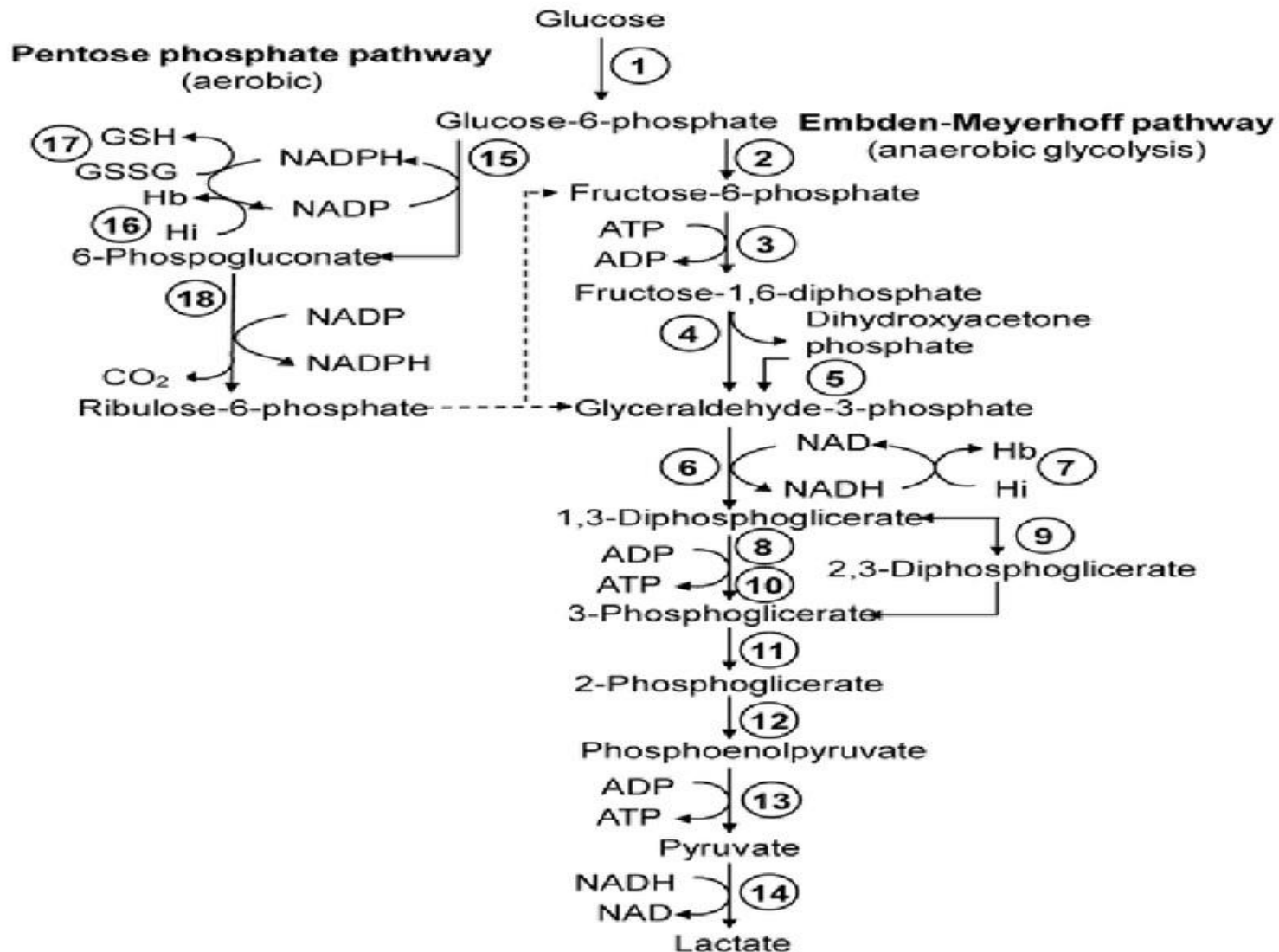


آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز

- این آنزیم مهمترین مسیر **هگزوز منوفسفات** می باشد
- وظیفه این مسیر حفظ و تامین **گلوتاتیون** در **حالت احیا** شده از طریق تولید **NADPH** با مکانیسم تسهیل در تبدیل گلوکز ۶ فسفات به ۶ فسفوگلوکونیک اسید می باشد
- گلوتاتیون در حالت احیا شده از پروتئینهای بدن و به ویژه هموگلوبین و پروتئینهای غشایی در مقابل **آسیبهای اکسیدان** محافظت می کند
- ژن این آنزیم بر روی **کروموزوم X** است

Enzyme pathways in RBC



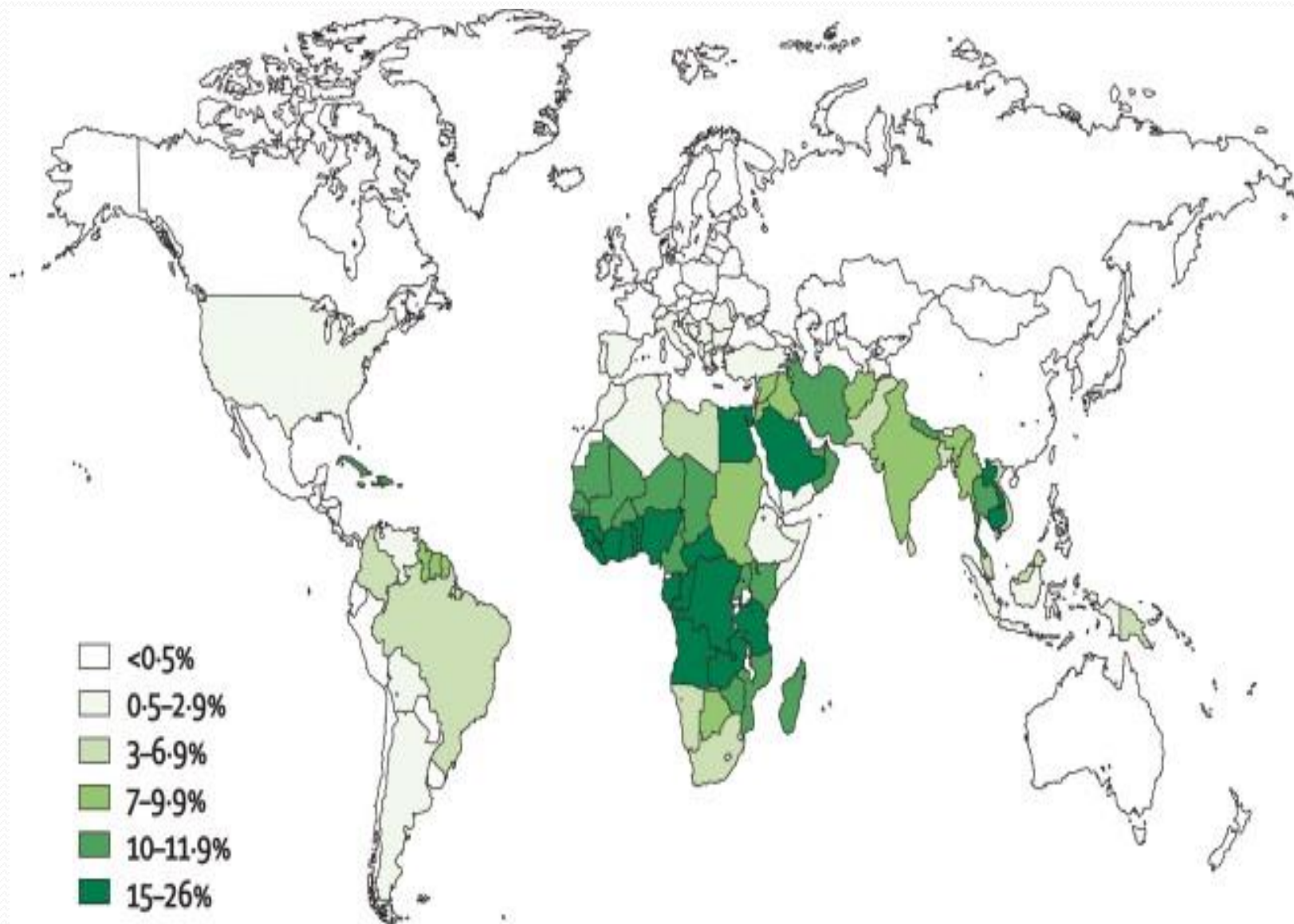
چند نکته

- آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز در **همه سلولهای بدن** وجود دارد
- ژن این آنزیم یک **Housekeeping Gene** است
- یعنی سلولها برای فعالیتهای متابولیکی Basic بدان نیاز دارند
- به همین خاطر هر جهش ژنی که باعث **قطع کامل تولید** آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز گردد **مغایر با حیات** می باشد
- حدود ۲۰۰ نوع جهش ژنی گزارش شده که سبب **کاهش تولید** این آنزیم به **درجات مختلف** می شود

مالاریا و G6PD

- برای اولین بار همولیز حاد ناشی از نقص این آنزیم از آفریقا و در بیماران مبتلا به مالاریا که برای درمان از پیریماکین استفاده کردند در دهه میلادی ۱۹۵۰ دیده شد
- همانند تالاسمی و کم خونی داسی شکل مبتلا به این نقص آنزیمی تاحدی سبب مقاومت در مقابل مالاریا می گردد
- شیوع این نقص آنزیمی در مناطقی که از نظر مالاریا آندمیک هستند بیشتر می باشد
- گرچه مکانیسم آن برخلاف این دو بیماری کمتر شناخته شده است

اپیدمیولوژی



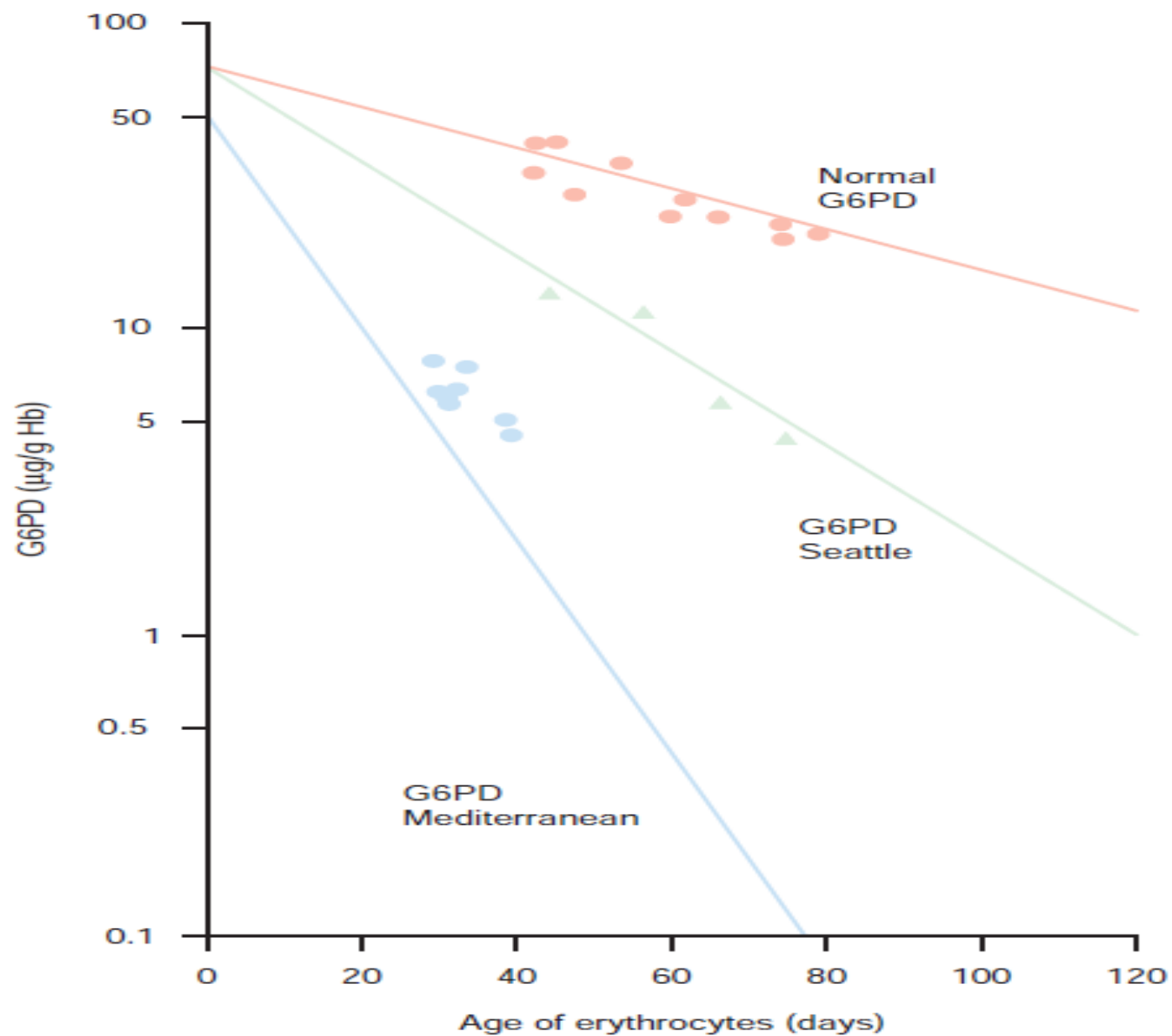
چرا گلبول قرمز؟

- گلبولهای قرمز طبیعی به دلیل آن که در جریان تمایز سلولی هسته خود را ازدست می دهند قادر به ادامه تولید این انزیم نخواهند بود اما میزان آنزیم باقی مانده و سرعت کاهش این آنزیم به نحوی هست که برای مقابله با آسیب اکسیدان در طول حیات ۱۲۰ روزه آن کافیست
- اما سطح این آنزیم در افراد مبتلا بسته به نوع جهش ژنی سریعتر کاهش می یابد و در نتیجه گلبولهای قرمز به مرور زمان مستعد آسیب اکسیدان می شوند
- ریسک همولیز گلبولهای قرمز پیرتر < گلبولهای قرمز جوانتر

تقسیم بندی واریانتهای آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز

TABLE 7.6 World Health Organization (WHO) classification of glucose-6-phosphate dehydrogenase variants.

WHO class	Variant	Magnitude of enzyme deficiency	Severity of hemolysis
I	Harilaou, Tokyo, Guadalajara, Stony Brook, Minnesota	2% of normal activity	Chronic nonspherocytic hemolytic anemia
II	Mediterranean	3% of normal activity	Intermittent hemolysis
III	A ²	10–60% of normal activity	Intermittent hemolysis usually associated with infections or drugs
IV	B (Normal)	100% normal activity	No hemolysis



حالات بالینی ناشی از کمبود آنزیم

- همولیز حاد
- ایکنتر نوزادی با یا بدون همولیز
- به صورت نادر همولیز مزمن

ایکتر نوزادی

- بیشتر با فرم **مدیترانه ای** دیده می شود **ولی** با **همه** واریانتهای دیده شده است
- عمدتاً با **ایکتر بدون همولیز** خود را نشان می دهد
- ایکتر می تواند شدید بوده و منجر به **کرنیکتروس** شود
- گاهی **کم خونی** وادرار تیره و نشانه های **همولیز** همراه ایکتر نوزادی وجود دارد
- معمولاً علت ایکتر **هماتولوژیک نبوده** و **منشاهپاتیک** دارد.
- در این بیماران هیپاتوسیتها در اثر کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز نمی توانند **گلوکورونیداسیون** بیلی روبین را بصورت کامل انجام دهند

همولیز مزمن

- بر خلاف واریانتهایی که همولیز حاد می دهند بصورت **اسپورادیک** رخ می دهد
- **شدت** کم خونی **متغیر** بوده و می تواند شدید باشد و بیمار را وابسته به تزریق خون کند
- **ایکتر مداوم** ولو خفیف دارند
- ممکنست **اسپلنومگالی** داشته باشند
- **آسیبهای اکسیدان** سبب سوار شدن یک **حمله حاد همولیز** به روی همولیز مزمن گردند

همولیز مزمن

● درمان شامل:

- تزریق خون برای نگهداری هموگلوبین در حد ۸ تا ۱۰
- در صورت لزوم آهن زدایی
- اسپلنکتومی در موارد خاص شامل هیپراسپلنیزم یا کم خونی مزمن شدید و یا فشار مکانیکی طحال بزرگ بر ارگانهای دیگر توصیه می شود
- طحال برداری اثر قطعی و یا کامل ندارد

همولیز حاد

- با کلاس II و III واریانتهای WHO دیده می شود
- به دنبال
 - مصرف برخی از داروها
 - برخی مواد غذایی به ویژه باقلا
 - برخی مواد شیمیایی به ویژه نفتالین
 - Sepsis و عفونتها
 - هپاتیت
 - اسیدوز دیابتی
- حمله حاد همولیز که می تواند شدید و تهدید کننده حیات باشد ایجاد گردد

فاویسم یعنی همولیز حاد به دنبال مصرف باقلا

چند نکته

- شایعترین علت بروز حملات حاد همولیز در دنیا کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز است
- بیماری بیشتر در جنس مذکر بیماری دیده می شود و جنس مونث معمولا بدون علامتند ولی در شرایط خاصی ممکنست دچار همولیز شوند
- ۴۰۰ میلیون نفر یعنی تقریبا ۵ درصد جمعیت جهان دچار این کمبود هستند.
- آمارها نشان می دهد 10-12% مردم کشورمان دارای این نقص آنزیمی هستند
- در سال ۱۴۰۰ تعداد 194 بیمار با تشخیص حاد همولیز در زمینه کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز در بیمارستان ۱۷ شهریور رشت بستری شده اند

داروها



Antibacterials

Sulfonamides

Ciprofloxacin

Moxifloxacin

Norfloxacin

Ofloxacin

Dapsone

Trimethoprim-sulfamethoxazole

Nalidixic acid

Chloramphenicol

Nitrofurantoin

Antimalarials

- Primaquine
- Pamaquine
- Chloroquine
- Quinacrine

Anthelminthics

- β -Naphthol
- Stibophen
- Niridazole

Others

- Acetanilide
- Vitamin K analogs
- Methylene blue
- Toluidine blue
- Probenecid
- Dimercaprol
- Acetylsalicylic acid
- Phenazopyridine
- Rasburicase

CHEMICALS

- Phenylhydrazine
- Benzene
- **Naphthalene**
- Trinitrotoluene



حنا

- به صورت **نادر** می تواند همولیز ایجاد کند

- سطح قابل توجهی از پوست بدن باید به این ماده آغشته گردد تا بتواند همولیز بدهد

- بیشتر گزارشات از کشورهای عربی و آفریقایی می باشد



Blueberry

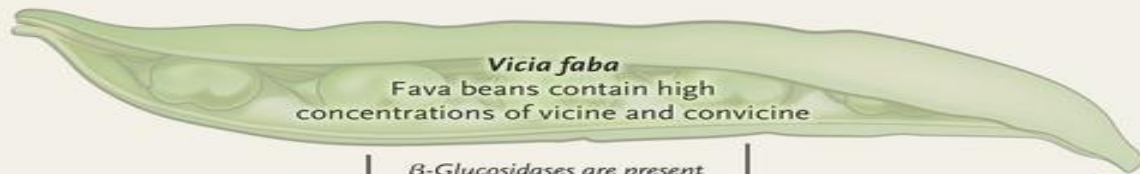
- منابع موجود **قویا** توصیه به پرهیز از این میوه در افراد دچار کمبود آنزیم گلوکز فسفات دهیدروژناز میکنند.





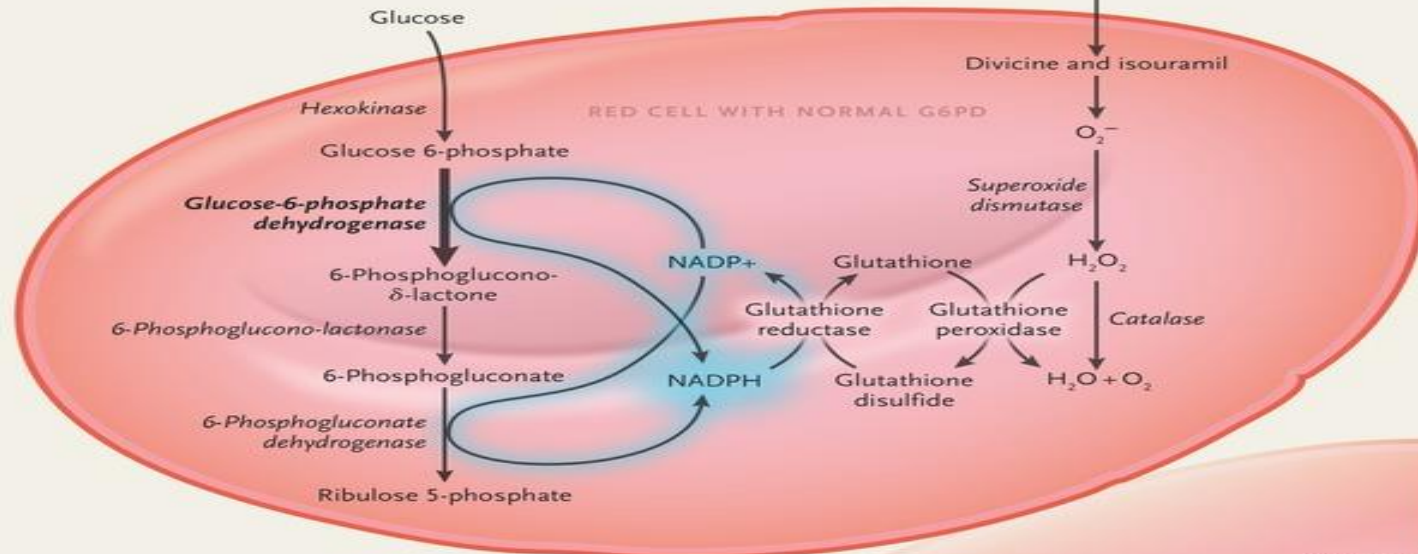
باقلا

- باقلا حاوی دو ماده **Vicine** و **Convicine** می باشد که در بدن تبدیل به **Divicine** و **Isoramil** می شود که آسیب اکسیدان را باعث می شوند
- باقلا به **هر صورت** خام یا پخته و یا در داخل خورشت و... می تواند در افراد مستعد **همولیز** ایجاد کند
- مصرف باقلای **جوانتر** و **سبزتر ریسک بالاتری** برای ایجاد همولیز دارند
- گزارشهایی در مورد بروز **فاویسم** به دنبال استنشاق **پولن باقلا** وجود دارد
- گزارشهایی در مورد بروز همولیز در **شیرخواران** دچار کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز وجود دارد که **مادران** پس از خوردن باقلا به کودک خودشان **شیر** داده اند

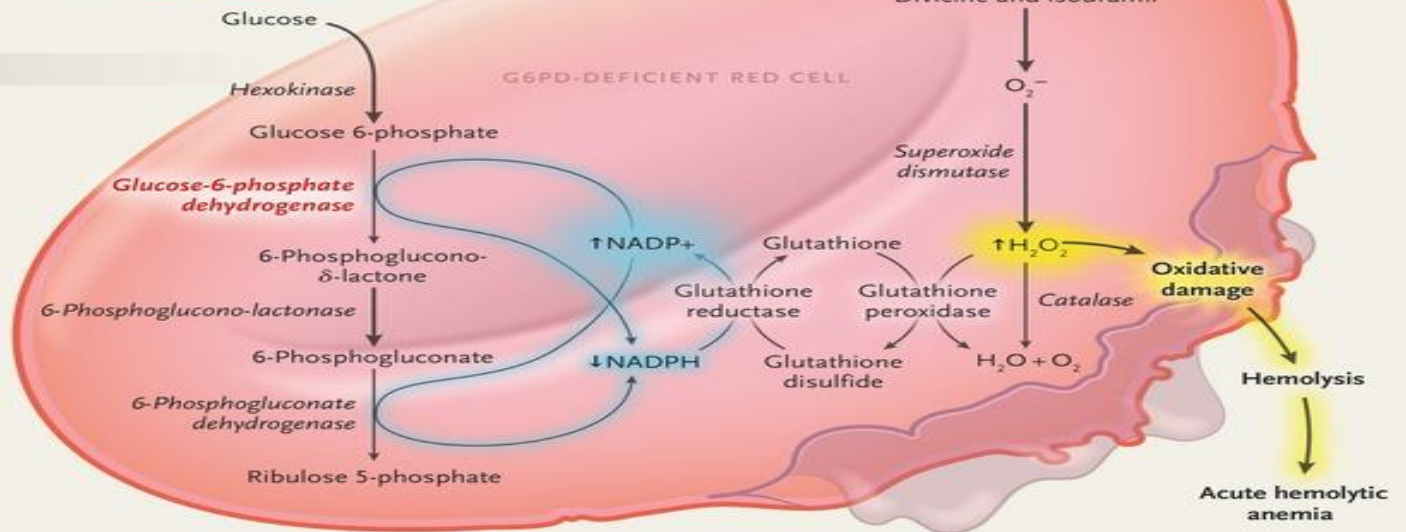


β -Glucosidases are present in fava beans and in the gastrointestinal tract

A Red Cell with Normal G6PD



B G6PD-Deficient Red Cell



غیر از باقلا؟

- در برخی از منابع از **سویا** به عنوان عامل همولیز اشاره شده است
- در برخی منابع از سایر **حبوبات** نیز به عنوان علت بروز همولیز اشاره شده است
- به Tonic water و ... نیز اشاره شده است.

معرفی بیمار

Chief Complaint:	شکایت اصلی بیمار: سردی، سعال، اهل و سنگین / قهقهه، سعال، اهل و سنگین
History of Present illness:	تاریخچه بیماری فعلی: بیمار سردی، سعال، اهل و سنگین / قهقهه، سعال، اهل و سنگین
Past Disease History:	تاریخچه بیماریهای قبلی: بیماریهای قبلی: بیماریهای قبلی
Current Drugtherapy & Other Addiction:	داروهای در حال مصرف و سایر اعتیادات: داروهای در حال مصرف و سایر اعتیادات
Allergy To:	حساسیت به: حساسیت به
Family History:	سوابق قاعلی: سوابق قاعلی
Physical Examination & Clinical Investigation:	معاینات بدنی و بررسیهای بالینی: معاینات بدنی و بررسیهای بالینی
Skin:	پوست: پوست
Skull:	جمجمه: جمجمه
Ear:	گوش: گوش

علام بالینی

- معمولاً ۲۴ تا ۷۲ ساعت پس از مصرف باقلا و یا مواد اکسیدان شروع می شود و شامل:
 - تب
 - درد شکمی
 - تهوع و استفراغ
 - ایکنتر
 - رنگ پریدگی
 - تغییر رنگ ادرار به رنگ چای کم رنگ تا رنگ Cola و یا ادرار کاملاً خونی

عوارض

در صورت عدم مداخله درمانی

- نارسایی کلیوی در اثر رسوب هموگلوبین در توبولهای کلیوی
- کم خونی شدید و تهدید کننده حیات
- به صورت نادر تشنج

اندیکاسیون بستری

تقریباً **هر** بیمار مبتلا به کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز که با علایم همولیز مراجعه می کند نیازمند **بستری** است زیرا **خطر** همولیز شدید و سریع (Brisk) و تهدید کننده حیات وجود دارد

اقدامات تشخیصی هنگام بستری

- **CBC, diff:**
 - Anemia (can be severe), rise in MCV
 - Leukocytosis with PMN dominance may be seen which is transient
 - PLT: normal
- **Reticulocyte:** increased
- **PBS :**
 - bite cell, blister cell, microspherocytes polychromasia, and occasionally schistocytes
 - In early stages of hemolysis **Heinz bodies** (oxidized hemoglobin) can be seen in supravital staining as inclusion bodies in damaged RBC

اقدامات تشخیصی هنگام بستری

- **LDH**: elevated
- **LFT**:
 - ALT is normal
 - AST may be mildly elevated typically > 2 times of ALT
- **KFT**: typically normal
- **Direct Coombs**: negative
- **Na,K**: typically normal
- **G6PD level**: typically decreased but, normal level does not R/o favism
- **U/A**: hemoglobinuria is typical, no RBC in urine
- **Bilirubin**: Indirect hyperbilirubinemia is seen

1401/01/14 21:55 : تاریخ چاپ
1401/01/14 19:55 : تاریخ درخواست

واحد آزمایشگاه
کلینی و خدمات بهداشتی درمانی گیلان
بانی و پژوهشی همدان شهریار

شماره بیمار : 1-01979
نوع مراجعه : بالینی
بخش جاری : بخش

محمدحسن نقیب زاده جلالی
شماره پرونده بیمار : 13-28-39
بخش درخواستی : بخش خون

Biochemistry

	Result	Unit	Normal Ranges
Blood Urea Nitrogen	14.6	mg/dL	5-23
Creatinine	0.5	mg/dL	Adult : 0.6-1.5 Infant : 0.2-0.4 Children : 0.3-0.7
Blood Sugar (BS)	109	mg/dL	75-140
Sodium	139	mEq/L	135-145
Potassium	4.1	mEq/L	3.5 - 5.5
Total Bilirubin	H 4	mg/dL	0.1-1.2
Direct Bilirubin	0.2	mg/dL	<=0.3
SGOT(AST)	41*	IU/L	Up to 37
SGPT(ALT)	24	IU/L	Up to 40
LDH	901*	U/L	NewBorn : <975 Children : <615 Adult : <480

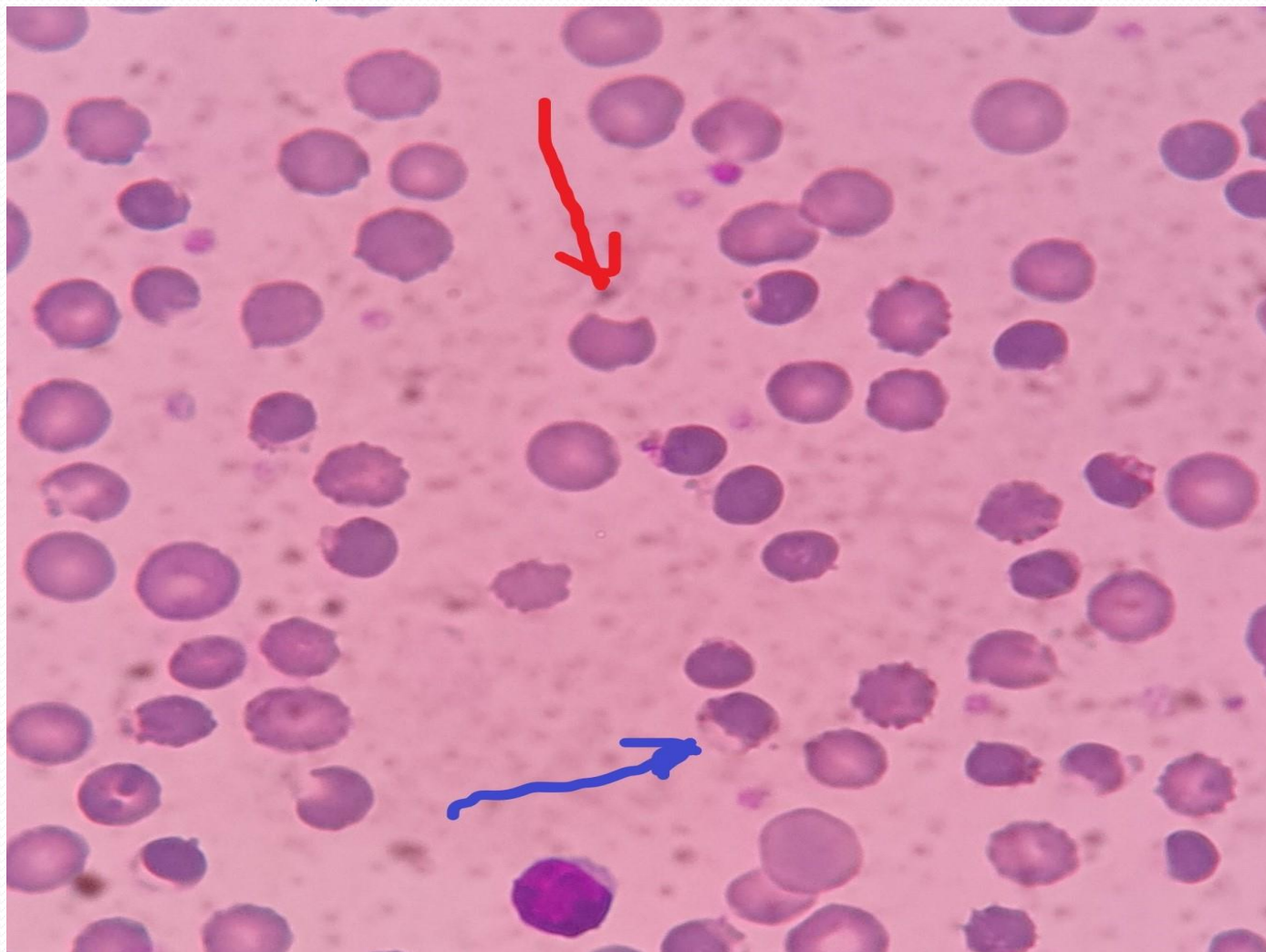
Hematology

	Result	Unit	Normal Ranges
WBC	8.60	10^3 /cumm	3.5-10.0
RBC	L 2.43	10^6 /cumm	3.80-5.80
Hemoglobin	7.3	g/dL	Male: 13 - 18 Female: 12 - 16
Hematocrit	L 22.3	%	Male: 39 - 49 Female: 35 - 45
MCV	91.7	fL	80-96
MCH	30	pg	27-34
MCHC	32.7	g/dL	32 - 36
Platelet	299	10^3 /cumm	135 - 450
RDW-CV	11.7	%	11.7-14.4
Neutrophil	77	%	
Lymphocyte	18	%	
Monocyte	4	%	
Eosinophil	1	%	
Reticulocyte	3.6	%	0.5-1.5
Blood Group	O+		
RH	Positive		

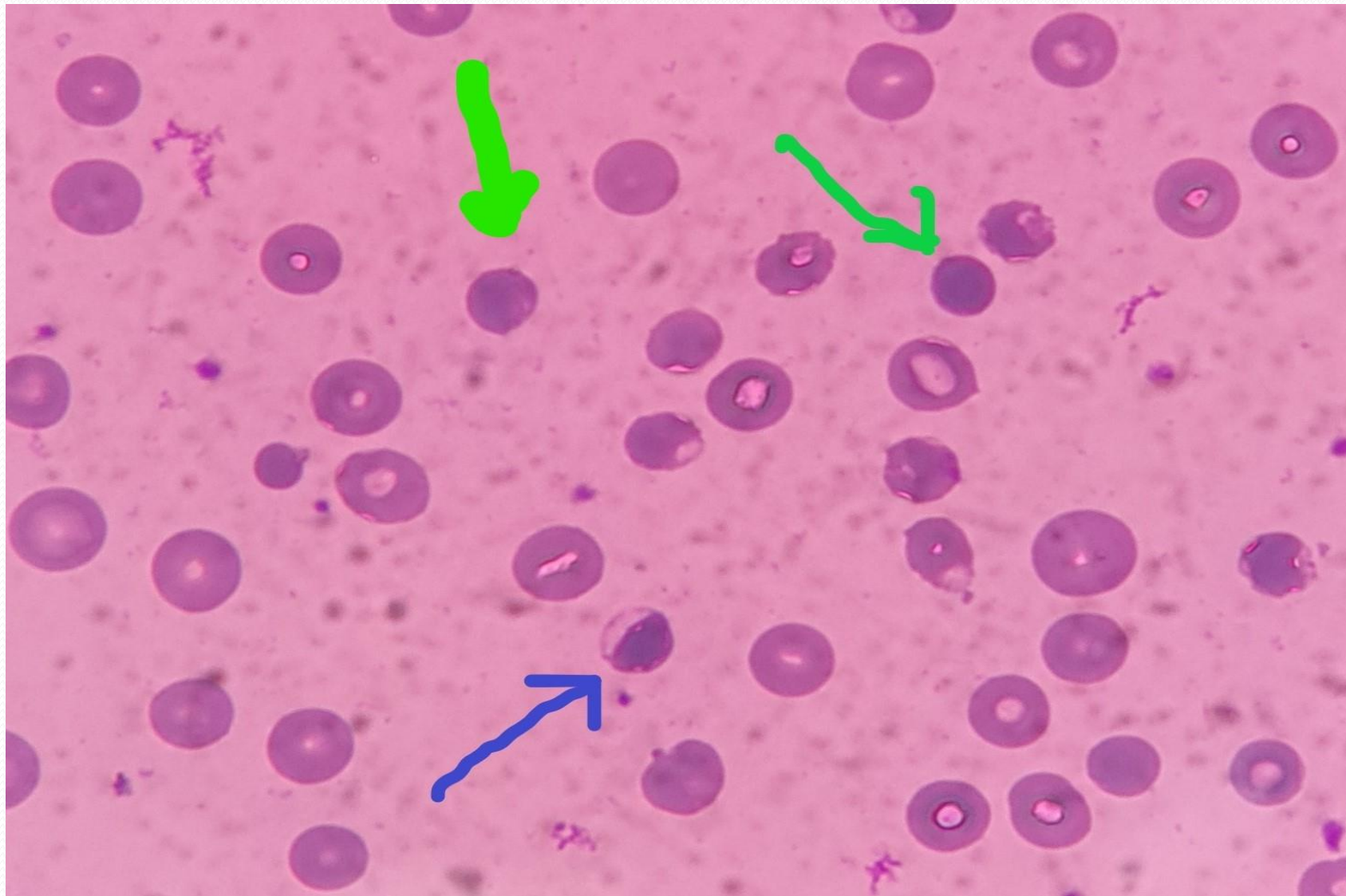
Serology

	Result	Unit	Normal Ranges
Direct Coombs	Negative		

لام خون محیطی



لام خون محیطی





اقدامات تشخیصی در مدت بستری

در موارد تیپیک

- کنترل هموگلوبین و هماتوکریت و نیز ادرار از نظر هموگلوبینوری **دو تا چهار** بار در روز (بسته به شدت همولیز) کافیست

مدیریت بیماری واقدامات درمانی

- آموزش
- هیدراتاسیون
- تزریق خون
- استفاده از مکملها

آموزش

- این بیماری **ژنتیکی** و **ارثی** می باشد بنابراین با افزایش سن بهبود نمی یابد
- بیشتر در جنس **مذکر** و گهگاه در جنس مونث دیده می شود.
- در بررسیهای انجام شده در مرکز ما می باشد **متوسط بستری ۳ تا ۴ روز**
- در هنگام **تب** فقط از **استامینوفن** بعنوان تب بر استفاده شود
- 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** و **برون ده ادراری**
- تجویز اسید فولیک و ویتامین E
- **پرهیز** از **عوامل** بروز همولیز

مکملها تا دوهفته

● اسید فولیک:

- زیر ۲ سال: روزانه ۲ میلی گرم
- بالای ۲ سال: روزانه ۵ میلی گرم

● ویتامین E:

- سن یک تا دو سال: ۱۰۰ میلی گرم
- سن دو تا سه سال: ۲۰۰ میلی گرم
- سن سه تا چهار سال: ۳۰۰ میلی گرم
- بالای چهار سال: ۴۰۰ میلی گرم

مایع درمانی وریدی

- در **همه** بیماران بستری انجام می شود
- معمولاً حجم سرم به میزان **یک و نیم برابر** میزان maintenance محاسبه می شود
- مایع وریدی انتخابی **نرمال سالین** می باشد
- سرم بیمار باید **فاقد پتاسیم** باشد
- 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

تزریق خون

تزریق خون در این موارد انجام می شود:

- همه بیمارانی که هموگلوبین زیر ۷ دارند
- و یا هموگلوبین بین ۷ و ۹ دارند و همولیز همچنان فعال است (افت هموگلوبین در بررسی سریال دارند و ادرار هموگلوبینوری نشان می دهد)
- در بیمارانی که تزریق خون نیاز ندارند هیدراتاسیون و کنترل دوره ای هموگلوبین خون و ادرار ادامه می یابد

اندیکاسیون ترخیص

زمانی انجام می شود که:

- **حال** عمومی بیمار **خوب** بوده و علایمی نظیر تب یا استفراغ و یا بیحالی وجود نداشته باشد
- **هموگلوبینوری** برطرف شده باشد (هموگلوبین ادرار منفی یا trace)
- **افت** هموگلوبین قابل ملاحظه **دیده نشود** (معمولاً دو بار بالای ۹ باشد)

توصیه هنگام ترخیص

- درکنار اقدامات آموزشی که قبلا گفته شد توصیه می شود:
- تا **دو هفته** اسید فولیک و ویتامین E مصرف کند
- **Follow Up** نزدیک مثلا یک هفته تا دو هفته بعد داشته باشد و با CBC جدید مراجعه کند
- در بیمارانی که در هنگام بستری میزان **آنزیم نرمال** گزارش شده بهتر است **چند ماه بعد** سطح آنزیم مجددا چک گردد

چند نکته

- **شدت همولیز** در فاویسم به عواملی چون:
 - **شدت نقص** آنزیمی
 - میزان Vicine و Convicine خورده شده (به عبارتی **دوز ماده** اکسیدان)
 - **وزن بیمار**
- مرتبط هست و به همین خاطر به صورت کلاسیک:
 - فاویسم بیماری **Early Childhood** می باشد
 - در اکثر موارد **تکرار شونده نیست** و با افزایش سن بروز کمتری را شاهد هستیم
 - با این حال **رعایت** احتیاط و پرهیز از عوامل مستعد کننده همولیز در **طول عمر** قویا توصیه می شود

چند نکته

- این نقص آنزیمی به صورت وابسته به جنس مغلوب می باشد. پس انتظار می رود که اصولاً در **آقایان** دیده شود اما:
 - پدیده **لیونیزاسیون** توضیح می دهد که چرا در خانمها هم گاهی فاویسم دیده می شود
 - اگر **پدر بیمار** و **مادر ناقل** باشد **۵۰** درصد احتمال وجود دارد که دختر به صورت هموزیگوت دچار نقص این آنزیمی گردیده و علامت دار باشند
 - حمله فاویسم حتی در صورت ادامه آسیب اکسیدان **خود محدود شونده** می باشد. زیرا در جریان همولیز گلبولهای قرمز پیرتر و حساس از بین رفته و گلبولهای قرمز جوان تر به علت دارا بودن مقداری آنزیم مقاوم می باشند

Original Article

Medical expenses of patients with Favism admitted to 17th Shahrivar Hospital compared to G6PD enzyme screening cost, in north of Iran

Darbandi B MD^{1*}, Noghbai M MD², Mehrabian F PhD³, Jafroodi M MD¹

1. Pediatric Hematologist and Oncologist, Pediatrics Growth Disorders Research Center, 17th Sharivar Hospital, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

2. Pediatrician, 31th Khordad Hospital, Manjil, Iran

3. Health Service Management, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

Received: 9 February 2014

Accepted: 1 June 2014

Abstract

Background

Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) enzyme deficiency is one of the prevalent disorders in Guilan province, northern Iran, causing many patients to suffer from acute hemolysis. This disease has imposed tremendous costs both on patients and Health systems.

The aim of this study was to compare the direct costs of favism treatment on patients and health system with G6PD enzyme screening test.

Materials and Methods

In this descriptive prospective study, the medical and hospital costs of acute hemolysis due to G6PD deficiency were calculated and compared with the expenses of screening newly born infants for this disorder in Rasht. Data was collected by a questionnaire. Student's t-Test and chi-squared test

were recruited and data was analyzed using SPSS ver. 20.

Results

In this study, 101 hospitalized patients with favism (72 male and 29 female) admitted from October 2011 to the end of September 2012 were included. The average cost of treatment for these patients was approximately 726000000 Rials (for each patient 7190000 Rials), which was about half of the cost of screening for all newborn infants in Rasht during this period.

Conclusion

The cost of G6PD enzyme screening in Rasht is substantially lower than the cost of treating hospitalized patients with Favism.

Keywords

Favism, Cost of disease, Screening, G6PD

Comparison of quantitative and qualitative tests for glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in the neonatal period

F. KEIHANIAN^{*†}, S. BASIRJAFARI^{*‡}, B. DARBANDI[§], A. SAEIDINIA^{*}, M. JAFROODI[§], R. SHARAFI[§], M. SHAKIBA[¶]

^{*}Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

[†]Cardiology Department & Pharmaceutical Research Center, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

[‡]Radiology Department, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

[§]Pediatrics Growth Disorders Research Centre, 17th Shahrvivar Hospital, School of Medicine, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

[¶]Shahid Beheshti University of Medical science, Tehran, Iran

Correspondence:

Bahram Darbandi, Pediatrics Growth Disorders Research Centre, 17th Shahrvivar Hospital, School of Medicine, Guilan University of Medical Sciences, Shahid Sادات street, Namjoo Boulevard, Entezam Square, Rasht, Iran.
Tel.: +981333369391;
Fax: +981333369061;
E-mail: darbandi45@gmail.com

SUMMARY

Introduction: Considering the high prevalence of glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency among newborns, different screening methods have been established in various countries. In this study, we aimed to assess the prevalence of G6PD deficiency among newborns in Rasht, Iran, and compare G6PD activity in cord blood samples, using quantitative and qualitative tests.

Methods: This cross-sectional, prospective study was performed at five largest hospitals in Rasht, Guilan Province, Iran. The screening tests were performed for all the newborns, referred to these hospitals. Specimens were characterized in terms of G6PD activity under ultraviolet light, using the kinetic method and the qualitative fluorescent spot test (PST). We also determined the sensitivity, specificity, negative predictive value, and positive predictive value of the qualitative assay.

Results: Blood samples were collected from 1474 newborns. Overall, 757 (51.4%) subjects were male. As the findings revealed, 1376 (93.4%) newborns showed normal G6PD activity, while 98 (6.6%) had G6PD deficiency. There was a significant difference in the mean G6PD level between males and females ($P = 0.0001$). Also, a significant relationship was detected between PST results and the mean values obtained in the quantitative test ($P < 0.0001$).

Conclusion: According to the present study, PST showed acceptable sensitivity and specificity for G6PD activity, although it appeared inefficient for diagnostic purposes in some cases.

doi:10.1111/ijlh.12618

Received 22 March 2016;
accepted for publication 21
November 2016

تجارب ما در مورد فاویسم



عنوان

مقایسه فراوانی نفروپاتی ناشی از همولیز حاد در بیماران با کمبود آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز تحت درمان با ۳ روش مختلف مایع درمانی

اساتید راهنما

دکتر حمیدرضا بادلی ، دکتر عادل باقرسلیمی

اساتید مشاور

دکتر افشین صفایی ، دکتر بهرام دربندی

نگارش

دکتر صبا امامی

The Efficacy of Vitamin E and Folic acid on the Acute Hemolysis Caused by Glucose-6 phosphate Dehydrogenase

Bahram Darbandi MD¹, Sharareh Zarezadeh MD¹, Zahra Atrkar Roshan PhD², Afagh Hassanzadeh Rad MSc¹, Adel Baghersalimi MD^{1,*}

1. Pediatrics Growth Disorders Research center , 17 shahrivar Pediatric Hospital, School of Medicine, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

2. School of Medicine, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

*Corresponding author: Dr. Adel Baghersalimi, Pediatrics Growth Disorders Research center , 17 shahrivar Pediatric Hospital, Siadati Street, Rasht, Iran. Email: Baghersalimi498@yahoo.com.

Received: 22 September 2016

Accepted: 12 April 2017

Abstract

Background: Glucose-6 phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency is the most common inherited enzyme deficiency of red blood cells involving the enzyme pathway of hexose monophosphate. This study was conducted to examine the effect of vitamin E and folic acid on the improvement of acute hemolysis caused by the G6PD deficiency in patients referred to 17 Shahrivar Hospital, Rasht.

Materials and Methods: This was a randomized clinical trial conducted on 120 patients with G6PD deficiency. The patients were divided in 4 groups, including vitamin E, folic acid, a combination of both supplements, and control groups. The hemoglobin level and the reticulocyte count of patients during hospitalization, at discharge and two weeks after discharge were evaluated. All patients received standard treatment for acute hemolysis.

Results: Mean age of the patients was 44.19 ± 16.43 months. There was no significant difference between 4 groups in terms of age, gender, and etiology of hemolysis ($p > 0.05$). The consumption of fava bean was the main cause of hemolysis in 95% of patients. The level of hemoglobin and hematocrit, and reticulocyte count during hospitalization and discharge among groups showed no significant difference ($p > 0.05$). However, a significant increase was observed in the level of hemoglobin and hematocrit and reduction of reticulocyte count in patients receiving supplements compared with control group ($p = 0.001$).

Conclusion: Considering the low cost, availability, and safety profile of these supplements, it seems that usage of folic acid and vitamin E can be highly recommended during favism.

Key words: Favism, Folic Acid, Vitamin E, Hemolysis, Glucose-6 phosphate dehydrogenase

Seizure following acute hemolysis caused by Glucose-6-phosphate dehydrogenase Deficiency

Bahram Darbandi MD¹, Simin Sajudi MD¹, Vahid Aminzadeh MD¹, Kioomars Golshekan MD¹, Afagh Hassanzadeh Rad PhD¹, Adel Baghersalimi MD^{1,*}

1. Pediatric Diseases Research Center, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran

*Corresponding author: Dr Adel Baghersalimi¹, Pediatric Diseases Research Center, Guilan University of Medical Sciences, Rasht, Iran. E-mail: baghersalimi498@yahoo.com ORCID ID: [0000-0002-1279-5379](https://orcid.org/0000-0002-1279-5379)

Received: 08 December 2018

Accepted: 14 April 2019

Abstract

Background: Storage of platelet concentrates (PCs) at room temperature (20-24°C) limits its storage time to 5 Background: Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency is the most common inherited enzyme deficiency of the human red blood cells. Most of G6PD deficient individuals are asymptomatic, but acute hemolytic anemia may be presented with nausea, vomiting, abdominal pain, headache, jaundice, pallor, discoloration of the urine, chills, and fever. Seizure is reported as a rare symptom, as well. The present study aimed to investigate seizure following acute hemolysis caused by Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency.

Material and Methods: This analytic cross-sectional study was conducted on all consecutive patients aged 1-12 years with G6PD deficiency hospitalized for hemolysis in 17 Shahrivar children hospital, Rasht, Iran, in 2016. Demographic characteristics and other variables such as place of inhabitants, type of drinking water, history of seizure in the patients and family, cause of hemolysis, hemoglobin level and hemoglobinuria on admission, and infection history prior to hemolysis were recorded. Data were analyzed by Mann-Whitney U test and Fischer Exact Test. P-value < 0.05 indicated statistical significance and data were assessed by SPSS (version 20).

Results: The youngest patient was one year old and the oldest was 11 years old. Most of them were males (68.9%). Out of 244 patients, 8 ones (3.3%) experienced seizure. There was a significant correlation between seizure occurrence and family history of seizure ($p=0.03$) as well as fava bean consumption ($p=0.019$) as the causes of hemolysis; but not with infection as the cause of hemolysis, hemoglobin or hemoglobinuria level on admission, types of drinking water, place of living, and gender. Methemoglobinemia was considered as the main cause of the seizure.

Conclusion: Although the rate of seizure was not so high (3.3%), it seems that seizure can be a critical and potentially life-threatening complication in these patients. Environmental factors may also play a role in the pathogenesis of the seizure in these patients.

Key words: Glucosephosphate Dehydrogenase Deficiency, Hemoglobin, Hemolysis, Seizures

تجارب ما در مورد فاویسم



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی گیلان
دانشکده پزشکی

پایان نامه جهت اخذ درجه دکتری تخصصی

عنوان:

بررسی ارتباط کمبود G6PD خون اهدایی با میزان نیاز به خون در بیماران
بستری شده به علت فاویسم در بیمارستان ۱۷ شهریور رشت در سال ۱۳۹۵

استاد راهنما:

دکتر عادل باقرسلیمی
(فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان، استادیار دانشگاه علوم پزشکی گیلان)

اساتید مشاور:

دکتر بهرام دربندی
(فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان، استادیار دانشگاه علوم پزشکی گیلان)
دکتر زهرا عطرکار روشن
(دکترای آمار، استادیار گروه پزشکی اجتماعی دانشگاه علوم پزشکی گیلان)

پژوهشی و نگارش:

دکتر مجید هدایت زاده

شماره ثبت: ۹۲۵

سال تحصیلی: ۱۳۹۶

سیاسگزارم