

## شیوع کمبود گلوکز ۶ فسفات دی هیدروژناز (G6PD) در دانش آموزان پسر ۹-۱۱ ساله شهر یاسوج، ۱۳۷۹

علی میرزایی \*

علیرضا فلاح زاده \*\*

دکتر سعیده حق بین \*\*\*

### چکیده

نقص آنزیم گلوکز ۶ فسفات دی هیدروژناز (G6PD) شایعترین نقص آنزیمی است که در انسان به ارث می‌رسد و وابسته به کروموزم X می‌باشد. تقریباً ۲۰۰ میلیون نفر از جمعیت جهان به آن مبتلا هستند. کمبود فعالیت آنزیم G6PD باعث بیماری فاویسم یا همولیز حاد و شدید ناشی از مواد اکسیدان موجود در باقلا می‌باشد که در استان‌های شمالی و جنوبی کشور شایع است. این مطالعه به منظور تعیین شیوع کمبود آنزیم فوق در شهر یاسوج صورت گرفت.

مطالعه به روش توصیفی و مقطعی بر روی ۳۰۰ نفر از دانش آموزان ۹-۱۱ ساله پسر مدارس شهر یاسوج در سال ۷۹ صورت گرفت. برای انجام آزمایش از خون کامل یا ضد انعقاد EDTA استفاده شد. جهت هر آزمایش ۱-۲ میلی لیتر خون گرفته و به آزمایشگاه ارسال و در همان روز آزمایش G6PD به روش فلورسانس لکه‌ای انجام شد.

شیوع کمبود آنزیم G6PD در پسران ۲/۷ درصد بود. ۵۳ درصد مبتلایان بدون علامت بودند؛ ۴۳ درصد از آنها سابقه یرقان نوزادی داشتند و ۲٪ آنها از بحران فاویسم رنج می‌برند.

شیوع کمبود آنزیم G6PD در شهر یاسوج که در یکی از مناطق مستأهل به جنوب کشور

واقع است، بالا می‌باشد و غالب افراد حامل، بدون علامت می‌باشند. مهمترین تظاهرات بالینی یرقان نوزادی و فاویسم می‌باشد. با توجه به ارزان و حساس بودن آزمایش فلورسانس لکه‌ای، جهت غربالگری کلیه نوزادان پیشنهاد می‌شود.

واژه های کلیدی: فاویسم کودکان ،  
G6PD، همولیز، باقلا

### مقدمه

نقص آنزیم گلوکز ۶ فسفات دی هیدروژناز G6PD شناخته شده‌ترین نقص آنزیمی است که در انسان به ارث می‌رسد و همراه با همولیز می‌باشد (۱) و در جهان بیش از ۲۰۰ میلیون نفر به آن مبتلا هستند (۲). از آنجایی که آنزیم G6PD پلی مرفیک است، بالغ بر ۴۰۰ واریان از آن

\* مربی بیهوشی و عضو هیأت علمی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج  
\*\* کارشناس ارشد و عضو هیأت علمی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج، دانشکده پزشکی  
\*\*\* استادیار و عضو هیأت علمی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج، دانشکده پزشکی

## مواد و روشها

این مطالعه به صورت توصیفی و مقطعی بر روی ۳۰۰ نفر از دانش‌آموزان پسر ۹-۱۱ ساله مدارس شهر یاسوج انجام گرفت. افراد مورد مطالعه با استفاده از لیست دبستانهای پسرانه شهر یاسوج (تهیه شده توسط اداره آموزش و پرورش) انتخاب شدند. نمونه‌گیری به شکل خوشه‌ای و به صورت مرحله‌ای انجام گرفت. ابتدا کلیه مدارس ابتدایی پسرانه شهر مشخص و کدبندی شده و از میان این کدها تعداد مدارس مورد نیاز به طور تصادفی انتخاب گردیدند. پس از گرفتن مجوز از اداره آموزش و پرورش، از کلیه دانش‌آموزان جهت شرکت در طرح، رضایت‌نامه‌ای دریافت شد که ولی دانش‌آموزان تأیید کرده بود. پس از انتخاب دانش‌آموزان، به طور تصادفی به هر کدام از آنها یک کد مخصوص اعلام می‌شد و سپس ۱-۲ میلی لیتر از خون کامل آنها به داخل شیشه‌های پنیسیلین که آغشته به یک قطره پودر شده EDTA ده درصد بود، ریخته و بلافاصله نمونه گرفته شده به آزمایشگاه فرستاده می‌شد و نمونه‌ها به روش فلورسنت لکه‌ای که روشی مناسب، ارزان ساده و کاملاً اختصاصی برای اندازه‌گیری فعالیت G6PD می‌باشد، آزمایش می‌شدند و نتایج به صورت فعالیت طبیعی و نقصان فعالیت (Deficient) گزارش می‌شدند.

## یافته‌ها

از کل ۳۰۰ نمونه که روی آنها آزمایش G6PD انجام شد، ۴۰ نفر (۱۳/۳ درصد) ۹ ساله، ۱۰۴ نفر (۳۴/۷ درصد) ۱۰ ساله و ۱۵۶ نفر (۵۲ درصد) ۱۱ ساله بودند. شیوع کمبود آنزیم G6PD در پسران مورد مطالعه ۱۲/۷ درصد (۳۸ نفر) با اطمینان ۹۵ درصد تعیین شد. به طوری که در ۱۵ درصد دانش‌آموزان ۹ ساله مورد

شناخته شده است. کمبود آنزیم در مردان به طور کامل و در زنان هتروزیگوس به طور جزئی بیان می‌شود. در زنان هتروزیگوس، گلبولهای قرمز شامل دو دسته سالم و فاقد آنزیم می‌باشند، به همین جهت اغلب زنان هتروزیگوس از لحاظ بالینی سالم و میزان فعالیت آنزیم طبیعی دارند (۲ و ۳). افراد مؤنث را که فقط حامل یک ژن معیوب بوده و علیرغم فقدان علائم ظاهری آن را به فرزندانش منتقل می‌کنند، حامل یا Female carrier گویند (۴). بانوانی که حامل دو ژن معیوب می‌باشند (به‌طور هموزیگوس)، علائم بالینی را در نهایت شدت بروز می‌دهند و شانس انتقال به فرزندان بیشتری باشد، در ضمن با روشهای فلورسنت لکه‌ای به راحتی قابل تشخیص می‌باشند (۴). غیرفعال شدن کرموزوم X که ماهیتی تصادفی دارد، در بعضی از زنان هتروزیگوس باعث می‌شود که آنزیم G6PD نقصان کامل ایجاد کند و به راحتی توسط آزمایش فلورسنت لکه‌ای مشخص شود (۱).

سازمان بهداشت جهانی، کشورهای جهان را به ترتیب افزایش شیوع نقص آنزیمی درشش گروه تقسیم بندی کرده است و جمهوری اسلامی ایران را در گروه پنجم (شیوع ۱۰-۱۴/۹ درصد) جای داده است (۵). در منطقه خاورمیانه بیشترین شیوع مربوط به کشور عمان است که در ۲۶ درصد مردان بالغ دیده شده است. کمبود آنزیم G6PD در کشورهای همسایه شمالی ایران و پاکستان بین ۲-۶/۹ و در عراق ۷-۹/۹ درصد گزارش شده است (۶). شیوع کمبود آنزیمی در استان‌های مختلف ایران متفاوت است و بیشتر مبتلایان به کمبود G6PD از حاشیه خزر و سواحل جنوبی گزارش شده‌اند. شیوع بیماری در حاشیه دریای خزر و خلیج فارس ۲ تا ۳ برابر میزان شیوع آن در سطح کشور اعلام شده است (۷).

یافته‌های فوق تأیید کننده کمبود آنزیمی از نوع مدیترانه B در ایران بوده است (۶) که در بیشتر موارد عامل کمبود نیز باقلا اعلام شده است. کمبود آنزیم نوع مدیترانه بیشتر در ایتالیا، عربستان سعودی، ایران، عراق، اسرائیل و مصر دیده شده است (۸). کمبود آنزیم نوع مدیترانه که به نوع دوم (II) معروف است، معمولاً بدون کم خونی همولتیک می‌باشد و الگوی کمبود آنزیمی تهران نیز از این نوع با حرکت سریع الکترو فوری می‌باشد (۲، ۸، ۹).

در کمبود آنزیمی نوع مدیترانه‌ای داروهای آسپرین، استامینوفن، کلرامفنیکل اینزونیازید، فنوتئین، استرپتومایسین، تری مترو پریم، سولفیسوکسازول و ویتامین K بدون ضرر هستند. در منطقه مورد بررسی تقریباً هیچ‌گونه موارد همولیزی به علت دارو دیده نشد. همچنین یرقان نوزادی دارای شیوع بالایی است و فاویسم با شیوع بالا وجود دارد که علت آن باقلا می‌باشد (۸، ۹). در مبتلایان به فاویسم حساسیت به باقلای تازه و پخته بیشتر از باقلای خشک و نپخته است و نیز به دنبال تماس با گرده‌های گل باقلا در عرض چند دقیقه شروع می‌شود که این علائم منطبق بر سایر منابع است (۸ و ۹). در غالب بیماران مبتلا به کمبود آنزیم G6PD در منطقه یاسوج علائم همولیز و سابقه مصرف باقلا وجود داشته و علیرغم مصرف داروهای اکسیدان در سطح جامعه، همولیز ناشی از مصرف دارو کمتر یافت می‌شود، برای توجیه آن نیاز به بررسی و تعیین واریانت‌های منطقه حس می‌شود.

### تشکر و تقدیر

از مسئولان محترم آموزش و پرورش و مدارس شهر یاسوج که در این تحقیق با ما همکاری کردند، صمیمانه سپاسگزاریم.

بررسی (۶ نفر) و ۱۰ درصد دانش‌آموزان ۱۰ ساله (۱۰ نفر) و ۱۲/۴ درصد دانش‌آموزان ۱۱ ساله (۲۱ نفر) کمبود آنزیم مذکور شیوع داشت. در غالب مبتلایان به کمبود آنزیم G6PD هیچ‌گونه تظاهرات بالینی دیده نشد و قریب نیمی از آنها یرقان نوزادی داشتند و درصد بسیار کمی از بحران فاویسم رنج می‌بردند.

### بحث و نتیجه‌گیری

این مطالعه نشان داد که شیوع نقص آنزیمی در جامعه مورد بررسی تقریباً مشابه مطالعه دکتر مهدوی و همکاران در ساری (۶) و مشابه میزانی است که سازمان بهداشت جهانی در مورد کشور ایران (شیوع برابر ۷-۱۲ درصد) گزارش داده است. بالاترین شیوع در نواحی شمالی کشور گزارش شده است. با توجه به بالا بودن شیوع تالاسمی مینور (۶ درصد) و میزان کمبود فعالیت G6PD (۱۲/۷ درصد) نیاز به تحقیقات بیشتری می‌باشد. در افراد مورد مطالعه که مبتلا به کمبود آنزیم G6PD می‌باشند، در مدت کوتاهی به طور محدود تماس با باقلا دارند، زیرا در منطقه مورد مطالعه، کشت باقلا رایج نیست ولی در عوض از شهرهای همجوار مانند نورآباد ممسنی و بهبهان که کاشت باقلا به طور وسیعی رواج دارد، به این منطقه (یاسوج) وارد می‌شود. با توجه به تماس محدود که پتانسیل کمتری برای ایجاد همولیز می‌باشد، ولی موارد همولیز دیده می‌شود. با عنایت به اینکه همولیز ناشی از دارو و عفونت در بین مبتلایان کمتر دیده شده است، همولیز را می‌توان بیشتر به خاطر باقلا دانست. در ضمن اینکه بیشتر مبتلایان (۹۰ درصد) به همولیز حاد سابقه مصرف باقلا دارند و در ۶۰ درصد موارد میزان هموگلوبین در بدو ورود به بیمارستان در حدی بوده که نیاز به تعویض خون داشته‌اند.

## References

1- Beutler E. G6PD deficiency  
Blood 1994;84:3613.

2-Cari A, Baltis, Ednlard RA. Text  
book of clinical chemistry.  
Philadelphia: W. B. Saunders  
Company 1999;p.1645.

3-Eanne SM, Cheryl A. Lostspeich  
S, John AK. Clinical hematology .  
Philadelphia : Lippincott 1998; p.  
261-4.

۴- گرانسر، ع. هماتولوژی بیماریهای خون .  
چاپ اول، تهران، جهاد دانشگاهی، ۱۳۶۹، ۱۳۱-۱۳۴

5- Luzzaltol. G6PD deficiency and  
hemolytic anemia in hematology of  
infancy and childhood .Nathan Avd  
Osk , Saunders Company 1993;  
p.674-691.

۶- مهدوی، م. کوثریان، م. مرتضوی، اسنگ  
سفیدی، ه. شیوع کمبود آنزیم G6PD در نوزادان  
متولد شده بیمارستان امام خمینی در سال ۱۳۷۶.  
مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی مازندران، سال  
هشتم (شماره ۲۰)، ۱۳۷۶، ۲۲-۲۵.

۷- شفقتی، ی. نقص آنزیم گلوکز شش فسفات  
دی هیدروژناز. نبض، سال اول (شماره ۷)، ۱۳۷۰.

8-Wintrobe BS. Clinical hematology.  
Philaelphia: Lea & Febiger 1998;  
p.1180-3.

9-Wintrobe BS. Clinical hematology.  
Philadelphia: Lea & Febiger 1993;  
p. 1008 -13.

# Prevalence of Glucose -6- Phosphate Dehydrogenase Deficiency in a Student Population in Yasuj

*Mirzaee A. M.S.\* , Fallahzadeh A. M.S.\*\* , Haghbin S. M.D.\*\*\**

## **Abstract**

Glucose- 6- phosphate dehydrogenase deficiency (G6PD) is the most common human enzymopathy. G6PD deficiency is an X-linked inherited disease and approximately 200 million people are affected worldwide.

The G6PD variants with reduced activity (Mediterranean) produce favism or may cause hemolysis after ingestion of fava beans (*Vicia Fava*). The incidence of G6PD deficiency is most common in south and north of Iran .

A cross - sectional study was done among school boy students. A multi- stage cluster sample of 300 students between 9-11 years old were randomly selected for determination of G6PD activity. 1 milliliter of wholeblood anticoagulated with EDTA was collected and transferred to clinical laboratory immediately .We used fluorescent spot test as screening test and we also analysed clinical manifestations.

38 cases had G6PD deficiency (prevalence of 12.7%). The clinical manifestations were: no clinical manifestations were found (54%), 44% had presented with neonatal jaundice and 2% had suffered a favism crisis.

The prevalence of G6PD deficiency in Yasuj municipality was very high. Most of the carriers were asymptomatic; the most important clinical manifestations were neonatal jaundice and favism. The screening test used is efficient for unmistakable hemizygote detection.

**Key words:** favism , G6PD, Hemolysis, Fava beans.

---

\* Instructor of Department of Biochemistry , Yasuj University of Medical Sciences

\*\* M.S. in Physiology, School of Physiology, Yasuj University of Medical Sciences

\*\*\* Assistant Professor, Department of Pediatrics, Yasuj University of Medical Sciences