفر (۵۲٪) مرد و ۲۴ نفر (۴۸٪) زن بودند. ۲۰ نفر (۴۰٪) دارای سابقه قبلی حملات و ۳۰ نفر (۶۰٪) بدون سابقه قبلی حملات (موارد بروز جدید) بودند. ادرار به رنگ چای در ۴۵ نفر (۹۰٪)، سردرد در ۳۴ نفر (۶۸٪)، تهوع در ۲۸ نفر (۵۶٪)، درد شکم در ۲۳ نفر (۴۶٪)، استفراغ در ۲۰ نفر (۴۰٪) و تب در ۸ نفر (۱۶٪) دیده شد. اسکلرا در تمامی بیماران ایکتریک بود. ارگانومگالی در هیچیک از بیماران دیده نشد. بیلیروبینوری در ۹ نفر (۱۸٪) و هموگلوبینوری در ۱۶ نفر (۳۲٪) وجود داشت.

نتیجه گیری: با توجه به یافته‌های این مطالعه مبنی بر بروز موارد جدید فاویسم در بالغین در ۶۰٪ موارد و عدم وجود اختلاف در توزیع جنسی، بررسی علت همولیز ناشی از باقلا در بالغین و ارتباط آن با کمبود کمبود گلوکز ۶- فسفات دهیدروژناز (G6PD) خصوصا در منطقه شمال ایران ضروری بنظر می رسد. ضمنا در برخورد با هر بیمار مبتلا به زردی و یا آنمی همولیتیک حاد در بالغین احتمال حمله فاویسم را حتی در زنان باید در نظر داشت.

واژه های کلیدی: فاویسم، کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز، همولیز.

مقدمه

همولیز شده و اصطلاحا مبتلا به فاویسم می‌شود. فاویسم یک نقص مغلوب وابسته به X می باشد، بنابراین بیشتر در مردان دیده میشود. این بیماری زمانی در خانمها بروز میکند که هر دو کروموزوم X ژن مورد نظر را نداشته باشد (۲و۳). چنانچه آنزیم گلوکز ۶- فسفات دهیدروژناز که در تمام سلول‌های بدن موجود است، در بدن افراد دچار نقص و یا کمبود شود، فرد دچار کم‌خونی می‌شود

کمبود آنزیم گلوکز ۶- فسفات دهیدروژناز (G6PD) یک اختلال وابسته به جنس و شایعترین اختلال وابسته به آنزیم گلیکول‌های قرمز انسان می‌باشد که حدود ۲۰۰ تا ۴۰۰ میلیون نفر در جهان به آن مبتلا هستند (۱). این آنزیم نقش مهمی در احیای گلوکاتیون اکسید شده در داخل گلبول قرمز دارد. وقتی فردی مبتلا به کمبود این آنزیم باشد و در معرض اکسیدان قرار گیرد دچار

* مسئول مقاله:

e-mail:saleki_internist@yahoo.com

آدرس: بابل، بیمارستان شهید یحیی نژاد، تلفن: ۰۱۱۱-۲۲۳۳۵۹۴-۶

سابقه قبلی همولیز حاد به علت ناشناخته، وجود آزمون کومبس مثبت، مصرف دارو (با نسخه یا بدون نسخه) طی یک هفته اخیر و وجود اختلال هماتولوژیک زمینه‌ای وارد مطالعه نشدند. بر این اساس در طی این مدت، ۵۴ نفر واجد شرایط مطالعه شناخته شدند که چهار نفر به علت عدم تکمیل آزمایشات لازم از مطالعه خارج و ۵۰ نفر باقیمانده مورد بررسی قرار گرفتند.

اطلاعات بر اساس مصاحبه، معاینه بالینی و انجام آزمایشات در پرسشنامه ای ثبت شد. اطلاعات هر بیمار در پرسشنامه‌ای شامل اطلاعات دموگرافیک (سن، جنس، شغل، سطح تحصیلات، سابقه حمله مشابه، سابقه خانوادگی)؛ علائم بالینی هنگام مراجعه (تهوع، استفراغ، درد شکم، ادرار به رنگ چای، سردرد و سرگیجه، تب)؛ یافته‌های معاینه فیزیکی (اسکلرای ایکتریک، ملتحمه رنگ پریده، تندرین شکم، ارگانومگالی)؛ علت بروز حمله همولیز، لزوم تزریق خون، بیماری‌های همراه و آزمایشات مرتبط (نظیر هموگلوبین ورود و ترخیص، بیلیروبین تام و مستقیم، هموگلوبین و بیلیروبین ادرار، ALT، AST، آلکالین فسفاتاز، LDH و PBS) ثبت گردید. برای تمام بیماران تست کومبس مستقیم برای رد کردن آنمی همولیتیک اتوایمیون انجام شد. تشخیص G6PD براساس یافته‌های بالینی و لام خون محیطی توسط پاتولوژیست با تجربه داده شد. برای تأیید تشخیص وجود رتیکولوسیتوز همراه با تغییرات مورفولوژیک گلبول‌های قرمز (Heinz body, Bite Cell) که نشان‌دهنده همولیز ناشی از نقص آنزیمی هستند، ضروری بود. داده‌ها پس از جمع‌آوری و کدگذاری مورد ارزیابی قرار گرفتند.

یافته‌ها

میانگین سن بیماران مورد مطالعه $53/86 \pm 18/61$ سال بود. بیشتر بیماران (۲۸٪) در گروه سنی ۶۰-۵۱ سال قرار داشتند. ۲۶ نفر (۵۲٪) مرد و ۲۴ نفر (۴۸٪) زن بودند. ۲۰ نفر (۴۰٪) خانه‌دار بودند و از نظر سطح تحصیلات ۲۶ نفر (۵۲٪) بی‌سواد بودند (جدول ۱). از این بیماران ۲۰ نفر (۴۰٪) سابقه چنین حملاتی را داشتند که از این تعداد ۱۵ نفر بستری شده بودند و ۵ نفر نیز به صورت سرپایی درمان شدند. ۵ نفر (۹۰٪) سابقه این بیماری را در خانواده خود ذکر نمی‌کردند. تمامی بیماران تماس با باقلا را ذکر نمودند. از این تعداد ۲۵ نفر (۵۰٪) باقلای پخته، ۷ نفر (۱۴٪) باقلای خام و ۱۳ نفر (۲۶٪) هم باقلای خام و هم باقلای پخته خورده بودند. ۳ نفر (۶٪) اصلاً باقلا مصرف نکرده بودند و فقط با آن تماس داشتند. از نظر علائم بالینی، تهوع در ۲۸ نفر (۵۶٪)، استفراغ در ۲۰ نفر (۴۰٪)، درد شکم در ۲۳ نفر (۴۶٪)، ادرار به رنگ چای در ۴۵ نفر (۹۰٪)، سردرد در ۳۴ نفر (۶۸٪) و تب در ۸ نفر (۱۶٪) دیده شد. در معاینات فیزیکی، اسکلرا در تمامی بیماران ایکتریک بود که از این تعداد در ۲۰ نفر (۴۰٪) خفیف، در ۲۹ نفر (۳۸٪) متوسط و در ۹ نفر (۱۸٪) شدید بود. ملتحمه رنگ پریده (Pale) در ۳۷ نفر (۷۴٪) و تندرین شکم در ۹ نفر (۱۸٪) وجود داشت. ارگانومگالی در هیچ‌یک از بیماران دیده نشد.

بیلیروبینوری در ۹ نفر (۱۸٪) و هموگلوبینوری در ۱۶ نفر (۳۲٪) دیده شد. در افراد مورد مطالعه ۳ نفر (۶٪) بیماری ایسکمیک قلب، ۲ نفر (۴٪) دیابت ملیتوس و یک نفر (۲٪) نارسایی کلیه داشتند. ۴۲ بیمار (۸۴٪) نیاز به تزریق خون پیدا نمودند. میانگین تعداد واحدهای خون دریافتی در این بیماران $4/22 \pm 3/21$ واحد بود. در زمان بستری میانگین هموگلوبین بیماران $7/03 \pm 1/17$ g/dl بود که

زیرا گلبول‌های قرمز خون همولیز و یا تخریب می‌شوند. بنابراین نقص این آنزیم، گلبول‌های قرمز خون را به مواد اکسیدان حساس کرده و گلبول‌های قرمز به سمت تخریب شدن پیش می‌روند زیرا اکسیداسیون موجب پاره شدن غشاء سلول شده و محتویات آن بیرون می‌ریزد. فعالیت طبیعی آنزیم گلوکز-۶- فسفات دهیدروژناز موجب خنثی کردن اکسیدان‌ها پیش از رسیدن و تماس با گلبول‌های قرمز می‌شود (۴و۵).

علائم بالینی کمبود G6PD شامل طیف متنوعی از سندرم‌های همولیتیک است. شایعترین تظاهرات G6PD آنمی همولیتیک حاد می‌باشد که به دنبال تماس با مواد اکسیدان مثل تماس با مصرف باقلا، عفونت و یا انواعی از داروها ایجاد می‌گردد و با علائمی مثل ضعف و بی‌حالی، تهوع و استفراغ، تب نسبی، سردرد، درد شکم، زردی و تغییر رنگ ادرار خود را نشان می‌دهد. هپاتواسپلنومگالی نیز ممکن است رخ دهد (۵و۶).

از نظر علائم آزمایشگاهی نیز آنمی همولیتیک حاد ایجاد شده از حد متوسط تا شدید متغیر می‌باشد. علائم آزمایشگاهی همراه شامل افزایش شمارش رتیکولوسیتها، کاهش هپتوگلوبین، افزایش متوسط گلبولهای سفید با ارجحیت گرانولوسیت، شمارش پلاکت نرمال، افزایش یا مختصراً کاهش یافته، افزایش سطح بیلی روبین غیرکنژوگه و آنزیمهای کبدی عمدتاً طبیعی می‌باشند. نارسایی حاد کلیه ممکن است در بالغین دیده شود اما در کودکان تظاهر نادری است (۴-۶). فاویسم یک تظاهر کشنده و شدید کمبود G6PD در انسان می‌باشد و معمولاً بعد از خوردن باقلا (fava bean) بروز می‌کند. مبتلایان به فاویسم برای همه عمر کمبود G6PD دارند، اما در همه مبتلایان به کمبود G6PD بدنال مصرف باقلا همولیز ایجاد نمی‌شود. بنابراین برای اینکه فاویسم حاصل شود، کمبود G6PD الزامی بوده ولی کافی نیست (۷). مطالعات ژنتیکی نقش یک ژن اتوزوم منفرد را در بروز فاویسم مطرح و بدین طریق علت بروز فاویسم در یک گروه خاص از بیماران مبتلا به کمبود G6PD را توصیف نمودند (۸). در بررسی انجام شده در یک منطقه شایع فاویسم در ایسلند، شیوع G6PD بسیار بالا گزارش شده است (۹).

در کشور ما کمبود آنزیم گلوکز-۶- فسفات دهیدروژناز بویژه در شمال ایران شیوع بالایی دارد (۱۱و ۱۰و ۷). در مطالعه Hashemi و همکارانش شیوع کمبود آنزیم ۵/۳ درصد و در مطالعه Zahedpasha در بابل شیوع آن در پسران ۱۲/۵ درصد و در دختران ۴/۱ درصد گزارش شد (۱۱و ۱۰). یکی از مسایل مهم در این منطقه بروز موارد متعدد آنمی همولیتیک حاد بدلیل مصرف باقلا است. با توجه به اهمیت این موضوع و اینکه تاکنون مطالعه‌ای از فاویسم بزرگسالان انجام نشده است، این مطالعه با هدف بررسی تظاهرات اولیه و علائم بالینی و آزمایشگاهی این بیماری انجام شده است.

مواد و روشها

این مطالعه مقطعی بر روی ۵۰ بزرگسال مبتلا به فاویسم طی سال‌های ۱۳۸۵-۸۷ که با تظاهرات آنمی همولیتیک حاد در بیمارستان شهید یحیی‌نژاد بابل بستری شده بودند، انجام گردید. افرادی که دچار حمله همولیز حاد به دنبال مصرف باقلا گردیدند، وارد مطالعه شدند و وجود سابقه حملات مشابه در تماس با باقلا در تعدادی از بیماران به تشخیص بیماری و ورود به مطالعه کمک‌کننده بود. افراد با

بودند. ۶٪ نیز بدون اینکه باقلا مصرف کرده باشند، تنها با آن تماس داشتند. از این بیماران ۴۰٪ سابقه چنین حملاتی را داشتند حال آنکه ۶۰٪ هیچ سابقه قبلی را ذکر ننمودند. Kitayaporn و همکارانش در مطالعه خود به این نتیجه رسیدند که برخلاف سایر مطالعات انجام شده، مصرف باقلا در افراد مبتلا به کمبود G6PD سبب همولیز نمی‌شود (۱۲). از نظر علائم بالینی ادرار به رنگ چای در ۴۵ نفر (۹۰٪)، سردرد در ۳۴ نفر (۶۸٪) و تهوع در ۲۸ نفر (۵۶٪) شایعترین علائم بودند. در مطالعه Khan تقریباً در تمامی موارد تغییر رنگ ادرار توسط بیمار یا اطرافیان وی گزارش شده است (۱۳).

در این مطالعه تغییر رنگ ادرار و زردی از نخستین و شایعترین تظاهرات اولیه فایسبم بود که با مطالعات قبلی مطابقت دارد (۱۴ و ۱۳ و ۶). در بررسی Alavi و همکارانش در بیمارستان کودکان مفید تهران تغییر رنگ ادرار، رنگ پریدگی و زردی به ترتیب شایعترین علائم بودند (۶). در مطالعه Khattak و همکارانش در بزرگسالان پیشاور پاکستان، شایعترین علائم زردی، آنمی و هموگلوبینوری بود (۱۴). در مطالعه دیگری که ۱۴۴۰ بیمار آنمیک مورد بررسی قرار گرفتند، آنمی و زردی شایعترین علائم بود. شایعترین عامل همولیز داروهای آنتی‌مالاریا و آنتی‌بیوتیک‌های حاوی سولفانامید بود (۱۳).

در مطالعه ما میانگین هموگلوبین بیماران در زمان بستری g/dl ۱۱/۱۷±۷/۰۳ بود. در حالیکه در برخی مطالعات حداقل هموگلوبین تا g/dl ۲/۵ نیز گزارش شده است (۱۵). در اولین گزارش مورد فایسبم، در کشور نروژ در مرد ۲۵ ساله عراقی با آنمی همولیتیک به دنبال مصرف باقلا، هموگلوبین g/dl ۶/۵ بود (۱۶). تزریق خون در بیماران مبتلا به کمبود آنزیم G6PD با توجه به کاهش هموگلوبین ضرورت می‌یابد (۴). در مطالعه ما ۴۲ بیمار (۸۴٪) نیاز به تزریق خون پیدا نمودند. در فایسبم هموگلوبینوری قابل انتظار است (۱۳ و ۱۲) که در مطالعه ما هموگلوبینوری در ۱۶ نفر (۳۲٪) دیده شد. در حمله همولیز حاد بلیروبین تام بالا می‌رود که بیشتر مربوط به افزایش بلیروبین غیرکنژوگه است (۱۱). همانطور که اشاره شده در این مطالعه ۷۶٪ بیماران بلیروبین تام افزایش یافته داشتند و تنها در ۲۴٪ بلیروبین مستقیم بالا گزارش شد.

در مورد بروز جدید فایسبم برای اولین بار در سنین بلوغ مطالعه چندانی صورت نگرفته است هرچند گزارشات موردی وجود دارد. Lim و همکارانش یک خانم ۴۴ ساله را که برای اولین بار دچار حمله فایسبم شده بود، معرفی نمودند. در اثبات G6PD.D در این بیمار دچار مشکل شدند اما توانستند کمبود آنرا در پدر بیمار اثبات کنند. هرچند پدر وی سابقه‌ای از فایسبم نداشت (۱۷). در مطالعه ما، ۶۰ درصد برای اولین بار دچار فایسبم شدند که توزیع جنسی برابری در بیماران فایسبم دیده شد، این مسأله برخلاف الگوی ژنتیکی معمول G6PD.D (وابسته به X مغلوب) است. مطالعات قبلی کمبود آنزیم G6PD را برای بروز فایسبم الزامی می‌دانند اما آنرا کافی ندانسته و وجود نقص ژنتیکی اتوزوم را بطور همزمان مطرح می‌کنند (۸).

در مجموع به علت شیوع بالای فایسبم در منطقه شمال ایران خصوصاً استان مازندران (۱۱ و ۷۱۰) و عوارض ناخوشایند لیز خون که گاه بر اثر عدم رسیدگی به موقع حتی منجر به مرگ می‌شود (۱۸). در تفسیر نتایج این مطالعه باید به محدودیت‌های زیر توجه نمود. برای تشخیص فایسبم در این مطالعه از معیارهای بالینی و لام خون محیطی استفاده شد و انجام فعالیت آنزیم G6PD به دلیل وجود مشکلات تشخیصی جهت بررسی سطح G6PD از جمله منفی

کمترین آنها g/dl ۴/۵ و بیشترین آنها g/dl ۹/۳ بود. هموگلوبین بدو ورود ۲۴ نفر (۴۸٪) زیر g/dl ۰/۷، ۲۴ نفر (۴۸٪) بین ۷ تا ۹ g/dl و ۲ نفر (۴٪) بالای ۹ g/dl بود. در زمان ترخیص، میانگین هموگلوبین g/dl ۹/۵۱±۱/۲۴ بود که کمترین آنها g/dl ۷/۲ و بیشترین آنها g/dl ۱۲/۹ بود. هموگلوبین زمان ترخیص در ۱۷ نفر (۳۴٪) بین ۷ تا ۹ g/dl و ۳۴ نفر (۶۸٪) بالای ۹ g/dl بود. در بیماران میانگین MCV fl ۱۱۱/۶۷±۸۹/۴۱ (کمترین مقدار fl، ۵۸ و بیشترین مقدار fl، ۱۱۰) و میانگین هماتوکریت ۳/۹۹±۲۳/۲۲ درصد (کمترین مقدار ۱۶ درصد و بیشترین مقدار ۳۱ درصد) بود. بلیروبین مستقیم در ۳۸ نفر (۷۶٪) کمتر از ۱ mg/dl و در ۱۲ نفر (۲۴٪) مساوی و بیشتر از ۱ mg/dl با میانگین mg/dl ۰/۹۴±۰/۸۱ بود. بلیروبین تام در ۱۲ نفر (۲۴٪) زیر ۱/۵ mg/dl، ۱/۵ mg/dl و ۱۰ mg/dl بین ۱۰-۱/۵ و ۳ نفر (۶٪) مساوی و بالاتر از ۱۰ mg/dl با میانگین mg/dl ۴/۵۱±۳/۳۴ بود. میانگین ALT در افراد مورد مطالعه u/l ۱۸/۹۱±۸/۵۶ و میانگین AST u/l ۵۴/۱۶±۴۱/۹۶ بود.

در تمامی بیماران کمتر یا مساوی u/l ۴۰ بود. AST در ۳۳ نفر (۶۶٪) کمتر یا مساوی u/l ۴۰ و در ۱۷ نفر (۳۴٪) بیشتر از u/l ۴۰ بود. میانگین آلکالین فسفاتاز u/l ۱۲۹/۶۶±۶۴/۹۵ (کمترین مقدار u/l ۱۴ و بیشترین مقدار u/l ۳۵۵) و میانگین LDH u/l ۱۶۲۸/۵۶±۱۲۵۶/۵۱ (کمترین مقدار ۳۲۵ و بیشترین مقدار ۵۷۱۰) بود.

جدول شماره ۱ توزیع فراوانی خصوصیات دموگرافیک

در افراد مبتلا به فایسبم

متغیر	تعداد	درصد	
گروه سنی	کمتر از ۲۰ سال	۵	۱۰
	۲۱-۳۰	۳	۶
	۳۱-۴۰	۲	۴
	۴۱-۵۰	۹	۱۸
	۵۱-۶۰	۱۴	۲۸
	۶۱-۷۰	۷	۱۴
جنس	بیشتر از ۷۰	۱۰	۲۰
	مرد	۲۶	۵۲
شغل	زن	۲۴	۴۸
	خانه‌دار	۲۰	۴۰
	محصل	۶	۱۲
	کشاورز	۱۲	۲۴
	آزاد	۷	۱۴
	کارمند	۵	۱۰
سطح تحصیلات	بی‌سواد	۲۶	۵۲
	زیر دیپلم	۱۹	۳۸
	دیپلم و بالاتر	۵	۱۰

بحث و نتیجه‌گیری

در این مطالعه تمامی بیماران تماس با باقلا را ذکر نمودند. که ۵۰٪ باقلای پخته، ۱۴٪ باقلای خام و ۲۶٪ هم باقلای خام و هم باقلای پخته خورده

بیماری که به موقع قابل درمان است، ممکن است عوارض جبران ناپذیری به بار آورد.

لازم است در بیماران شناخته شده، آموزش‌های لازم جهت جلوگیری از عود حملات شامل پرهیز از اشکال مختلف باقلا (خام، پخته شده و ...); پرهیز از مصرف داروهای نسخه‌ای و بدون نسخه (مثل نالیدیکسیک اسید، پریماکین، نیتروفوراتوئین و...) داده شود، بستگان درجه یک بیمار (هر دو جنس) از نظر سطح آنزیم G6PD مورد بررسی قرار گیرند. همچنین انجام مطالعات تکمیلی جهت بررسی علت لیز ناشی از باقلا در بالغین و ارتباط آن با کمبود G6PD پیشنهاد می‌گردد.

تقدیر و تشکر

بدینوسیله از کلیه کارورزان و دستیاران گروه داخلی که در تهیه اطلاعات این مقاله همکاری نمودند، تشکر می‌شود.

کاذب تست کمبود G6PD در فاز حاد و قابل اعتماد نبودن تست‌های بررسی کمبود این آنزیم در خانم‌ها به علت هتروزیگوت بودن و نمای موزائیسیم کروموزوم X (X-Chromosome Mosaicism) صورت نگرفت. چرا که یک کمبود نسبی در سطح G6PD را سبب شده و اغلب در تست بیماریابی قابل ردیابی نیست. از آنجا که می‌توان هر فرد با فاویسم را G6PD.D در نظر گرفت اما تمام بیماران G6PD.D فاویسم نیستند (۱۹). بهرحال انجام آزمایش تعیین فعالیت G6PD پس از حمله حاد کمک‌کننده است، ولی در این مطالعه به دلیل عدم دسترسی به بیماران انجام این آزمایش مقدور نشد. به هر حال تماس نزدیک با باقلا و وجود حملات مشابه در تعداد قابل ملاحظه‌ای از بیماران که تماس با باقلا داشته‌اند، می‌تواند به تشخیص کمک کند.

فراوانی زنان مبتلا به فاویسم در این مطالعه نشان می‌دهد که در این ناحیه جغرافیایی ایران، یافته‌های بالینی منطبق با فاویسم در زنان نیز باید با اهمیت تلقی شود و فاویسم را در تشخیص افتراقی بیماران مبتلا به آنمی همولیتیک در زنان از نظر دور نماییم زیرا تأخیر در تشخیص و درمان در این

Clinical and Laboratory Findings of Favism in Adults in Yahyanejad Hospital, Babol

M. Saleki (MD)^{1*}, SH. Abedi (MD)², M. Sharbatdaran (MD)³

1. Department of Internal Medicine, Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran

2. Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran

3. Department of Pathology, Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran

J Babol Univ Med Sci;13(1); Jan 2011

Received: Dec 20th2009, Revised: Mar 10th2010, Accepted: Aug 4th2010.

ABSTRACT

BACKGROUND AND OBJECTIVE: Glucose 6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency is the most common enzymatic disorder of red blood cells in humans. G6PD deficiency is prevalent in Iran especially in north region. Considering that favism is one of the most reason of hospitalization of these patients, the aim of this study was to evaluate the clinical and laboratory findings of favism in adults, in north of Iran.

METHODS: This cross-sectional study was performed on 50 adult patients with favism hospitalized in Babol city, north of Iran (2006-2008). Data on demographic and clinical features and laboratory findings, cause of hemolysis and blood transfusion were evaluated and then data was analyzed.

FINDINGS: All of patients had exposure to fava beans. Twenty six (52%) were male and 24 (48%) were female. Thirty (60%) hadn't experience of such attack. Clinical features were dark urine in 45 (90%), headache in 34 (68%), nausea in 28 (56%), stomach pain in 23 (46%), vomiting in 20 (40%) and fever in 8 (16%). Sclera was icteric in all patients. Bilirubinuria and hemoglobinuria were seen in 9 (18%) and 16 (32%), respectively.

CONCLUSION: According to the findings of this study based on favism new onset in adults (60%), and no difference in gender distribution, future studies to evaluate causes of hemolysis due to fava bean in adults and relations with G6PD deficiency suggested. Also, the results show that in north of Iran in management of adults with icter or acute hemolytic anemia, favism should be considered (also in women).

KEY WORDS: Favism, Glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency, Hemolysis.

*Corresponding Author;

Address: Internal Medicine Department, Yahyanejad Hospital, Babol, Iran

Tel: +98 111 2223594-6

E-mail: saleki_internist@yahoo.com

References

1. Glader BE. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and related disorders of hexose monophosphate shunt and glutathione metabolism. In: Lee GR, Foerster J, Lukens J, et al (Eds). *Wintrobe's clinical hematology*. 10th ed. Baltimore, Williams Wilkins 1999; pp: 1176-90.
2. Galiano S, Gaetani GF, Barabino A, et al. Favism in the African type of glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency (A-). *BMJ* 1990;300(6719):236.
3. Mehta A, Mason PJ, Vulliamy TJ. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol* 2000;13(1):21-38.
4. Beutler E. G6PD deficiency. *Blood* 1994; 84(11):3613-36.
5. Segel GB. Enzymatic defects. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. *Nelson textbook of pediatrics*. 17th ed. Philadelphia, Saunders 2004; pp:1636-8.
6. Alavi S, Nozad S, Hoseini M. Clinical and laboratory findings in Favism. *Iranian J Pediatr* 2005;15(1):13-20. [in Persian]
7. Mesbah-Namin SA, Sanai MH, Mowjoodi A, Mason PJ, Vulliamy TJ, Noori-Dalooi MR. Three major glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient polymorphic variants identified in Mazandaran state of Iran. *Br J Haematol* 2002; 117(3):763-4.
8. Beutler E. Discrepancies between genotype and phenotype in hematology: an important frontier. *Blood* 2001 ;98(9):2597-602.
9. Markić J, Krzelj V, Markotić A, et al. High incidence of glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in Croatian island isolate: example from Vis island, Croatia. *Croat Med J* 2006;47(4):556-70.
10. Zahed Pasha Y. The prevalence of G6PD deficiency in the newborns of Babol, 1995. *J Babol Univ Med Sci* 1999;1(4):19-25. [in Persian]
11. Hashemi SA, Zahed Pasha Y, Haji Ahmadi M, Alaei M. Prevalence of G6PD deficiency among primary school students in Amol. *J Babol Univ Med Univ* 2005;7(1):52-6. [in Persian]
12. Kitayaporn D, Charoenlarp P, Pattaraarechachai J, Pholpoti T. G6PD deficiency and fava bean consumption do not produce hemolysis in Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1991;22(2):176-82.
13. Khan M. Glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency in adults. *J Coll Physicians Surg Pak* 2004;14(7):400-3.
14. Khattak MI, Ishaq T, Subhan M, Afridi J. The frequency and age presentation of G6PD deficiency in 200 patients of hemolytic anemia. *J Postgrad Med Inst* 2006;20(2):170-3.
15. Luzzatto L. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and hemolytic anemia. In: Nathan DG, Orkin SH. *Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood*. 6th ed. Philadelphia, Saunders 2003; pp: 721-30.
16. Holm B, Jensenius M. Favism. Acute hemolysis after intake of fava beans. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1998;118(3):384-5.
17. Lim F, Vulliamy T, Abdalla SH. An Ashkenazi Jewish woman presenting with favism. *J Clin Pathol* 2005;58(3):317-9.
18. Zahed Pasha Y, Ahmadpour M, Zahed Pasha A. Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency. *J Babol Univ Med Sci* 2006;8(1):114-22. [in Persian]
19. Beutler E. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: a historical perspective. *Blood* 2008;111(1):16-2.