

## بررسی فاویسم در مازندران

دکتر سیدمجتبی علوی نائینی<sup>۱</sup>

واژه های کلیدی: G6PD، فاویسم، کم خونی، همولیتیک، ایران

### چکیده

فاویسم یک کم خونی حاد همولیتیک می باشد و در افرادی که کمبود آنزیم G6PD دارند پس از مصرف باقلا بروز می کند. در ایران کمبود آنزیم G6PD بیشتر در سواحل دریای خزر شایع می باشد. هدف اصلی تحقیقات انجام شده، بررسی فاویسم در مازندران بوده و روشی که برای این تحقیقات انتخاب شده بررسی پرونده های بیماران فاویسمی موجود در بیمارستان های مخصوص کودکان در شهرهای بابل، ساری و گرگان بوده است. باتوجه به نتایج بدست آمده، بیشترین موارد فاویسم، در فصل برداشت باقلا که در مازندران، ماه اردیبهشت می باشد، دیده می شود. در فصل گل دادن باقلا که اواخر زمستان می باشد هیچ موردی از ابتلاء به فاویسم گزارش نشده است. در گرگان فاویسم نسبت به ساری و بابل یک هفته زودتر شروع می شود. نسبت ابتلاء مردان به زنان در مازندران ----- می باشد. اکثریت بیماران را روستائیان تشکیل می دهند و حدود ۷۰ درصد آنان در سنین زیر پنج سال قرار دارند. این بیماران معمولاً یک تا سه روز پس از مصرف باقلا علائم آن را نشان می دهند و به بیمارستان مراجعه می کنند. ارتباط معنی داری بین فاویسم و گروه های خونی مشاهده نمی شود. در همه بیماران تعویض خون صورت گرفته و هیچ مورد مرگ و میر ناشی از فاویسم در این سه شهر گزارش نشده است.

### سرآغاز

نقص آنزیم G6PD از شایع ترین اختلالات ژنتیکی می باشند که حدود ۴۰۰ میلیون نفر را در سراسر جهان دربرمی گیرد (۵). نقص آنزیمی فوق در جوامع مختلف به ویژه در خاورمیانه، شمال آفریقا و سواحل دریای خزر شایع می باشد و سبب عوارض گوناگون همانند فاویسم، همولیز در هنگام عفونت، حساسیت به داروها و غیره می شود. فاویسم یک کم خونی حاد همولیتیک می باشد که در افرادی که کمبود آنزیم G6PD دارند پس از مصرف باقلا بروز می کند. این بیماری ممکن است کشنده باشد که معمولاً در کودکان رخ می دهد. علائم فاویسم شامل

۱- گروه تغذیه و بیوشیمی دانشکده بهداشت و انستیتو تحقیقات بهداشتی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران، صندوق پستی ۶۴۴۶ - ۱۴۱۵۵.

بی قراری ، ضعف ، درد در ناحیه شکم ، هموگلوبین اوری<sup>۱</sup> و بزرگ شدن طحال و کبد می باشد. باقلا در پاییز در سراسر خاورمیانه کاشته می شود و در سال تنها یک بار محصول باقلا برداشت می شود. در هر منطقه بالاترین موارد فاویسم در فصل برداشت باقلا دیده می شود. باقلا حاوی پروتئین ، نشاسته و چربی می باشد. باقلا از نظر متیونین فقیر بوده اما از نظر لیزین غنی است و می تواند سطح پایین لیزین در گندم را جبران کند. باقلا حاوی دو ترکیب گلوکوزیدی ویسین و کنویسین می باشد که این دو ترکیب توسط بتاگلوکیداز به دیویسین و ایزورامیل تبدیل می شوند (۱). فاویسم به عنوان یک مانع در حل مشکل سوءتغذیه در خاورمیانه و شمال آفریقا محسوب می شود. چون در این مناطق ترکیبی از حبوبات و باقلا منبع مناسبی از نظر پروتئین برای کودکان و نوزادان به حساب می آید (۲).

### نمونه گیری و روش بررسی

هدف اصلی تحقیقات فوق بررسی فاویسم در مازندران می باشد و از آنجایی که فاویسم بیشتر کودکان را تحت تاثیر قرار می دهد ، روشی که برای این تحقیقات انتخاب شده مطالعه پرونده های بیماران فاویسمی در بیمارستان های مخصوص کودکان در شهرهای بابل ، ساری و گرگان بوده است. در همین راستا مجموعاً ۴۴۵ پرونده در این سه شهر مورد بررسی قرار گرفت که از این تعداد ۱۳۷ پرونده در بابل ، ۱۶۵ پرونده در ساری و ۱۴۳ پرونده در گرگان بوده است.

### یافته ها

از اول مهر ۷۳ تا آخر شهریور ۷۴ جمعاً ۴۴۵ بیمار با تشخیص فاویسم در این سه شهر ( در مراکز درمانی وابسته به وزارت بهداشت ) بستری شده اند که بیش از ۷۵ درصد آن را پسران تشکیل می دهند. نسبت ابتلاء پسران به دختران در گرگان ، ساری و بابل به ترتیب برابر  $\frac{۲,۵۷}{۱}$  و  $\frac{۲,۴۶}{۱}$  و  $\frac{۲,۲۴}{۱}$  بوده است. نسبت فوق در کل مازندران برابر  $\frac{۲,۷۴}{۱}$  بوده است ( شترنگه ۱ ). در شترنگه ۲ موارد ابتلاء به فاویسم در طول سال در سه شهر ساری و گرگان و بابل ذکر شده است. بیشترین موارد ابتلاء به فاویسم در ماه اردیبهشت ( ۷۷ درصد ) و کمترین آن در ماه شهریور و سه ماه زمستان ( صفر درصد ) مشاهده می شود. در اواخر زمستان که فصل گل دادن باقلا در این مناطق می باشد ، هیچ موردی از فاویسم گزارش نشده است. فاویسم در گرگان نسبت به دو شهر دیگر یک هفته زودتر شروع شده و زودتر نیز به پایان می رسد. در ساری دیرتر شروع شده و تا اواخر خرداد ادامه می یابد ( شترنگه ۳ ).

از ۱۳۹ بیمار در گرگان که محل زندگی شان به طور دقیق در پرونده مشخص شده بود حدود ۷۰ درصد روستایی و نزدیک به ۳۰ درصد شهری بوده اند. موارد ابتلاء دختران شهری و

روستایی بسیار به هم نزدیک می باشد ولی پسران روستایی ۳/۵ برابر بیشتر از پسران شهری به فاویسم مبتلا می شوند ( شترنگه ۵).

در شترنگه ۶ ، درصد گروه خونی ۱۳۰ بیمار مبتلا به فاویسم در گرگان همراه با درصد آن در افراد عادی نشان داده شده است. همانطوری که مشاهده می شود بیشترین درصد متعلق به گروه خونی  $O^+$  و کمترین متعلق به  $AB^-$  بوده است.

در بسیاری از اوقات هنگامی که در بیمار هموگلوبین اوریا مشاهده شد به بیمارستان مراجعه می کند. در شترنگه شماره ۷ فاصله زمانی بین مصرف باقلا و بستری شدن در ۵۱ بیمار ذکر شده است. در کوتاهترین زمان در همان روز بستری شدن ، باقلا مصرف شده و در یک مورد نیز زمان بین بستری شدن و مصرف باقلا ده روز ذکر شده بود. همانطور که مشاهده می شود بیش از ۸۰ درصد افراد در فاصله یک تا سه روز پس از مصرف باقلا به بیمارستان مراجعه می کند. در همه بیماران که با تشخیص فاویسم در بیمارستان بستری شده اند تعویض خون صورت گرفته است. تعویض خون معمولاً یک بار و در صورت نیاز ممکن است چند بار نیز تکرار شود. مدت بستری شدن نیز با توجه به شدت بیماری متغیر است ، به طوری که در ۸۰ بیمار که در پرونده هایشان مدت بستری شدن ذکر شده بود ، ۹۵ درصد آنها حداقل دو روز در بیمارستان بستری بوده اند هیچ مورد مرگ و میر ناشی از فاویسم گزارش نشده است.

### گفتگو و بهره گیری پایانی

نسبت ابتلاء مردان به زنان در مازندران کوچک ترین نسبت از نوع خود در جهان می باشد. بالاترین آن متعلق به قبرس بود که برابر  $\frac{۲۱}{۳۹}$  می باشد (۲). یعنی زنان مازندرانی نسبت به زنان سایر کشورها بیشتر به فاویسم مبتلا می شوند علت این امر احتمالاً به دلیل بالا بودن ازدواج های فامیلی می باشد که سبب افزایش زنان هوموزیگوت می شود (۴). همچنین ممکن است زنان هتروزیگوت بیشتری به دلایل ژنتیکی یا تغذیه ای عوارض فاویسم را نشان دهند و یا ممکن است احتمال تماس زنان با باقلا در مقایسه با مردان در این منطقه نسبت به سایر مناطق بیشتر باشد (۳ و ۴).

بیشترین موارد فاویسم در فصل برداشت باقلای تازه یعنی اردیبهشت دیده می شود و در ماه های دیگر که بیشتر باقلای خشک و پخته شده مصرف می شود فاویسم شایع نمی باشد. در فصل گل دادن باقلا هیچ موردی از فاویسم گزارش نشده است. پس در این مناطق بیشترین موارد فاویسم به دلیل مصرف باقلای تازه می باشد و کرده باقلا در این مناطق سبب فاویسم نمی شود. علت شروع موارد فاویسم در گرگان به دلیل گرم تر بودن آب و هوای این منطقه می باشد که سبب زودتر رسیدن باقلا در این منطقه می شود. فاویسم در مازندران نسبت به گیلان تقریباً سه هفته زودتر شروع می شود و بیشترین موارد فاویسم در گیلان در ماه خرداد و در مازندران در ماه اردیبهشت دیده می شود. فاویسم بیماری است که بیشتر در کودکان مشاهده می شود. زیرا افرادی که یک بار باقلا مصرف کرده اند و مبتلا به فاویسم شده اند ، در موارد بعد از مصرف و تماس با باقلا

خودداری می کنند و کمتر به فاویسم مبتلا می شوند. همچنین ممکن است اندام های داخلی همانند کبد و یا سیستم های آنزیمی در کودکی نارس بوده و در سنین بعدی این اختلالات رفع شود. شیوع بیشتر فاویسم در روستا احتمالاً به دلیل مصرف بیشتر باقلا در روستا یا مجاوربودن مزارع باقلا با محل زندگی روستاییان ، سوءتغذیه و کمبود ویتامین و رژیم غذایی روستاییان می باشد. اکثر کودکان شهری از همان ابتدای تولد مورد آزمایش قرار گرفته و در صورت نقص G6PD از مصرف باقلا خودداری می کنند. بافت جمعیتی روستا را بیشتر افراد بومی تشکیل می دهند ، ولی در شهر ، مهاجران زیادی زندگی می کنند که از استان هایی که در آنها نقص G6PD شایع نیست به آنجا مهاجرت کرده اند.

بین فاویسم و گروه خونی ارتباط معنی داری مشاهده نمی شود زیرا درصد گروه های خونی بیماران فاویسمی و مردم مازندران به هم نزدیک می باشد. تنها اختلاف در مورد گروه خونی G6PD می باشد که درصد شیوع آن در بیماران فاویسمی تقریباً سه برابر درصد شیوع آن در مردم مازندران می باشد.

هیچ مورد از مرگ و میر ناشی از فاویسم دیده نشده است ، در حالی که در گذشته مواردی از مرگ و میر گزارش شده بود. علت این امر احتمالاً به دلیل بالا رفتن امکانات درمانی و سریع تر رساندن بیماران فاویسمی به مراکز بهداشتی می باشد.

باتوجه به نتایج بدست آمده چنین به نظر می رسد که فاویسم از بیماری هایی است که در ماه اردیبهشت و خرداد بیش از هر بیماری دیگر مراکز درمانی مخصوص کودکان مناطق شمالی کشور را درگیر خود می کند و کودکان زیادی از آن رنج می برند ، برای جلوگیری از عوارض ناشی از آن بهتر است در همه نوزادان این مناطق تست G6PD انجام گرفته و افراد مبتلا به نقص G6PD شناسایی شوند و توصیه های لازم برای مواظبت از آنان به والدین آنها صورت گیرد باتوجه به شیوع بیشتر فاویسم در مناطق روستایی بهتر است جزواتی که حاوی توصیه ها و هشدارهای مناسب جهت جلوگیری از فاویسم باشد تهیه شده و در زمان برداشت باقلا در این مناطق توزیع گردد. بنابر اظهارات مردم این مناطق و اهالی استان گیلان مصرف دوشاب تهیه شده از خرما لوی جنگلی سبب درمان قطعی و دائمی فاویسم می شود بهتر است تحقیقاتی چند در این مورد صورت گیرد. امیدواریم در آینده با انجام آزمایشات مربوطه و رعایت توصیه های لازم کمتر شاهد این بیماری باشیم.

### سپاسگزاری

لازم می داند از مسئولان و کارکنان محترم بیمارستان های رازی قائم شهر ، بوعلی ساری، طالقانی گرگان ، امیرکلایی بابل و آزمایشگاه مرکزی بهداشت استان مازندران به خاطر زحماتی که متحمل گردیده اند صمیمانه قدردانی نماید.

## شترنگه ۱ - توزیع جنسی فایسِم در مازندران

شهر	جنس	پسر	دختر	جمع
بابل		۹۵	۴۲	۱۳۷
ساری		۱۲۸	۳۷	۱۶۵
گرگان		۱۰۳	۴۰	۱۴۳
جمع		۳۳۵	۱۰۸	۴۴۵
درصد		۷۵/۳	۲۴/۷	۱۰۰

## شترنگه ۲ - توزیع فایسِم در طول سال در مازندران

شهر	فروردین	اردیبهشت	خرداد	تیر	مرداد	شهریور	مهر	آبان	آذر	زمستان	جمع
ساری	۱	۱۰۹	۴۲	۶	۲	۰	۳	۱	۱	۰	۱۶۵
گرگان	۶	۱۳۳	۴	۰	۰	۰	۰	۰	۰	۰	۱۴۳
بابل	۲	۱۰۱	۱۴	۴	۲	۰	۸	۴	۲	۰	۱۳۷
جمع	۹	۳۴۳	۶۰	۱۰	۴	۰	۱۱	۵	۳	۰	۴۴۵
درصد	۲/۰۲	۷۷/۰۷	۱۳/۴۸	۲/۲۴	۰/۹	۰	۲/۴۸	۱/۱۲	۰/۷	۰	۱۰۰

## شترنگه ۳ - توزیع فاویسم در ماه های اردیبهشت و خرداد در مازندران

شهر	اردیبهشت				خرداد		
	اول	دوم	سوم	چهارم	اول	دوم	سوم
ساری	۱	۱۴	۴۷	۱۸	۱۴	۸	۲
بابل	۶	۳۰	۴۱	۹	۲	۲	۱
گرگان	۲۵	۴۶	۴۹	۴	۰	۰	۰
جمع	۳۲	۹۰	۱۲۷	۸۴	۱۶	۱۰	۳

نزدیک به ۷۰ درصد بیماران در سنین زیر پنج سال قرار دارند و با افزایش سن از موارد ابتلاء به آن کاسته می شود.

## شترنگه ۴ - توزیع سنی فاویسم در مازندران

جنس	سن	۱	۲	۳	۴	۵	۶-۱۰	ده سال بالاتر	جمع
	مونث	۱	۱۱	۲۱	۱۴	۷	۸	۸	۶
مذکر	۱	۲۸	۵۱	۲۳	۶۰	۲۲	۳۹	۸	۲۳۲
جمع	۲	۳۹	۷۲	۳۷	۶۷	۳۰	۴۷	۱۴	۳۰۸
درصد	۰/۶۵	۱۲/۶۶	۲۳/۴	۱۲	۲۱/۷۵	۹/۷۴	۱۵/۲۶	۴/۵۴	۱۰۰

شترنگه ۵ - توزیع فاویسم در شهر و روستا

جنس	منطقه	شهری	روستایی	جمع
مذکر		۲۳	۷۹	۱۰۲
مونث		۱۸	۹	۳۷
جمع		۴۱	۹۸	۱۳۹
درصد		۲۹/۵	۷/۰۵	۱۰۰

شترنگه ۶ - ارتباط فاویسم و گروه های خونی

گروه خونی	O <sup>+</sup>	O <sup>-</sup>	AB <sup>+</sup>	AB <sup>-</sup>	B <sup>+</sup>	B <sup>-</sup>	A <sup>+</sup>	A <sup>-</sup>	جمع
درصد گروه خونی	۴۳	۱۲	۵	۱	۲۸	۴	۳۵	۲	۱۳۰
بیماران	۳۳/۱	۹/۲	۳/۹	۰/۸۷	۲۱/۵	۳	۲۶/۹	۱/۵۳	۱۰۰
افراد	۳۵/۲۸	۳/۹۲	۶/۳	۰/۷	۲۲/۳۲	۲/۴۸	۲۶/۱	۲/۹	۱۰۰

## شترنگه ۷ - جدول فاصله زمانی بین مصرف باقلا و زمان بستری شدن (روز)

۱۰	۹	۸	۷	۶	۵	۴	۳	۲	۱	۰	فاصله بین مصرف باقلا و بستری شدن (روز)
۱	۰	۰	۳	۰	۲	۲	۸	۱۵	۱۸	۲	تعداد
۱/۹۶	۰	۰	۵/۹	۰	۳/۹	۳/۹	۱۵/۷	۲۹/۴	۳۵/۲	۳/۹	درصد

## کتابنامه

- 1- Ares , P. and Deflora , A. (1990): Seminar in hematology - Patho Physiology of hemolysis in G6PD deficiency - 1 (27) : 1-40.
- 2- Belesy , M.A. (1973): The epidemiology of Favism , Bull - WHO , 48: 1-13.
- 3- Beutter , W. and Lichtman , E. (1990): Hematology , Fourth. ed Ch 58: 591 - 606.
- 4- Normah , J. ; Choo , K.E. ; Oponheimer , S.J. and Selamah , G. (1991): G6PD enzyme activity in normal , Homozygote and Heterozygote. J. Pediatr. Child Health - 27: 376-379.
- 5- Vulliamy , T.J. ; Durso , M. ; Battistuzzi , G. and Estrade , M. (1988): Diverse point mutations in the human G6PD gene cause enzyme deficiency and mild or severe hemolytic anemia. Proc Natl. Acad. Sci. (85): 5171-5175.