مقاله تحقیقی

بررسی تظاهرات بالینی و علایم آزمایشگاهی بیماران مبتلا به فاویسم بستری در بیمارستان کودکان مفید تهران

دکتر ثمین علوی *، فوق تخصص هماتولوژی کودکان، استادیار گروه کودکان دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
دکتر سحر نوزاد، پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
دکتر مونا حسینی، پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

خلاصه

هدف: فاویسم یک آنمی همولیتیک حاد می‌باشد که در مبتلایان به کمبود آنزیم G6PD پس از خوردن باقلا یا استنشاق گرده‌های این گیاه رخ می‌دهد. هدف از این مطالعه آشنایی با تظاهرات بالینی و علایم آزمایشگاهی کودکان مبتلا به آنمی همولیتیک ناشی از مصرف خوراکی باقلا می باشد.

روش مطالعه: در این مطالعه توصیفی تحلیلی گذشته‌نگر ۵۲۳ بیمار مبتلا به فاویسم، پذیرش شده به دلیل حمله حاد همولیز پس از مصرف باقلا در بیمارستان مفید تهران، طی سالهای ۸۰ – ۱۳۷۵ از نظر تظاهرات بالینی (شامل رنگ پریدگی، تغییر رنگ ادرار، زردی) و علایم آزمایشگاهی (شامل میزان هموگلوبین، شمارش رتیکولوسیت، تست کومبس مستقیم، سنجش کیفی G6PD، کراتینین سرم، بیلی‌روبین تام و مستقیم، ترانس آمینازها، هموگلوبین، بیلی‌روبین و اوروبیلینوژن ادرار)، سابقه فامیلی فاویسم و دفعات تزریق خون مورد بررسی قرار گرفتند و اطلاعات مذکور از پرونده‌ی پزشکی بیماران استخراج شد.

یافته‌ها: میانگین سن بیماران ۴۶/۱ (±۲۷/۷) ماه بود. تغییر رنگ ادرار، رنگ پریدگی و زردی به ترتیب (با فراوانی ٪۹۶/۶، ٪۷۵/۳، ٪۷۰/۰) از تظاهرات شایع این بیماری بودند. بین جنس مذکر و رنگ پریدگی و هموگلوبین کمتر و مساوی ۷ g/dL ارتباط معنی‌دار وجود داشت (به‌ترتیب p=۰/۰۴، p<۰/۰۰۱)، اما ارتباط جنسیت با تغییر رنگ ادرار و زردی معنی‌دار نشد.

نتیجه‌گیری: در مجموع تظاهرات بالینی و علایم آزمایشگاهی به دست آمده از این مطالعه با اطلاعات موجود همخوانی دارند و چنین به نظر می‌آید که گفته والدین در افتراق برخی از تظاهرات بالینی (رنگ پریدگی و زردی) چندان قابل اعتماد نباشد.

*مسئول مقاله، آدرس:
تهران، خیابان دکتر شریعتی، روبروی حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید
E-mail:
saminalavi@hotmail.com

واژه‌های کلیدی: کمبودG6PD، فاویسم، تظاهرات بالینی، علایم آزمایشگاهی، آنمی همولیتیک

مقدمه

کمبود آنزیم گلوکز-۶-فسفات دهیدروژناز (G6PD) یکی از شایعترین اختلالات آنزیمی موجود در انسان می‌باشد که تخمین زده می شود بیش از ۲۰۰ میلیون نفر در سراسر جهان به آن مبتلا باشند[۱، ۲] و به طور کلی از عوامل مهم ایجاد زردی دوران نوزادی نیز هست که می‌تواند موجب کرن‌ایکتروس، مرگ یا فلج مغزی اسپاستیک گردد[۳، ۴]. به‌علاوه در دوران طفولیت و حتی سالیان پس از آن با ایجاد دوره‌های همولیز پس از مصرف داروهای خاص یا باقلا می‌تواند موجد شرایط تهدید کننده حیات گردد. در فاویسم، کریز همولیتیک

www.SID.ir
This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

در مبتلایان به کمبود آنزیم G6PD پس از مصرف دانه‌های باقلا رخ می‌دهد[۱، ۴]. همه افراد مبتلا به فاویسم کمبود آنزیم G6PD دارند، اما همه افراد مبتلا به کمبود آنزیم G6PD پس از خوردن دانه‌های باقلا همولیز پیدا نمی‌کنند، در واقع کمبود آنزیم G6PD شرط لازم و نه کافی برای ابتلا به فاویسم می‌باشد[۳].

در کشور ما با عنایت به شیوع بالای کمبود آنزیم G6PD [۵ تا ۸] بویژه در شمال ایران که مصرف باقلا بیشتر است و قابل پیشگیری بودن بسیاری از حملات و عوارض این بیماری، اطلاع رسانی در این مورد در کلیه سطوح اهمیت بسزایی دارد. در مطالعات قبلی نیز کاهش قابل توجه بروز آن پس از غربالگری و آموزش بهداشتی به اثبات رسیده است[۹].

شایعترین تظاهر کلاسیک کمبود آنزیم G6PD آنمی همولیتیک حاد می‌باشد که به دنبال تماس با مواد اکسیدان مثل مصرف فرآورده‌های باقلا یا انواعی از داروها ایجاد می‌گردد و با علایمی چون بی‌حالی و ضعف، تحریک‌پذیری یا خواب آلوده شدن بیمار، افزایش نسبی دمای بدن (تا حد C ˚۳۸)، تهوع، سردرد، درد شکمی، اسهال و به ندرت استفراغ تظاهر می‌یابد. تغییر رنگ ادرار و زردی یا رنگ پریدگی، علامتهای اصلی این بیماری هستند، بزرگ و دردناک شدن کبد و طحال نیز شایع است. در عرض ۶ تا ۲۴ ساعت پس از تماس اولیه، تغییر رنگ ادرار و تقریباً در همین زمان زردی مشاهده می‌گردد[۱، ۴، ۱۰].

از نظر علایم آزمایشگاهی نیز آنمی‌همولیتیک حاد ایجاد شده از حد متوسط تا شدید متغیر می‌باشد. علایم آزمایشگاهی همراه شامل افزایش شمارش رتیکولوسیتها، کاهش هاپتوگلوبین، افزایش متوسط گلبولهای سفید با ارجحیت گرانولوسیت، شمارش پلاکت نرمال، افزایش یا مختصراً کاهش یافته، افزایش سطح بیلی‌روبین غیر-کنژوگه و آنزیمهای کبدی عمدتاً طبیعی می‌باشند[۴]. نارسایی حاد کلیه ممکن است در بالغین دیده شود اما در کودکان تظاهر نادری است[۱]. گرچه در بسیاری از موارد حملات همولیز خودبخود بهبود می یابند ولی در موارد متعددی به عنوان اورژانس پزشکی محسوب می‌شوند و تعدادی از بیماران در طی حمله همولیتیک نیازمند تزریق خون می‌شوند. خوشبختانه درمان و حمایت از بیماران در این دوره نیازمند انجام اقدامات مشکلی نیست و لیکن تأخیر در هر مرحله از تشخیص یا درمان، گاهی موجب آسیبهای جبران ناپذیر و حتی مرگ می‌شود. با توجه به پیشرفتهای تکنیکی آزمایشگاهی برای شناسایی بیماری در سالهای اخیر، اثبات موارد مشکوک کمبود این آنزیم کار آسانی است و اطلاعات جامعی پیرامون عوامل ایجاد کننده همولیز در دسترس می‌باشد. لذا امید است با اطلاع‌رسانی صحیح پیرامون این موضوع بتوان از ایجاد دوره‌های همولیتیک پیشگیری کرد و در صورت بروز، با درمان صحیح و به موقع موارد، شاهد حذف عوارض و مشکلات ناشی از این بیماری در سطح کشور باشیم.

هدف از این بررسی بدست آوردن نمای نسبتاً جامعی از تظاهرات بالینی و آزمایشگاهی فاویسم در سالهای اخیر، به منظور کشف و تصحیح نقاط ضعف شیوه‌های اطلاع‌رسانی و آموزش عمومی و ارائه و اجرای طرح مناسبی درجهت بالا بردن سطح آگاهی کل جامعه، پیرامون مساله فوق می باشد.

روش مطالعه

نوع مطالعه case series و گذشته‌نگر بود و در بیمارستان کودکان مفید تهران طی سالهای ۱۳۷۵ تا ۱۳۸۰ انجام شد.

جمعیت آماری شامل کلیه کودکان مبتلا به فاویسم می‌باشد که بر اثر حمله همولیتیک حاد ناشی از مصرف باقلا طی سالهای ۸۰-۷۵ در بیمارستان مفید بستری شده بودند.

کلیه پرونده‌های مبتلایان به کمبود آنزیم G6PD پذیرش شده طی مدت فوق، مورد بررسی قرار گرفتند که مجموعاً شامل ۵۵۳ بیمار بودند. از آنجایی که منظور از فاویسم، حمله حاد همولیتیک بدنبال مصرف یا تماس با مشتقات باقلا می باشد، لذا از این میان ۳۰ مورد مبتلا به کمبود آنزیم G6PD که به‌دلایلی غیر از خوردن باقلا دچار همولیز شده بودند از مطالعه حذف شدند. درمجموع ۵۲۳ بیمار بدنبال مصرف باقلا دچار علایم شده بودند. علاوه بر استخراج سن و جنس و سابقه فامیلی، علایم بالینی نیز در قالب سه معیار رنگ پریدگی، تغییر رنگ ادرار و زردی مورد بررسی قرار گرفت و با استناد به شرح حال و معاینه بالینی از پرونده‌های بیماران استخراج گردید. همچنین

Archive of SID

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

هموگلوبین بیماران در بدو پذیرش، شمارش رتیکولوسیت، میزان کراتینین سرم، بیلی‌روبین تام و مستقیم و ترانس آمینازها (SGPT, SGOT)، نتیجه تست کومس مستقیم و تعداد دفعات تزریق خون در بیماران به علاوه هموگلوبین، بیلی‌روبین و اوروبیلینوژن ادرار بررسی شد.

بررسی آنزیم گلوکز-۶- فسفات دهیدروژناز به روش غربالگری (Dye decolorization test) انجام شده بود. در این روش نتایج به صورت طبیعی و یا دارای کمبود آنزیم بیان می‌شود. هر نمونه‌ای که فعالیت آن کمتر از ۳۰٪ طبیعی بود به عنوان کمبود آنزیم درنظر گرفته شد [۴].

مقایسه شاخص‌های آزمایشگاهی و معیارهای بالینی با استفاده از آزمونهای Chi–square، Fisher's exact و Independent sample t-test با استفاده از نرم افزار SPSS نسخه ۱۰ انجام و p< ۰/۰۵ معنی‌دار تلقی شد.

نتایج

از ۵۲۳ بیمار بررسی شده، ۳۹۶ بیمار (۷۵/۷٪) مذکر و ۱۲۷ بیمار (۲۴/۳٪) مؤنث بودند. میانگین سن بیماران ۴۶/۱ (۲۷/۷±) ماه بود. در بررسی علایم بالینی فراوانی زردی ۷۰/۰٪، رنگ پریدگی ۷۵/۳٪ و تغییر رنگ ادرار ۹۶/۹٪ بود. رنگ پریدگی در ۷۷/۵٪ از پسران (۳۰۷ نفر) و ۶۸/۵٪ از دختران (۸۷ نفر) وجود داشت که اختلاف این علامت در بین دو جنس از نظر آماری معنی‌دار شد (p = ۰/۰۴). در مقابل، ارتباط جنس با تغییر رنگ ادرار و ایکتر معنی‌دار نشد. در مقایسه همراهی تظاهرات بالینی با علایم آزمایشگاهی، ۸٪ افرادی که زردی را گزارش کرده بودند بیلی‌روبین مستقیم بالای ۱/۵mg/dL داشتند و ۵۱/۸٪ افراد دارای رنگ‌پریدگی هموگلوبین ۷g/dL یا کمتر داشتند. میانگین هموگلوبین بیماران ۷/۲±۱/۹g/dL و میانگین شمارش رتیکولوسیت آنها ۵/۵±۳/۷٪ بود. حداکثر شمارش رتیکولوسیت در این مطالعه ۲۵٪ بود. کمبود آنزیم G6PD در ۲۴۲ بیمار (۴۶/۵٪) در فاز حاد همولیز یا بلافاصله پس از آن مشاهده شد. میانگین کراتینین سرم ۰/۴۹±۰/۲۷mg/dL بود. میانگین تعداد دفعات تزریق خون ۱/۲±۰/۶ بود. چهل‌وچهار بیمار (۸/۴٪) تزریق خون نداشتند و ۳۶۲ بیمار (۶۹/۲٪) یک‌بار، ۱۰۵ بیمار (۲۰/۱٪) دوبار و ۱۲ بیمار (۲/۳٪) سه‌بار تزریق خون داشتند. توزیع فراوانی نسبی متغیرهای مختلف شامل سطح هموگلوبین، شمارش رتیکولوسیت، کراتینین، بیلی‌روبین مستقیم و تام و ترانس آمینازها (SGPT و SGOT) در جدول ۱ آمده است.

کمبود آنزیم G6PD در ۵۳٪ پسران (۲۱۰ نفر) و ۲۵/۸٪ دختران (۳۲ نفر) وجود داشت که این اختلاف از نظر آماری معنی‌دار بود (p<۰/۰۰۱). ارتباط جنس با هموگلوبین، شمارش رتیکولوسیت، کراتینین، بیلی‌روبین تام و مستقیم، SGOT و SGPT در جدول ۲ آمده است. جنس مذکر با رنگ‌پریدگی و هموگلوبین کمتر یا مساوی ۷g/dL ارتباط معنی‌دار آماری داشت (به ترتیب p=۰/۰۴ و p<۰/۰۰۱) اما بین رنگ پریدگی با میزان هموگلوبین و میزان G6PD (sufficient و deficient) با شمارش رتیکولوسیت (<۵٪ و ≥۵٪) بین جنسیت با تغییر رنگ ادرار و زردی نیز ارتباط معنی‌داری دیده نشد. در تمام بیماران تست کومس مستقیم منفی بود. فراوانی شاخصهای ادراری بیماران مورد مطالعه (هموگلوبین، بیلی‌روبین و اوروبیلینوژن) در جدول ۳ آمده است. سابقه فامیلی در ۱۸۱ بیمار (۳۴/۶٪) مثبت بود (۳۳/۳٪ پسران و ۳۸/۶٪ دختران) که از نظر آماری ارتباط سابقه فامیلی مثبت و جنسیت معنی‌دار نشد.

بحث

در بررسی علایم کلینیکی، تقریباً در تمام موارد تغییر رنگ ادرار توسط بیمار یا والدین او گزارش شده است [۴] که در مطالعه حاضر نیز این علامت در بیشتر موارد دیده شد. در این مطالعه مشاهده شد که اظهار نظر والدین در مورد رنگ‌پریدگی و زردی به لحاظ subjective بودن قابل اعتماد نمی‌باشد، چرا که تعداد کمی از مواردی که از زردی شکایت داشتند در بررسی آزمایشگاهی، بیلیروبین بیش از ۱/۵mg/dL داشتند و همچنین حدود نیمی از مواردی که از رنگ پریدگی شاکی بودند هموگلوبین در حد ۷ گرم یا پایین‌تر داشتند. این عدم همخوانی از نظر بالینی و آزمایشگاهی

Archive of SID

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

جدول ۱- توزیع فراوانی نسبی شاخصهای خونی در بیماران مورد مطالعه

شاخص	واحد	تعداد (٪)
هموگلوبین (g/dL)	=< ۷	۲۴۶ (٪۴۷)
	۷ – ۹	۱۹۹ (٪۳۸)
	=> ۹	۷۸ (٪۱۵)
Retic (٪)	=< ۵	۳۱۶ (٪۶۰/۴)
	>۵	۲۰۱ (٪۳۸/۴)
	نامشخص	۶ (٪۱/۲)
کراتینین (mg/dL)	=< ۱	۴۶۳ (٪۸۸/۵)
	> ۱	۴ (٪۰/۸)
	نامشخص	۵۶ (٪۱۰/۷)
بیلی‌روبین مستقیم (mg/dL)	=< ۱	۳۹۴ (٪۷۵/۴)
	>۱	۷۶ (٪۱۴/۵)
	نامشخص	۵۳ (٪۱۰/۱)
بیلی‌روبین تام (mg/dL)	=< ۱۰	۴۱۱ (٪۷۸/۷)
	> ۱۰	۵۹ (٪۱۱/۲)
	نامشخص	۵۳ (٪۱۰/۱)
(iu/l) SGOT	=< ۴۰	۵۲ (٪۹/۹)
	> ۴۰	۴۱۱ (٪۷۸/۶)
	نامشخص	۶۰ (٪۱۱/۵)
(iu/l) SGPT	=< ۴۰	۳۹۸ (٪۷۶/۱)
	>۴۰	۶۴ (٪۱۲/۲)
	نامشخص	۶۱ (٪۱۱/۷)
G6PD	deficient	۲۴۴ (٪۴۶/۵)
	sufficient	۲۷۸ (٪۵۳/۵)

جدول ۲- مقایسه شاخصهای خونی در دو جنس در بیماران مورد مطالعه

شاخص (واحد)	مذکر (*میانگین ± انحراف معیار*)	مؤنث (*میانگین ± انحراف معیار*)	*p
هموگلوبین (g/dL)	۶/۹ ± ۱/۸	۷/۹± ۲/۰	<۰/۰۰۱
Retic (٪)	۵/۸ ± ۳/۸	۴/۴ ±۳/۱	<۰/۰۰۱
کراتینین (mg/dL)	۰/۵ ± ۰/۲۹	۰/۴۶ ± ۰/۱۹	۰/۱۶
بیلی‌روبین تام (mg/dL)	۶/۲ ±۳/۹	۵/۵ ±۴/۶	۰/۱۰
بیلی‌روبین مستقیم (mg/dL)	۰/۸۲ ±۰/۸۵	۰/۸۳ ±۲/۰۴	۰/۹
(iu/l) SGOT	۸۳± ۷۲	۷۱± ۲۶	۰/۰۱
(iu/l) SGPT	۳۴ ± ۷۹	۲۶ ± ۱۲	۰/۳

** از تست آماری t-test استفاده شده است.*

جدول ۳- توزیع فراوانی نسبی شاخص‌های ادراری در بیماران مورد مطالعه

شاخص	– (٪)	Trace (٪)	+ (٪)	++ (٪)	+++ (٪)	++++ (٪)
هموگلوبین	۴۴/۶	۲/۵	۷/۷	۷/۵	۲۱/۲	۱۶/۶
بیلی‌روبین	۹۳/۱	۰/۶	۴/۴	۱/۳	۰/۶	۰
اوروبیلینوژن	۸۲/۶	۰/۶	۸/۰	۵/۲	۲/۹	۰/۸

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

به این دلیل می باشد که در فرهنگ خانواده‌های ایرانی از رنگ پریدگی به زردی نام برده می‌شود و والدین افتراق صحیحی بین زردی و رنگ پریدگی قایل نمی‌شوند.

وقوع حمله حاد همولیز غالباً موجب افت هموگلوبین می‌شود که در بررسی به عمل آمده نیز مشهود بود. آنمی ممکن است از حد متوسط تا بسیار شدید متغیر باشد بطوریکه حداقل هموگلوبین ۲/۵g/dL در بعضی منابع گزارش شده است[۴]. در مطالعه حاضر حداقل میزان هموگلوبین ۲/۷g/dL بود. شمارش رتیکولوسیتها نیز در حمله همولیتیک افزایش می‌یابد و ممکن است حتی به ۳۰٪ برسد[۴] که در مطالعه ما نیز حداکثر شمارش رتیکولوسیت با آمار ذکر شده مشابهت داشت.

در فاویسم برخلاف آنمی‌های همولیتیک اتوایمیون، تست آنتی گلوبولین (کومبس) مستقیم منفی می‌باشد [۴] در این مطالعه نیز در همه موارد آزمایش کومبس مستقیم منفی بود.

ارزیابی فعالیت آنزیم G6PD در طی حمله همولیتیک یا بلافاصله پس از آن ارزشمند نمی‌باشد چرا که میزان بالای رتیکولوسیت‌ها که درصد فعالیت آنزیم G6PD آنها حتی در مبتلایان کمبود این آنزیم ممکن است در بسیاری از مواقع نزدیک به محدوده طبیعی باشد و از بین رفتن گلبولهای قرمز مسن در روند همولیز، سبب می‌شود میزان فعالیت این آنزیم در موارد غیر طبیعی نیز طبیعی قلمداد شود [۳، ۴]. در این مطالعه نیز طی دوران همولیز یا بلافاصله پس از آن علیرغم تطابق علایم بالینی، سابقه، سیر بیماری و سایر علایم آزمایشگاهی فاویسم در بیماران، تنها در ۴۶/۵٪ موارد کمبود این آنزیم گزارش شد.

نارسایی حاد کلیه در مبتلایان به حمله فاویسم در اثر افزایش هموگلوبین پلاسما حتی در صورت وجود هموگلوبینوری شدید، عارضه بسیار نادری است اگرچه ممکن است افزایش موقت سطح اوره خون وجود داشته باشد [۴، ۱۱]. در این مطالعه نیز تنها ۴ بیمار (۰/۹٪) کراتینین بیش از ۱mg/dL داشتند.

در حمله همولیز سطح بیلی‌روبین غیر کنژوگه افزایش می‌یابد[۴]. در این مطالعه ۸۷/۹٪ بیماران بیلی‌روبین تام بالای ۱/۵mg/dL داشتند و تنها در ۱۶/۲٪ بیماران بیلی‌روبین مستقیم بیش از ۱mg/dL گزارش شد.

در حملات همولیز شدید فاویسم، پروتئینهای باند شده به هموگلوبین مانند هاپتوگلوبین اشباع شده و هموگلوبین آزاد در پلاسما و ادرار مشاهده می‌گردد[۴، ۵] در نتیجه هموگلوبینوری در فاویسم نسبتاً شایع است. در این بررسی، بیش از نیمی از بیماران دچار هموگلوبینوری شدند.

تزریق خون در بیماران مبتلا به کمبود G6PD گاهی برای حمایت از حملات شدید همولیز (که عمدتاً در موارد فاویسم رخ می‌دهد) ضرورت می‌یابد[۳]. در این مطالعه با توجه به اندیکاسیون تزریق خون فوری در هموگلوبین کمتر از ۷g/dL یا در مواردی از هموگلوبین بالای ۷g/dL که شواهد تداوم همولیز وجود دارد[۴]، به علت وجود هموگلوبین زیر ۷ g/dL در ۴۷٪ موارد و هموگلوبین بین ۹-۷ g/dL در ۳۸٪ نمونه‌ها به همراه علایم بالینی و آزمایشگاهی مؤید همولیز، و مجموعاً در ۴۷۹ بیمار (۹۱/۶٪) تزریق خون انجام شد.

محدودیت‌های مطالعه

از محدودیت‌های مطالعه حاضر می‌توان به موارد زیر اشاره کرد: ناکامل بودن اطلاعات موجود در پرونده‌ها، توانایی ناکافی والدین در افتراق علایم subjective (مثلا زردی و رنگ پریدگی)، عدم پیگیری و مراجعه مجدد بیمار جهت ارزیابی سطح آنزیم پس از برطرف شدن حمله حاد همولیز.

نتیجه‌گیری

باتوجه به شیوع بالای فاویسم بویژه در نواحی شمالی کشور [۵ تا ۸] و آنمی حاد همولیتیک به عنوان یکی از شایعترین تظاهرات کمبود آنزیم G6PD [۱] و اهمیت پیشگیری از بروز این حمله‌ها، غربالگری برای شناسایی افراد مبتلا به کمبود آنزیم G6PD توصیه می‌شود. گام دیگر بالا بردن سطح آگاهی عمومی می‌باشد. در ایتالیا کاهش قابل توجهی در بروز فاویسم پس از غربالگری نوزادان از نظر کمبود آنزیم G6PD و آموزش بهداشتی مشاهده شده است[۹]. علاوه بر این توصیه می‌شود با توجه به مصرف زیاد و ارزشمند بودن باقلا در رژیم غذایی نواحی شمالی ایران تلاش بیشتری برای سم‌زدایی

Archive of SID

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

این محصولات (با استفاده از فرآورده‌های آنزیمی باکتریال و بعضی از قارچها) صورت گیرد[۱۲]. به نظر می‌رسد از سرمایه‌گذاری علمی و اقتصادی در این زمینه نتایج سودمندی حاصل گردد. در مجموع تظاهرات بالینی و علایم آزمایشگاهی به دست آمده از این مطالعه با اطلاعات موجود همخوانی دارند ولی چنین به نظر می‌آید که گفته والدین در افتراق برخی از تظاهرات بالینی چندان قابل اعتماد نباشد.

سپاسگزاری

اززحمات پرسنل محترم بایگانی و آزمایشگاه بیمارستان کودکان مفید و منشی محترم بخش خون این بیمارستان تشکر و سپاسگزاری می‌شود.

Archive of SID

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

Clinical and laboratory findings in Favism

S Alavi* MD, Ass Prof of Pediatrics, Shahid Beheshti University of Medical Sciences,
S Nozad MD, General Physician, Shahid Beheshti University of Medical Sciences
M Hoseini MD, General Physician, Shahid Beheshti University of Medical Sciences

* Correspondence author,
Address: Mofid Hospital,
Shariati St, Tehran, IR Iran.
E-mail:
saminalavi@hotmail.com

ABSTRACT

Background: Favism is an acute hemolytic anemia which occurs in G6PD deficient individuals by ingestion of fava beans or inhalation of fava plant's pollens. Awareness of clinical features and laboratory findings of this life threatening condition is first step in proper management and prevention of its complications**.**

Methods: This retrospective descriptive study presents five years' data on hospitalized cases of favism in Tehran. Data were collected from Mofid University Hospital for Children. We reviewed all in-patient charts for cases of favism who presented with acute hemolytic crisis due to fava beans ingestion from March 1995 to March 2001. Data on demographic and clinical features (e.g. pallor, dark urine and jaundice) and laboratory findings (e.g. serum concentrations of hemoglobin, creatinine, total and direct bilirubin, liver transaminases, reticulocyte count, direct Coomb's test, qualitative G6PD measurement, and presence of hemoglobin , bilirubin, and urobilinogen in urine), positive family history of favism and history about blood transfusion were evaluated.

Findings: A total of 523 cases were recorded of whom 75.7% were male. The mean age of our patients was 27.7 months ± 46.4. Dark urine, pallor and jaundice were common manifestations of favism (96.6%, 75.3%, and 70% respectively). Male gender was significantly associated with pallor and hemoglobin ≤ 7 gr/dL. ($p = 0.04$ and $p = 0.001$).

Conclusions: Our findings about clinical features and laboratory findings in favism were compatible with those in literature. Our study suggests that parents are not reliable sources for differentiating of some clinical features of favism (e.g. paleness and jaundice).

Key Words: G6PD deficiency, Favism, Hemolytic anemia, Clinical features, Laboratory findings

REFERNCES

1. Mehta A, Mason PJ, Vulliamy TJ. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Bailliere's Clinical Haematology. 2000; 13(1):21-38.
2. Bunn HF, Rosse W. Hemolytic anemias and acute blood loss. In: Branwald E, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, et al. In Harrison's Principles of Internal Medicine. 16th ed. New York, McGraw-Hill. 2005 P: 610.
3. Beutler E. G6PD deficiency. Blood 1994; 84:3613-36.
4. 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.
5. Daneshbod G. Eythrocyte glucose-6-phoshate dehydrogenase in Tehran. Acta Haematologica. 1975; 53:152-7.

Archive of SID

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com

6. Haghighi B, Suzangar M, Yazdani A, et al. A genetic variant of human erythrocyte glucose-6-phosphate dehydrogenase. Biochem Biophys Res Commun. 1985; 132:1151-9.
7. Ohkura K, Miyashita T, Nakajima H, et al. Distribution of polymorphic traits in Mazandaranian and Guilanian in Iran. Human Hered. 1984; 34:27-39.
8. Mesbah-Namin SA, Sanai MH, Mowjoodi A, et al. Three major glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient polymorphic variants identified in Mazandaran state of Iran. Br J Haematol. 2002; 117:763-4.
9. Meloni T, Forteleni G, Meloni GF. Marked decline of favism after neonatal glucose-6-phosphate dehydrogenase screening and health education: the northern Sardinian experience. Acta Haematol. 1992; 87:(1-2):29-31.
10. Segel GB. Enzymatic Defects. In: Behraman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson Textbook of Pediatrics. 17th ed. Philadelphia, Saunders. 2004; pp 1636-8.
11. Luzzatto L, Mehta A, Meloni T. Haemoglobinuria and haptoglobin in G6PD deficiency. Br J Haematol. 1995; 91(2):511-2.
12. McKay AM. Hydrolysis of vicine and covicine from faba beans by microbial beta-glucosidase enzymes. J Appl Bactriol. 1992; 72(6):475-8.

Archive of SID

www.SID.ir

This PDF was created using the Sonic PDF Creator.
To remove this watermark, please license this product at www.investintech.com