مقاله پژوهشی

مجله دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

دوره هفتم، شماره چهارم، زمستان ۱۳۸۶، ۲۹۰-۲۹۱

بررسی کمبود فعالیت آنزیم گلوکز ٦- فسفات دهیدروژناز در متولدین شهرستان رفسنجان در پاییز ۱۳۸۳

صغری علی‌دلاکی[۱]، طیبه نگاهبان[۲]، محبوبه هلاکویی[۳]،احمدرضا صیادی[٤]، دکتر جعفر احمدی‌کهنعلی[٥]، دکتر معصومه اسماعیل‌زاده[٥]، دکتر غلامرضا اسدی‌کرم[٦]

دریافت مقاله: ۸۵/۲/۲۱ ارسال مقاله به نویسنده جهت اصلاح: ۸۵/۸/۱۳ دریافت اصلاحیه از نویسنده: ۸٦/۵/۲۱ پذیرش مقاله: ۸٦/۱۲/۲۰

چکیده

زمینه و هدف: آنزیم گلوکز ۶ - فسفات دهیدروژناز [(G6PD)، Glucose -6- Phosphate Dehydrogenase] اولین آنزیم در راه پنتوز فسفات می‌باشد که نقش به سزایی در تولید NADPH که در جلوگیری از اکسیداسیون سلول‌ها اهمیت بسیار دارد ایفا می‌کند. افراد مبتلا به کمبود این آنزیم دچار حملات همولیز می‌شوند. این مطالعه با هدف تعیین شیوع کمبود G6PD و تعیین ارتباط آن با جنس، گروه خونی و Rh و سابقه فامیلی در شهرستان رفسنجان صورت پذیرفته است.

مواد و روش‌ها: در این مطالعه مقطعی تعداد ۱۰۱۸ نوزاد متولد شده در طی سه ماه به صورت متوالی مورد مطالعه قرار گرفتند. نمونه خون پاشنه پا بر روی کاغذ فیلتر مخصوص تهیه و فعالیت آنزیم به روش فلورسنت لکه‌ای اندازه‌گیری شد. داده‌ها با استفاده از روش آماری مجذور کای و تست دقیق فیشر مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند و $p<۰/۰۵$ معنی‌دار تلقی شد.

یافته‌ها: از ۱۰۱۸ نوزاد زنده متولد شده در مدت ۶ ماه، ۵۲۳ (۵۱/۳۸٪) نوزاد مذکر و ۴۹۵ نوزاد (۴۸/۶۲٪) مؤنث بودند. میزان کمبود آنزیم G6PD به طور کلی در پسرها ۵/۷۳٪(۳۰ نوزاد)، در دخترها ۴/۲۴٪ (۲۱ نوزاد) و در کل موالید زنده ۵٪ (۵۱ نوزاد) بود. رابطه معنی‌دار بین جنس، گروه خونی و Rh و سابقه فامیلی ومیزان شیوع کمبود G6PD به دست نیامد.

نتیجه‌گیری: نتایج نشان داد شیوع کمبود G6PD در شهرستان رفسنجان کمتر از شیوع آن در جهان و سایر نواحی کشور (۱۴/۹-۱۰٪) است که احتمالاً به دلیل تفاوت مناطق جغرافیایی می‌باشد. با توجه به هزینه کم و روش آسان آزمون غربالگری و نیز اهمیت تشخیص، پیشنهاد می‌شود این آزمون در بدو تولد انجام شود.

واژه‌های کلیدی: گلوکز ۶ - فسفات دهیدروژناز، غربالگری نوزادان، فاویسم

۱- مربی گروه آموزشی پرستاری، دانشکده پرستاری مامایی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

۲- مربی گروه آموزشی بهداشت جامعه، دانشکده پرستاری مامایی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

۳- مربی گروه آموزشی اصول و فنون، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

۴- مربی و عضو هیأت علمی گروه آموزشی کار درمانی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

۵- پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

۶- (نویسنده مسؤول) دانشیار گروه آموزشی بیوشیمی و بیوفیزیک دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

تلفن: ۰۳۹۱-۵۲۳۴۰۰۳، فاکس: ۰۳۹۱-۵۲۲۵۲۰۹، پست الکترونیکی: asadi_ka@yahoo.com

مقدمه

کمبود آنزیم گلوکز ۶ - فسفات دهیدروژناز (Glucose -6- phosphate dehydrogenase, G6PD) یکی از شایع‌ترین نقایص آنزیمی گلبول‌های قرمز است که وابسته به کروموزوم x می‌باشد [۱]. بنابراین ظهور کامل این نقص در افراد مذکر هموزیگوت دیده می‌شود. ژن مربوطه در سلول آنزیمی تولید می‌کند که مسئول تهیه NADPH است و NADPH با جلوگیری از فرآیند اکسیداسیون سلولی از طریق احیاء گلوتاتیون نقش مهمی در بدن ایفا می‌کند. لذا در اثر نقص یا کمبود آنزیم G6PD که اولین آنزیم در راه پنتوزفسفات می‌باشد، کمبود NADPH در سلول‌ها از جمله گلبول‌های قرمز خون به وجود آمده و پس از تماس با مواد اکسیدان، همولیز ایجاد می‌گردد که شدت آن بستگی به شدت کمبود آنزیم خواهد داشت [۲]. این نقص آنزیمی یکی از علل همولیز حاد دوره نوزادی و کودکی است. به دنبال همولیز ممکن است عوارض خطرناکی از جمله کم خونی با افزایش بیلیروبین خون (هایپر بیلیروبینمی) و عقب ماندگی ذهنی (کرنیکتروس) روی دهد. از آن جا که این بیماری ژنتیکی بوده و در تمام عمر ادامه می‌یابد لازم است والدین و پزشکان معالج از ابتلای کودک به این بیماری آگاه شوند تا از تماس با مواد اکسیدان مثل نفتالین و یا مصرف برخی از داروها مثل آسپیرین، کوتریموکسازول، کلرامفنیکل، نالیدیکسیک اسید، مسالاسین، فورازولیدن، سولفواستامید، سولفاپیریدین، سولفاسالازین، نیتروفورازون، نیتروفورانتوئین و..... و خوراکی‌هایی مثل باقلا پیشگیری به عمل آورند. این افراد نمی‌توانند دهنده خون باشند. به علاوه تماس دراز مدت این افراد با لیزکنندگان سلولی خفیف می‌تواند باعث کم خونی‌های مزمن شود [۳].

نظر به این که گلبول‌های قرمز جوان دارای فعالیت طبیعی G6PD بوده و با گذشت زمان فعالیت آن‌ها کاهش می‌یابد، لذا گلبول‌های پیرتر به همولیز ناشی از مواد اکسیدان حساس‌تر خواهند بود، این امر در افرادی که دارای نقص یا کمبود آنزیم باشند حایز اهمیت بیشتری است [۴]. شیوع نقص G6PD در ایالات متحده در حدود ۲/۹-۰/۵٪، در یهودیان ترکیه، سوریه، لبنان، ایران و کردستان بروز نقص G6PD حدود ۳۷ ٪ و در زنان هموزیگوت تا ۱۰٪ است. در یهودیان کردستان حتی بروز نقص G6PD تا ۶۰ ٪ گزارش شده که بیشترین میزان در کل دنیا است [۵]. مطالعات انجام گرفته شیوع نقص G6PD را در ریاض عربستان سعودی ۶/۰۹٪، در کارولینای آفریقا جنوبی ۱۴-۱۰٪، در تایلند ۱۲/۰۸٪ و در سیاهپوستان آسیایی و مدیترانه‌ای ۱۱/۶٪ گزارش داده‌اند [۹-۶]. هم‌چنین شیوع نقص G6PD در عربستان سعودی در کل ۱۸٪ بود که ۲۴/۵ ٪ نوزادان پسر و ۱۱/۸٪ نوزادان دختر بودند [۱۰]. در بررسی انجام شده در امیرکلای بابل شیوع کمبود G6PD در پسرها ۲۴/۲٪ و در دخترها ۱۰/۶٪ گزارش گردید[۱۱].

در مطالعه انجام شده در شهرستان اراک شیوع نقص G6PD در کل ۲/۲٪ بود. Rh مثبت شانس ابتلا را به میزان ۱/۶٪ نسبت به Rh منفی افزایش می‌داد. رابطه معنی‌داری بین گروه‌های خونی و شیوع کمبود G6PD به دست نیامده بود [۱۲].

در گزارشی از نوزادان مبتلا به زردی در بیمارستان قدس قزوین، از بین نوزادان مبتلا به کمبود G6PD تنها دو مورد سابقه فامیلی مثبت داشتند [۱۳]. نظر به این که کمبود G6PD تهدید کننده بهداشت عمومی و یک معضل اجتماعی است. لذا تشخیص زودرس این نقیصه و تعلیم و بالا بردن اطلاعات مردم در این خصوص می‌تواند نقش مؤثری در ارتقاء کیفی مراقبت‌های اولیه بهداشتی داشته باشد. این مطالعه با هدف تعیین شیوع کمبود G6PD به تفکیک سطح فعالیت آنزیم، جنس، رابطه آن با گروه‌های خونی، Rh و سابقه فامیلی در متولدین زایشگاه‌های آزادی و نیک نفس در پاییز سال ۱۳۸۳ در شهرستان رفسنجان صورت پذیرفت.

مواد و روش‌ها

مطالعه حاضر به روشطعی (cross sectional) انجام شد. جامعه پژوهش شامل متولدین زنده زایشگاه نیک نفس رفسجان در طی پاییز ۱۳۸۳ می‌باشد. روش نمونه‌گیری به صورت متوالی بود. با توجه به شیوع ۳۰٪، دقت ۰/۰۳ و حدود اطمینان ۹۵٪، حجم نمونه ۹۰۰ نفر بر آورد شد که جهت اطمینان بیشتر ۱۰۱۸ نفر مورد بررسی قرار گرفتند. نمونه خون پاشنه پا با استفاده از لانست بر روی کاغذ فیلتر مخصوص تهیه شد و سپس جهت اندازه‌گیری میزان G6PD به آزمایشگاه ارسال گردید. کیت مورد استفاده از شرکت کیمیا پژوهان تهیه شد. روش اندازه‌گیری فعالیت G6PD به روش فلورسنت لکه‌ای بود. هر چند که نقص آنزیم G6PD با روش‌های زیادی قابل تشخیص است ولی تست فلورسانت لکه‌ای (Fluorescent spot test) به عنوان اختصاصی‌ترین (۹۹٪= ویژگی) و قابل اعتمادترین آن‌ها معرفی شده است. امتیاز این روش در قابلیت استفاده در حجم بسیار کم خون (۱۰ میکرولیتر یا یک قطره خون خشک شده روی کاغذ صافی مخصوص) می‌باشد. نتایج منفی کاذب نیز در این تست بسیار نادر و کمتر از دو در هزار می‌باشد. مثبت کاذب نیز فقط در زنان هتروزیگوت و مردان هموزیگوت، بعد از خونریزی‌های شدید که تعداد گلبول‌های قرمز جوان افزایش می‌یابد، دیده می‌شود [۱۴].

در این روش آنزیم G6PD در محیط تامپونی مناسب باعث احیای NADP و تبدیل آن به NADPH می‌گردد. NADPH به وجود آمده زیر لامپ ماوراء بنفش (UV) با طول موج ۳۶۵ نانومتر ایجاد فلورسانس می‌کند. شدت این فلورسانس در خون افراد سالم زیاد و در خون بیماران مبتلا به نقص آنزیم کم یا منفی است. در نهایت بازتاب نوری فلئورسانت و فعالیت آنزیمی را می‌توان به سه بخش تقسیم کرد. الف: فلئورسانس قوی به معنی‌فعالیت کافی آنزیم می‌باشد. ب) فلئورسانس ضعیف به معنای کمبود یا ضعف نسبی فعالیت آنزیم (partially deficient) است. ج: فلئورسانس منفی به معنی فعالیت بسیار ضعیف آنزیم (severely deficient) است. نمونه‌های طبیعی خون با بیش از ۸۰ ٪ گلبول سالم، دارای فلئورسانس قوی و خون‌های کم‌تر از ۴۰٪ سلول قرمز سالم، فاقد فلئورسانس می‌باشند. در محدوده بینابینی، شدت فلئورسانس به تناسب متفاوت خواهد بود. از نظر فعالیت آنزیمی، نمونه‌هایی که دارای فعالیت برابر ۹ واحد در گرم هموگلوبین یا بیشتر می‌باشند دارای فلئورسانس قوی و نمونه‌های کمتر از ۳ واحد، فاقد فلئورسانس خواهند بود. جهت اطمینان از کار و کنترل کیفی از روش زیر نیز استفاده گردید. نخست خون فرد سالمی با هموگلوبین ۱۵ گرم بر دسی لیتر به عنوان نمونه طبیعی در نظر گرفته شد. سپس مقداری از این نمونه را در لوله سر بسته‌ای برای مدت ۲۰ دقیقه در بن‌ماری ۵۶ درجه سانتی‌گراد حرارت داده و این نمونه خون که فعالیت آنزیمی آن بسیار ضعیف شده و فاقد فلئورسانس بود به عنوان نمونه منفی (بسیار ضعیف) محسوب گردید. نهایتاً با مخلوط کردن حجم مساوی از دو مورد فوق الذکر، نمونه‌ای با فعالیت آنزیمی ۵۰٪ تهیه گردید که این نمونه دارای فلئورسانس ضعیف بود. هر سه نمونه فوق را در کنار هم آزمایش نموده و شدت فلئورسانس آن‌ها را بررسی نمودیم. در صورت ضرورت با مخلوط نمودن حجم مساوی از خون‌های فوق به ترتیب نمونه‌هایی با فعالیت آنزیمی ۷۵٪ و ۲۵ ٪ تهیه شد که شدت فلئورسانس آن‌ها نیز قابل مقایسه بود. در نهایت نمونه بسیار ضعیف و ضعیف نسبی به عنوان کمبود فعالیت آنزیم تلقی گردید. کیت مورد استفاده در تعیین گروه‌های خونی از شرکت سیناژن تهیه شد. برای آنالیز آماری از نرم افزار SPSS استفاده شد و داده‌ها با استفاده از روش آماری مجذور کای و آزمون دقیق فیشر و تعیین ضریب توافق کاپا مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند. اختلاف با $p<0/05$ معنی‌دار تلقی شد.کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان انجام طرح را تأید کرد.

نتایج

از ۱۰۱۸ نوزاد مورد بررسی ۵۲۳ نوزاد (۵۱/۳۸٪) پسر و ۴۹۵ نوزاد (۴۸/۶۲٪) دختر بودند. تعداد ۵۱ نوزاد (۵٪) کمبود آنزیم G6PD داشتند که حدود اطمینان ۹۵٪ این شیوع برابر ۶/۵۳-۳/۷۵٪ بود. از نظر شدت نقص آنزیم ۳۸ مورد نقص نسبی (شیوع ۳/۷۳٪ و حدود اطمینان ۹۵٪ برابر ۵/۰۸-۲/۶۵٪) و ۱۳ مورد نقص کامل (شیوع ۱٪ و حدود اطمینان ۹۵٪ برابر ۱/۹۲-۰/۵۴٪) داشتند.

شیوع کمبود G6PD در دختران ۴/۲۴ ٪ (۲۱ مورد) و حدود اطمینان ۹۵٪ این شیوع ۶/۴۱-۲/۶۴٪ و در پسران ۵/۷۳٪ (۳۰ مورد) و حدود اطمینان ۹۵٪ این شیوع ۷/۹۸-۳/۹۷٪ بود. شیوع کمبود G6PD بین دو جنس تفاوت معنی‌دار نداشت. در جدول ۱ شدت نقص آنزیم G6PD دو جنس با هم مقایسه شده است. از نظر شدت نقص نیز بین دو جنس تفاوت معنی‌داری مشاهده نشد.

از کل نوزادانی که نقص آنزیم داشتند ۲۱/۶٪ دارای گروه خونی A، ۳۹/۲٪ دارای گروه خونی B، ۱۱/۷ ٪ دارای گروه خونی AB و ۲۷/۵٪ دارای گروه خونی O بودند. در ضمن ۷۶/۵٪ آن‌ها Rh مثبت و ۲۳/۵ ٪ آن‌ها Rh منفی داشتند.

جدول ۱- مقایسه شدت نقص آنزیم بین دو جنس

جنس	تعداد	ضعیف نسبی		بسیار ضعیف		کل	
		فراوانی مطلق	فراوانی نسبی	فراوانی مطلق	فراوانی نسبی	فراوانی مطلق	فراوانی نسبی
دختر	۴۹۵	۱۷	٪۳/۴۳	۴	٪۰/۸۱	۲۱	٪۴/۲۴
پسر	۵۲۳	۲۱	٪۴/۰۱	۹	٪۱/۷۲	۳۰	٪۵/۷۳
کل	۱۰۱۸	۳۸	٪۳/۷۳	۱۳	٪۱/۲۷	۵۱	٪۵

نتایج تکرار آزمایش ۳ ماه بعد بر روی نمونه‌هایی که کمبود G6PD داشتند در جدول ۲ نشان داده شده است. میزان توافق کاپا بین آزمایش بدو تولد و ۳ ماه بعد برابر ۰/۶۲ است که از نظر آماری نیز معنی‌دار است (p<۰/۰۰۱).

در ضمن در هیچ‌کدام از مواردی که کمبود G6PD داشتند طبق اظهار والدین سابقه فامیلی کمبود این آنزیم وجود نداشت.

جدول ۲- میزان توافق شدت نقص آنزیم موقع تولد و ۳ ماه بعد

شدت نقص بدو تولد	شدت نقص ۳ ماه بعد		
	بسیار ضعیف	ضعیف نسبی	کل
بسیار ضعیف	۱۳	۰	۱۳
ضعیف نسبی	۹	۲۹	۳۸
کل	۲۲	۲۹	۵۱

ضریب کاپا= ۰/۶۲۲، p<۰/۰۰۱

بحث

در مطالعات متعدد شیوع کمبود G6PD در نقاط مختلف ایران و جهان متغیر گزارش شده است. در حدود ۴۰۰-۲۰۰ میلیون نفر در دنیا نقص G6PD دارند. بررسی شیوع نقص G6PD در نوزادان تایلندی حاکی از ۱۱/۱٪ شیوع نقص در پسران و ۵/۸٪ در دختران بود و در میان نوزادان با هایپربیلی روبینمی شیوع نقص G6PD در پسرها ۲۲/۱٪ و در دخترها ۱۵/۱٪ بود[۱۵]. طی بررسی انجام شده توسط Usanga و همکاران در کویت، از ۱۵۰۱نفر مذکر از کشورهای کویت، مصر، سوریه، ایران، اردن و لبنان که در کویت زندگی می‌کردند، کمترین شیوع نقص G6PD در مصریان به میزان ۱٪ و بیشترین شیوع نقص در ایرانیان ۱۱/۵۵٪ بود [۱۶]. در مطالعه حاضر شیوع کمبود آنزیم G6PD در رفسنجان به طورکلی درکل موالید ۵٪ ، در جنس مذکر ۵/۷٪ و در جنس مؤنث ۴/۲٪ بود که هر چند در جنس مذکر از جنس مؤنث بیشتر بود ولی از نظر آماری این اختلاف معنی‌دار نبود. یافته‌های این مطالعه در مقایسه با آمار WHO در مورد شیوع نقص G6PD در مردان هموزیگوت ایرانی (۱۵-۱۰٪) و جهان (۱۴/۹-۱۰٪) و نیز گزارشات از مناطق مختلف ایران (۱۶/۴-۸/۶)٪ (در شمال کشور در مازندران و گیلان ۱۲٪ و در

قسمت‌های جنوب شرقی ۱۹/۳٪) بسیار پایین‌تر می‌باشد [۱۷-۲۱].

شاید قرار گرفتن رفسنجان در منطقه مرکزی ایران و دوری آن از دریا و باتلاق‌ها و نیز عدم مهاجرت اقوام به این منطقه نسبت به سایر مناطق مرزی و نواحی که مطالعات قبلی در آن‌ها انجام شده دلیل این اختلاف باشد. در خصوص نقش گروه‌های خونی و Rh بر میزان شیوع کمبود G6PD، در این مطالعه شیوع نقص آنزیم G6PD به طور کلی (مجموع موارد ضعیف نسبی و بسیار ضعیف) در گروه خونی A ۲۱/۶ ٪، در گروه خونی B ۳۹/۲ ٪، در گروه خونی AB ۱۱/۷٪ و در گروه خونی O ۲۷/۵٪ بود. شیوع نقص آنزیم G6PD به طور کلی (مجموع موارد ضعیف نسبی و بسیار ضعیف) در نوزادانی که Rh منفی داشتند ۲۳/۵٪ و در نوزادانی که Rh مثبت داشتند ۷۶/۵٪ بودکه هیچ کدام از نظر آماری معنی‌دار نبود. در حالی که در مطالعه‌ای که در سال ۱۹۹۴ در نواحی مدیترانه تحت عنوان ارتباط نقص G6PD و گروه‌های خونی انجام شد شایع ترین گروه خونی O مثبت بود [۹]. در مطالعه‌ای که توسط خانم دکتر هاشمیه در سال ۷۸-۷۷ در بیمارستان‌های امیرکبیر و طالقانی شهر اراک انجام شد شایع‌ترین گروه خونی B+ بود [۱].

در مورد رابطه سابقه فامیلی و شیوع کمبود G6PD در مطالعه حاضر، بر اساس اظهارات والدین ۱۶ نفر از ۱۰۱۸ نفر سابقه فامیلی مثبت فاویسم داشتند ولی هیچ کدام از آن‌ها کمبود G6PD نداشتند و افرادی که کمبود G6PD داشتند هیچ کدام سابقه فامیلی مثبت نداشتند. در حالی که در مطالعه‌ای که توسط دکتر سررشته‌داری و دکتر دولتشاهی در سال ۱۳۸۲ در قزوین انجام شد از ۲۱ موردی که کمبود آنزیم داشتند تنها ۲ مورد سابقه فامیلی مثبت داشتند [۱۳]. در مطالعه حاضر، در نمونه‌گیری مجدد از افراد با فعالیت آنزیم بسیار ضعیف و ضعیف نسبی، به تعداد موارد با فعالیت آنزیم بسیار ضعیف افزوده شد یعنی از ۳۸ نوزادی که فعالیت ضعیف نسبی داشتند ۲۹ نفر هم‌چنان فعالیت ضعیف نسبی را نشان دادند در حالی که ۹ نوزاد فعالیت بسیار ضعیف آنزیم را نشان دادند. شیوع نقص نسبی آنزیم در نمونه‌گیری بار دوم ۲/۹٪ و شیوع نقص بسیار ضعیف آنزیم ۲/۱٪ بود که از نظر آماری بین کمبود G6PD در بدو تولد و نمونه‌گیری مجدد ارتباط معنی‌دار ($p<۰/۰۵$) وجود داشت که نشان دهنده این است که فعالیت G6PD در گلبول قرمز متناسب با سن گلبول قرمز است و با افزایش سن گلبول قرمز، به تدریج میزان فعالیت آنزیم کاهش می‌یابد و در افرادی که از نظر ژنتیکی کمبود G6PD دارند خود را نشان می‌دهند.

نتیجه‌گیری

با توجه به این که کمبود این آنزیم هیچ گونه علامتی نداشته و در هنگام مصرف باقلا، استفاده از داروهای خاص (از قبیل آسپیرین، کوتریموکسازول، کلرامفنیکل، نالیدیکسیک اسید و ...) یا قرار گرفتن در شرایط اکسیدان، فرد دچار مشکل شده و اختلال خود را نشان می‌دهد و با توجه به این که آزمون غربالگری در بدو تولد بسیار آسان و کم هزینه است، پیشنهاد می‌شود از نوزادان در بدو تولد این آزمون به عمل آید و از مواردی که فعالیت آنزیم ضعیف نسبی دارند مجدداً نمونه‌گیری شود تا با شناسایی افراد بیمار و تشخیص زودرس این نقیصه بتوان از مشکلاتی که در آینده ممکن است برای این افراد پیش آید جلوگیری کرد.

تشکر و قدردانی

از حوزه معاونت محترم پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان به خاطر حمایت مالی و از پرسنل محترم زایشگاه‌های آزادی و نیک‌نفس رفسنجان که ما را در انجام طرح یاری نمودند صمیمانه تشکر می‌شود.

References

[1] Hashemiah M. Investigation of Glucose– 6- phosphate dehydrogenase deficiency in hyperbilirubinemia infants that hospitalized in Amirkabir and Taleghani hospitals in Arak city [Farsi]. *Rahavard Danesh, Journal of Arak University of Medical Sciences, 2000*; 1: 33-7.

[2] Peisach J, Blumberg WE, Rachmilewitz EA. The demonstration of ferrihemochrome intermediates in heinz body formation following the reduction of oxyhemoglobin A by acetylphenylhydrazin. *Biochim Biophys Acta*, 1975; 393(2): 404-18.

[3] Lucio L. Glucose -6- phosphate dehydrogenase deficiency and Hemolytic anemia. In Nathan DG and Oski S. Hematology of Infancy and childhood. Vol 1, 5th ed. 1998; pp: 704–27.

[4] Beutler E. The red cell. In Beutler E. Hemolytic anemia in Disorders of Red cell Metabolism , New York , Plenum Medical Book Co. 1978; pp: l-21.

[5] Kaplan M, Hammerman C. Glucose - 6 – phosphate Dehydrogenase deficiency: a hidden risk for kernicterus. *Semin Perinatol*, 2004; 28(5):356- 64.

[6] Gandapur AS, Qureshi F, Mustafa S, Baksh S, Ramzan M, Khan MA. Frequency of glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency and related hemolytic anemia in Riyadh Saudi Arabia. *J Ayub Med Coll Abborttabad*, 2002; 14 (3): 24-6.

[7] Washington EC, Ector W, Abboud M, Ohning B, Holden K. Hemolytic jaundice due to G6PD deficiency causing kernicterus in female newborn. *South Med J*, 1995; 88(7): 776-9.

[8] Tanphaichitr VS, Pung – amritt P, Yodthong S, Soongswang J, Mahsandana C, Suvatte V. glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency in the newborn: its Prevalence and Relation to neonatal jaundice. *Southeast Asian J Trop Med Public Health*, 1995; 26(Suppl 1): 137–41.

[9] Lesho EP. Can glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency be correlated with ABO blood type? *Mil Med*, 1994; 159(10): 664-5.

[10] Abu-Osba YK, Mallouh AA, Hann RW. Incidence and causes of sepsis in glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient newborn infants. *J Pediatr.* 1989; 114(5): 748-52.

[11] Zahedpashay Y, Sajjadi S. Glucose– 6- phosphate dehydrogenase deficiency and hyperbilirubinemia [Farsi]. *Journal of Medical Council of Islamic Republic of Iran. 2002; 3: 171-5.*

[12] Farahani H, Rafiee M, Khzaei M. Investigation of Glucose– 6- phosphate dehydrogenase deficiency in Arak city [Farsi]. *Rahavard Danesh, Journal of Arak University of Medical Sciences.* 2002; 3:1-7.

[13] Sarreshtehdari M, Dolatshahi L. Glucose– 6- phosphate dehydrogenase deficiency in hyperbilirubinemia infants in Arak city [Farsi]. *The Journal of Qazvin University of Med Sci Health Ser,* 2003; 25: 38-41.

[14] Missiou–Tsagaraki S. Screening for glucose -6- phosphate dehydrogenase deficiency as a preventive measure: prevalence among 1286000 Greek newborn infants. *J pediatr*, 1991; 119(2): 293-9.

[15] Nuchprayoon I, Sanpavat S, Nuchprayoon S. Glucose -6-phosphate dehydrogenase (G6PD) mutation in Thailand: G6PD viagchan (871G>A)is the Most common deficiency Variant in the Thai population. *Hum Mutat*, 2002; 19(2): 185.

[16] Usanga EA, Ameen R. Glucose -6- phosphate dehydrogenase deficiency in Kuwait Syria, Egypt, Iran, Jordan and Lebanon. *Hum Hered*, 2000; 5o (3):158-61.

[17] WHO working group. Glucose– 6- phosphate dehydrogenase deficiency. *Bull WHO*, 1989; 67: 601–11.

[18] Mesbah –Namin SA, Sanati MM, Mowjoodi A, Mason PJ, Vulliamy TJ, Noori-Dalooii MR. Three Major glucose 6 phosphate dehydrogenase polymorphic variant identified in mazandaran state of Iran. *Br J Hematology*, 2002; 117(3): 263-4.

[19] Mortazavi Y, Mirmoghaddam E, Pourfathollah AA, 8 th annual congress of the European Hematology Association *Hematology*. 2003; 4 (supp1 2): p: 155.

[20] Okurak K, Miyashita T, Nakajama H, Matsuumoto H, Matsuumoto K, Rahbar S, Hedayat S. Distribution of polymorphic traits in Mazandaranian and Guilanian in Iran. *Hum Hered*, 1984; 34(1): 27-39.

[21] Pishva N, Amoozgar H. Hyperbilirubinemia following exchange transfusion with G6PD deficient donor blood. *Ir J Med Sci*, 2001; 26: 143-5.

Investigation of Glucose-6-phosphate Dehydrogenase Deficiency in Rafsanjan, Autumn 2004

S. Alidalaki MSc[1], **T. Negahban** MSc[2], **M. Halakoei** MSc[3], **A.R. Sayadi** MSc[4], **J. Ahmadikohnali** GP[5], **M. Esmaeialzadeh** GP[5], **G.R. Asadi Karam** PhD[6]

Received: 11/05/06 **Sent for Revision: 04/11/06** **Received Revised Manuscript: 12/08/07** **Accepted: 10/03/08**

Background and Objective: G6PD (Glucose -6- phosphate dehydrogenase) is the first enzyme of pentose phosphate pathway, which plays an important role in NADPH production. NADPH is necessary for preventing of cell oxidation. Deficiency of this enzyme led to hemolysis in some situations. This study has been done to determine the prevalence of G6PD deficiency and its relation with sex , blood group, Rh and familial history of new born in Rafsanjan.

Materials and methods: In this cross sectional study blood sample was collected on a special filter paper and the activity of G6PD was measured by fluorescent spot test. The data were analyzed by Chi-square and Fisher exact tesst. Significance was defined as $p<0.05$.

Results : There were 523 boys and 495 girls out of 1018 alive newborns. The G6PD deficiency was 5.7% for boys, 4.2% for girls and 5% for all the alive newborns. No significant relation, between prevalence of G6PD deficiency and blood group, sex, familial history and Rh were found.

Conclusion: The G6PD deficiency prevalence in Rafsanjan is less than other parts of Iran and the worlds (10%-14.9%). Given the screening test is cheep and easy it is suggested to perform this test at birth to differentiate the relatively or completely deficient sample to prevent of health problems.

Key words: Glucose -6- phosphate dehdyrogenase, Newborns screening, Newborns, Fauvism

Funding: This research was funded by Rafsanjan University of Medical Sciences.

Conflict of interest: None declared

Ethical approval: Rafsanjan Medical University Ethics Committee approved the study.

1- Academic Member, Dept. of Nursing, Faculty of Midwifery and Nursing, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

2- Academic Member, Dept. of Community Health Nursing, Faculty of Nursing, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

3- Academic Member, Dept. of Practical and Principle, Faculty of Nursing, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

4- Academic Member, Dept. of Oqupational Thrapy, Faculty of Nursing, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

5- General Physician, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

6- Associate Prof., Dept. of Biochemistry and Biophysics, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran (Corresponding Author) Tel: (0391) 5234003, Fax: (0391) 5225209, E-mail: asadi_ka@yahoo.com