Methemoglobin Poisoning in Patients with G6PD Defeciency

Dr. Souad Sakkour*

(Received 13 / 2 / 2024. Accepted 15 / 5 / 2024)

□ ABSTRACT □

Glucose-6-phosphote Dehydrogenase deficiency is one of the most common enzyme deficiency in humans and it is common in Syria ,an X-linked genetic disorder caused by a chromosome X .Exposure to Oxidative agents causes acute hemolytic anemia and causes oxidation of iron hemoglobin which causes high concentration of Methemoglobinemia, aggravates the signs and symptoms of hypoxia caused by hemolytic anemia.The symptoms of elevated methemoglbinemia are more severe in G6PD deficiency patient due to a deficiency in NADPH substrate which prevents the reduction of methemoglobin leading to tissue hypoxia .the first –line treatment for methemoglobinemia is methylene blue .However ,in G6PD deficient patient can potentiate hemolysis because of its oxidative effects.

Case Presentation 1: A- 8 –years old boy presented to the pediatric emergency department with a general jaundice color and a dark red urine a day after eating 7 fava beans ,Then he developed signs of respiratory distress(without signs of circulatory copllapse), cyanosis and hypoxia (not responding to oxygen therapy). The child was hospitalised at the age of 2 years due to an episode of acute hemolysis and G6PD deficienc.Laboratory analysis showed an acute hemolytic anemia and elevated levels of methemoglobin . The symptoms were reduced by transfusion of packed red blood cells (twice 24 hours apart).

Case Presentation 2: A- 2- years old boy presented to the pediatric emergency department with cyanosis of the lips ,a general yellow color ,difficulty breathing,hypoxia that did not respond to oxygen therapy. a day after eating 5 fava beans, tonsillitis and a history of family G6PD deficiency .Laboratory analysis showed an acute hemolytic anemia and elevated levels of methemoglobin.The symptoms were reduced dramatically by transfusion of packed blood cells.

Discussion : Ingestion of fava Beans by G6PD deficiency patient causes acute hemolytic anemia and can causes elevated methemoglobinemia which causes cyanosis and hypoxia that does not respond to the oxygen therapy.Management include transfusion of packed red cells .Diagnosis include the clinical manifestations and laboratory results .

Conclusion : Fava beans ingestion in G6PD deficiency patient causes hemolytic anemia with cyanosis and hypoxia not responding to oxygen therapy due to methemoglobinemia. Transfusion packed red blood cells reduces dramatically The symptoms .

Keywords: G6PD Enzym,Hemolytic anemia,Methemoglobinemia,Cyanosis ,Hypoxia

Copyright **:**Tishreen University journal-Syria, The authors retain the copyright under a CC BY-NC-SA 04

***Professor – Faculty of Medcine- Department of Pediatry- Tishreen University-Lattakia-Syria**

التسمم بالميتهيموغلوبين عند مرضى عوز G6PD

د. سعاد صقور *

(تاريخ الإيداع 13 / 2 / 2024. قبل للنشر في 15 / 5 / 2024)

□ ملخّص □

خلاصة: يعتبر مرض عوز خميرة G6PD من أكثر أمراض الاعتلال الأنزيمي شيوعا لدى البشر وهو شائع في سورية، وهو مرض وراثي مرتبط بالصبغي الجنسي X .

حيث يسبب التعرض لمواد مؤكسدة انحلال الكريات الحمر عند هؤلاء المرضى وتسبب فقر دم انحلالي ، كذلك تسبب المواد المؤكسدة بأكسدة الحديد الثنائي الموجود في الهيموغلوبين الى حديد مؤكسد (ثلاثي) فيتحول بذلك الهيموغلوبين إلى ميتهيموغلوبين يفاقم أعراض نقص الأكسجة الدموية بسبب فقر الدم الانحلالي .

وتكون أعراض ارتفاع الميتهيموغلوبين أشد خطورة عند مرضى عوز خميرة G6PD بسبب نقص ركازة NADPH الذي يعتمد عليها النظام الارجاعي للتخلص من الميتهيموغلوبين وكذلك العلاج الترياقي للميتهيموغلوبين (أزرق الميتلين) يزيد من شدة الانحلال بسبب دوره المؤكسد.

حالة سريرية 1– طفل ذكر عمره 8 سنوات ، راجع اسعاف المشفى بلون يرقاني شامل وتغير لون البول للأحمر بعد يوم من تناول 7 حبات من الفول ثم طور علامات شدة تنفسية شديدة (دون وجود علامات وهط دوراني) ، زرقة ونقص أكسجة لايستجيب على إعطاء الأكسجين ، الطفل مستشفى بعمر سنتين بقصة فوال واحتاج إلى نقل كريات حمر .أظهرت التحاليل المخبرية فقر دم انحلالي مع تسمم بالميتهيموغلوبين وقد تراجعت الأعراض جميعها بنقل ركازة كريات حمر مرتين بفاصل 12 ساعة .

حالة سريرية 2– طفل ذكر عمره سنتان ،راجع اسعاف المشفى بزرقة حول الفم وصعوبة تنفس ولون يرقاني ونقص أكسجة شعرية لاتستجيب على العلاج بالأكسجين بعد تناول 5 حبات فول مع التهاب لوزات وسوابق عائلية بعوز خميرة G6PD وأظهرت التحاليل الدموية فقر دم انحلالي مع تسمم بالميتهيموغلوبين وتراجعت الأعراض والعلامات السريرية بنقل ركازة كريات حمراء .

المناقشة : يسبب تناول الفول عند مريض عوز خميرة G6PD انحلالا حادا بالكريات الحمراء وكذلك يمكن أن تسبب ارتفاع تركيز الميتهيموغلوبين الذي يسبب زرقة لاتستجيب على إعطاء الأكسجين والتي تتحسن بنقل ركازة الكريات الحمر . ويتم تشخيص ارتفاع الميتهيموغلوبين اعتمادا على التظاهرات السريرية والنتائج المخبرية .

النتائج : يسبب تناول الفول عند مريض عوز خميرة G6PD فقر دم انحلالي حاد مترافق مع زرقة بسبب ارتفاع تركيز الميتهيموغلوبين وهو خطير لأنه يفاقم التظاهرات السريرية للانحلال والعلاج بنقل ركازة الكريات الحمراء الذي يحسن الأعراض سريعا .

الكلمات المفتاحية : خميرة G6PD , فقر دم انحلالي ،ميتهيموغلوبين الدم ، زرقة ،نقص أكسجة

حقوق النشر :مجلة جامعة تشرين– سورية، يحتفظ المؤلفون بحقوق النشر بموجب الترخيص CC BY-NC-SA 04

* مدرسة – كلية الطب البشري –جامعة تشرين– قسم الأطفال –اللاذقية – سورية

مقدمة :

–عوز خميرة G6PD :هو مرض وراثي مرتبط بالصبغي X ويعد أكثر أنواع الاعتلال الأنزيمي شيوعا(1)،يصيب هذا الاعتلال حوالي 400 مليون شخصا في جميع أنحاء العالم (2)،

– تتوضع مورثة هذا الأنزيم على الذراع الطويل للصبغي X .(1)

– لاتظهر الأعراض عند معظم الأشخاص المصابين الا بعد التعرض لعامل مؤكسد (بعض الأدوية كمركبات السلفا، أدوية الملاريا ،الأسبرين ،أو بعض الإنتانات أو تناول البقوليات على رأسها الفول).

– تجنب التعرض للعوامل المؤكسدة هو العلاج الأكثر أهمية في العوز الأنزيمي G6PD (1)

– يتألف الهيموغلوبين من أربع سلاسل بولي ببتيدية مرتبطة مع بعضها بطريقة غير تساهمية مشكلة لبروتين الغلوبين.

تحمل كل سلسلة جزيئة هيم وتحمي الحديد من الأكسدة .يتثبت الحديد في موقعة ضمن السلسلة من خلال 6 روابط . يعتبر الرابط السادس هو المسؤول عن فعالية الهيموغلوبين ويؤمن ارتباط الأكسجين مع الحديد وتشكيل الخضاب المؤكسج (Oxyhemoglobin) وعند التسمم بغاز أول أكسيد الكربون يرتبط عبر هذا الرابط ب CO مشكلا ال(Carboxyhemoglobin)

كذلك عند تعرض الشخص لعوامل مؤكسدة يتم عبر هذا الرابط انتقال الألكترون من ذرة الحديد إلى العامل المؤكسد مسببا في تحول الحديد من الشكل المرجع Ferrous Fe2+ إلى الشكل المؤكسد Ferric Fe3+مشكلا بذلك الميتهيموغلوبين (Methemoglobin) (3)

يعمل الهيموغلوبين على نقل الأكسجين فقط عندما يكون الحديد بشكله الثنائي Fe2+ وعندما يتأكسد الحديد ويصبح Fe3+ يتشكل الميتهيموغلوبين ويصبح غير قادر على نقل الأكسجين .

في الحالة الطبيعية يوجد في الجسم أنظمة تقوم بارجاع الحديد من ثلاثي إلى حديد ثنائي قادر على نقل الأكسجين حيث تقوم هذه الأنظمة باعطاء ألكترون إلى ذرة الحديد المتأكسدة مما يجعل نصف العمر الحيوي للميتهيموغلوبين من 1–3 ساعة الا أن التعرض المستمر أو المفرط للعوامل المؤكسدة يجعل عمره النصفي يطول .

يوجد النظام الارجاعي المعتمد على NADH وهو الأكثر أهمية وفعالية ويحصل هذا النظام من طريق تحلل السكر .

يوجد في الكرية الحمراء نظام أنزيمي ارجاعي آخر يعتمد على NADPH كركازة ويتم الحصول عليه من اصطناع السكر الخماسي ،بالرغم أن هذا الطريق يقوم بارجاع كمية قليلة من الميتهيموغلوبين في الظروف الطبيعية الا أنه يلعب دورا كبيرا في الحفاظ على التوازن في الأكسدة الحاصلة في الخلية (حيث NADPH له دور في تشكيل الغلوتاتيون المرجع) .

يعتمد أزرق الميتلين وهو الترياق النوعي للتسمم بالميتهيموغلوبين على ركازة NADPH في ارجاع الميتهيموغلوبين .

للأسف يكون هذا الطريق غير فعال عند مريض عوز ال G6PD لأن تشكل NADPH يعتمد على وجود خميرة G6PD التي تكون ناقصة لذلك تكون الأعراض والعلامات السريرية للتسمم بالميتهيموغلوبين أكثر شدة وخطورة ، كما

يعتبر استخدام أزرق الميتلين مضاد استطباب عند مريض عوز ال G6PD لأنه غير فعال ويمكن أن يسبب انحلال دم بتراكيز عالية .(4)

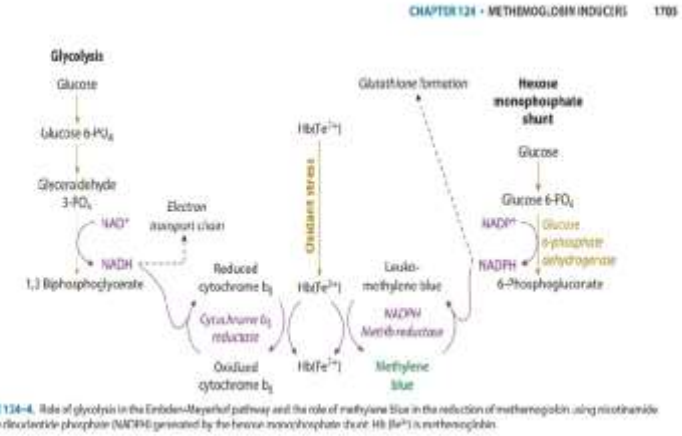

FIGURE 124–4. Role of glycolysis in the Embden-Meyerhof pathway and the role of methylene blue in the reduction of methemoglobin using nicotinamide adenine dinucleotide phosphate (NADPH) generated by the hexose monophosphate shunt. Hb (Fe++) is methemoglobin.

التظاهرات السريرية للتسمم : Clinical manifestation

تتعلق التظاهرات السريرية بخلل في قدرة الكريات الحمراء على نقل الأكسجين وتحررها في الأنسجة .

قيمة الضغط الجزئي للأكسجين تبقى طبيعية باجراء غازات الدم الشريانية

قيمة الاشباع الأكسجيني الشعري منخفضة بشدة

أي أن الأكسجين موجود في الدم لكن لايصل للأنسجة المختلفة .

من أهم التظاهرات المشخصة :

- الزرقة التي لاتستجيب للعلاج بالأكسجين
- علامات نقص الأكسجة الخلوية :زيادة عدد مرات التنفس ،علامات السحب الضلعي .....الخ
- يلاحظ أن الدم الشرياني ذات لون بني شوكولاتي
- وجود دليل للتشخيص آخر وهو مايسمى (فجوة الاشباع Saturation gap) عندما يكون هناك اختلاف بين أشباع الأكسجين المقاس ب Oximetr واشباع الأكسجين المحسوب بغازات الدم الشرياني حيث يعكس الضغط الجزئي للأكسجين po2 محتوى البلاسما من الأكسجين ولايقيس قدرة الهيموغلوبين على نقل الأكسجين .(5) (6)

تدبير ارتفاع الميتهيموغلوبين في الدم: Management of Methemoglobinemia

- أزرق الميتلين :هو الترياق النوعي للتسمم في حال ارتفاع تركيز الميتهيموغلوبين أكثر من 20% بجرعة 1– 2mg/kg بتركيز 1% الجرعة القصوى 50 mg تسريب وريدي خلال 5 دقائق يمكن إعادة الجرعة عند الضرورة . ويعتبر أزرق الميتلين مادة مؤكسدة بجرعة اكبر من 7mg/kg .

وهو مضاد استطباب لدى مريض عوز G6PD لأنه غير فعال لديهم ولأنه يسبب انحلال الكريات الحمر .

- تبديل الدم الجزئي ونقل ركازة الكريات الحمر هو العلاج عند مريض عوز G6PD وكذلك عند المرضى الذين لايستجيبون على أزرق الميتلين .
- العلاج بالأكسجين عالي الضغط
- يتطلب NADPH الذي يعتمد عليه النظام الانزيمي المرجع للميتهيموغلوبين دكستروز 5% .

- أظهرت بعض الدراسات أن N–acetylcysteine يمكن أن يخفض نسبة الميتهيموغلوبين في الدم ولكن مازالت بحاجة الى اثبات . (6)

أهمية البحث وأهدافه

أهمية البحث :Background :

- تأتي أهمية البحث من أن مرض عوز خميرة G6PD من الأعواز الأنزيمية الشائعة في بلادنا وهو يسبب فقر دم انحلالي حاد عند التعرض للعوامل المؤكسدة ويأتي في مقدمتها الفول ولكن من النادر حدوث ارتفاع الميتهيموغلوبين في الدم عند تناول الفول الذي يفاقم التظاهرات السريرية وهو من الحالات المهددة للحياة .
- أهمية التشخيص السريري والمخبري لارتفاع الميتهيموغلوبين عند مريض عوز خميرة G6PD بعد تناول الفول في حال غياب المعايرة المخبرية لتركيز الميتهيموغلوبين في الدم .

أقدم حالتين سريريتين نادرتين من نوع Case Report :

عرض الحالة السريرية 1 – طفل ذكر عمره 8 سنوات حضر إلى اسعاف مشفى تشرين الجامعي بشكوى لون يرقاني شامل مع تغير لون البول إلى الأحمر ،يذكر الأهل قصة تناول فول أخضر (5– 7 حبات) قبل القبول بيوم .

طور الطفل في يوم القبول زلة تنفسية مع علامات سحب تحت الحافة الضلعية وفوق القص وتسرع تنفس 40 حركة / دقيقة مع صدر صاف بالاصغاء .وزرقة حول الفم

تسرع قلب 140 نبضة / د منتظم دون نفخات مسموعة ، زمن إعادة التلون 2 ثانية .

جدول –1–

الطول	الوزن	محيط الرأس	النبض	التنفس	الحرارة	SPO2	الضغط	سكر الدم
125cm	25 kg	52 cm	140/m	40/m	38,2	70%	11,5/7,5	150mg/d.l

الوعي جيد وباقي الفحص السريري طبيعي .

في السوابق المرضية للطفل : تشخيص فوال بعمر سنتين بعد نوبة فوال ونقل دم .

دون سوابق مرضية أخرى .

في السوابق العائلية : فوال عند الأخت .

التدبير في قسم الأطفال : تم وضع قناع أكسجين 15 ل/د (حيث قيمة الاشباع الشعري بالأكسجين 70%) لكنه لم يحدث أي تحسن في قيمة الإشباع الأكسجيني .

التقييم المخبري : **جدول –2–**

WBC	N	L	HB	MCV	RDW	PLT	CRP	LDH	GLU
13 ألف	82%	16%	9,9g/dl	88	13%	328 ألف	11	604u/l	87mg/dl

جدول–3–

ALT	AST	UREA	Cr	TB	ALb	pt	INR
18u/l	55u/l	31mg/dl	0,4mg/dl	10,8mg/dl	4,3g/l	78%	1,3

تم اجراء غازات الدم :

جدول -4-

SO2	HCO3	PCO2	PO2	ABG
96%	18mm/l	19mm/Hg	98mm/Hg	7,49

تم اجراء فحص بول وراسب : خضاب +

تم سحب شبكيات ،فيلم دم ،رحلان خضاب (لم تأت النتيجة) .

تم اجراء صورة صدر خلفية أمامية : ضمن الحدود الطبيعية

تم اجراء ايكو قلب : ضمن الحدود الطبيعية

تم التفكير بتسمم بالميتهيموغلوبين :اعتمادا على القصة السريرية والتظاهرات السريرية والنتائج المخبرية

تدبير الحالة :

تم اقتراح تبديل دم جزئي نظرا لأن قيمة الخضاب 9,2 (انحلال خفيف) لكن الأم رفضت تبديل الدم .

فتم نقل ركازة كريات حمراء للطفل بعد ذلك تم ملاحظة تحسن جزئي (تحسن قيمة الاشباع الأكسجيني إلى 88% على قناع الأكسجين 15 ل/د وتحسن معدل النبض : 100 نبضة /د وعدد مرات التنفس انخفض إلى 30 /د) عودة لون البول إلى الطبيعي تقريبا .

في اليوم التالي : لوحظ اغمقاق لون البول من جديد (مايدل على أن المادة المؤكسدة مازالت موجودة في الدم) **تم اجراء تحليل دموي :**

جدول -5-

ALT	LDH	Crp	Hb	L	N	WBC
28u/l	2203u/l	6,8	9,2g/dl	18%	79%	12 ألف

تم نقل ركازة كريات حمر مرة ثانية للطفل فلاحظنا أن قيمة الاشباع الأكسجيني99% دون حاجة للأكسجين ، عدد مرات التنفس 20 حركة /د .

تم مراقبة الطفل 24 ساعة بعد التحسن حيث تم تخريجة بحالة عامة جيدة مع تراجع التظاهرات السريرية بتشخيص تسمم بالميتهيموغلوبين عند مريض فوال بعد تناول عدة حبات من الفول الأخضر .

عرض الحالة السريرية 2 – طفل ذكر عمره 2 سنة أحضر إلى قسم الإسعاف بزرقة حول الفم مع لون يرقاني شامل و صعوبة تنفس ،قصة تناول عدة حبات من الفول قبل يوم من بدء الأعراض السريرية دون سوابق فوال لدى الطفل (طفل وحيد في الأسرة) . مع وجود قصة فوال عند أولاد خالة الطفل .

بالفحص السريري :الطفل شاحب مع وجود زرقة حول الفم

علامات سحب بين الأضلاع وتحت الأضلاع ،عدد مرات التنفس 45/د ،نسبة الإشباع الأكسجيني 75%

عدد نبضات القلب : 140 / دقيقة ، الضغط الشرياني : 10/7

احتقان شديد باللوزتين مع ضخامة

التدبير : تم إعطاء أكسجين عبر القناع بنسبة 6 ل / د ارتفع الأشباع الأكسجيني إلى 82%

تم اجراء صورة صدر بسيطة خلفية أمامية : كانت طبيعية

تم إجراء غازات الدم الشريانية :

جدول -6-

SO2	bicarbonate	PCO2	PO2	PH
96%	20mm/l	21mm/Hg	98mm/Hg	7,45

تم اجراء تحاليل مخبرية :

جدول -7-

Reticulocyte	Glu	Crp	PLT	L	N	WBC	Ht	Hb
2,1%	145g/dl	45	320000	46%	55%	16000	23,7	7,9

جدول -8-

Bilirubin T	ALT	AST	Creatinine	UREA
3mg/dl	16u/l	45u/l	O,42mg/dl	19mg/dl

تم إجراء نقل ركازة كريات حمراء ارتفعت نسبة الاشباع الأكسجيني إلى 99% بدون أكسجين .

عدد مرات التنفس 22 دقيقة ،دون علامات شدة تنفسية

تم وضع الطفل على صاد حيوي أغمنتين 50 مع/كغ /يوم لعلاج التهاب اللوزتين .

أعيدت التحاليل الدموية بعد 12 ساعة من نقل الركازة :

ارتفعت قيمة الخضاب إلى 10,2 والهيماتوكريت إلى 30,6

وعادت بقية القيم المخبرية إلى الطبيعي بما فيها غازات الدم الشريانية .

تخرج الطفل بحالة عامة جيدة بتشخيص فوال مع ارتفاع الميتهيموغلوبين في الدم

المناقشة : Discussion

عوز خميرة G6PD مرض وراثي مرتبط بالصبغي X يسبب انحلال الكريات الحمر عند المريض نتيجة تناول عوامل مؤكسدة ويأتي في مقدمتها الفول والعديد من الأغذية والأدوية والمواد المختلفة

وهو شائع الحدوث في بلادنا .ونتيجة الانحلال الدموي يحدث لدى المريض شحوب ،تسرع قلب وهبوط ضغط مرتبط بشدة الانحلال وقد يحدث تسرع في التنفس ،ولكن لاتشكل الزرقة المركزية علامة مميزة لنوبة الانحلال المحرضة بعوامل مؤكسدة (الفوال) ، ان ملاحظة الزرقة لدى مريض الفوال مع نقص الأكسجة الشعرية تعني ارتفاع نسبة الميتهيموغلوبين أكثر من % 15 .

ينجم الميتهيموغلوبين عن أكسدة الحديد الموجود في الهيموغلوبين فيتحول بذلك الحديد من ثنائي إلى ثلاثي مسببا ارتفاع تركيز الميتهيموغلوبين في الدم والذي يعطي تظاهرات سريرية تختلف حسب شدة ارتفاعه في الدم .

تم تشخيص ارتفاع الميتهيموغلوبين عند الطفل الأول :

-الطفل تناول قبل يوم من القبول عدة حبات من الفول الأخضرو مشخص له فوال بعمر سنتين.

– وجود حاجة للأكسجين (زرقة مركزية وتسرع تنفس مع علامات شدة تنفسية) مع أن قيمة الضغط الجزئي للأكسجين ضمن الحدود الطبيعية بغازات الدم الشريانية وقيمة الاشباع الأكسجيني الشعري 70% بمقياس الأكسجة الشعرية (أي أن الأكسجين موجود ولكنه لايتم نقله للأنسجة بسبب ارتفاع الميتهيموغلوبين في الدم) .

– نقص أكسجة شعرية وزرقة مركزية لاتتحسن على إعطاء الأكسجين .

تم تشخيص ارتفاع الميتهيموغلوبين عند الطفل الثاني :

- قصة تناول فول قبل يوم من القبول في المشفى قصة عائلية لفوال عند أبناء الخالة

وقد يكون التهاب اللوزتين له دور في انحلال الكريات الحمر عند مريض الفوال .

– شحوب مع زرقة حول الفم ونقص الأكسجة الشعرية بشكل كبير التي لاتتناسب مع قيمة نزول الخضاب والتي لاتفسر بنوبة الفوال .

– عدم تحسن الزرقة بعد إعطاء الأكسجين .

– ملاحظة أن الضغط الجزئي للأكسجين ونسبة الاشباع الأكسجيني بغازات الدم طبيعية بالرغم من أن الاشباع الأكسجيني المقاس ب Oximetr كان % 75 وهذا يسمى مشعر (فجوة الإشباع Saturation gap) المميز لارتفاع الميتهيموغلوبين بالدم .

– تحسن الأعراض بعد نقل ركازة الكريات الحمراء

– تم اجراء معايرة خميرة G6PD بعد ثلاثة أشهر من نوبة الانحلال وكان القيمة: 20%

ويعتبر عوز متوسط الشدة .

- ان التسمم بالميتهيموغلوبين من الحالات النادرة جدا عند الأطفال ويجب التفكير فيها أمام كل زرقة لاتستجيب على إعطاء الأكسجين عند مريض عوز G6PD أو طفل تعرض لعوامل مؤكسدة مع نقص الأكسجة الشعرية بشكل لايتناسب مع الضغط الجزئي للأكسجين والاشباع الأكسجيني المقاس بغازات الدم الشريانية .

- وتحسن الأكسجة الشعرية المقاسة ب OXIMETR وتحسن الزرقة عند نقل الدم .

- ويفسر مشعر فجوة الاشباع بأن الاشباع الأكسجيني المقاس بجهاز الأكسجة الشعرية عند مريض التسمم بالميتهيموغلوبين هو تقريبا 85% عند المريض باختلاف قيمة الميتهيموغلوبين بالدم وكذلك شدة الزرقة لاتتناسب مع قيمة الأكسجة الشعرية المقاسة لأن ال Oximetr يقيس طولي الموجتين (660 nm و 940nm) للتفريق بين الهيموغلوبين المؤكسج وغير المؤكسج .

- ان ارتفاع الميتهيموغلوبين بالدم يزيد من امتصاص الضوء (أعلى من 940 nm) لذلك يعطي المقياس نتيجة خاطئة عن الأكسجة الشعرية عند مريض الرتفاع الميتهيموغلوبين بالدم .

- ان قيمة الضغط الجزئي للأكسجين (PO2) المأخوذة بغازات الدم الشريانية تقيس محتوى البلاسما من الأكسجين ولا تقيس قدرة الهيموغلوبين على نقل الأكسجين .

- ذكرت Case Report من قبل Adriano Porto et al نشرت في تموز 2020 لطفل ذكر عمره ثلاث سنوات شخص له نوبة انحلال كريات حمر حادة وارتفاع الميتهيموغلوبين بعد تناول حبات الفول .(7)

- ذكرت Case Repor من قبل Schuurman M ,Van Waardenburg D, Da Costa عام 2009لطفل ذكر عمره سنة واحدة شخص له ارتفاع الميتهيموغلوبين مع فقر دم انحلالي بعد تناول فول(8)

- ذكرت حالة من قبل Gulcin Karacoban وزملاؤه في أنقرة (تركية) في 2024 لطفل ذكر عمره 14 سنة (9)

الاستنتاجات والتوصيات

الاستنتاجات

يجب التفكير بالتسمم بالميتهيموغلوبين عند كل مريض لديه عوز خميرة G6PD يراجع بنقص أكسجة شعرية وزرقة لاتستجيب لاعطاء الأكسجين بعد تناول مادة مؤكسدة (ومنها الفول) وتحسن الأعراض بنقل ركازة الكريات الحمر .

يعالج نقل ركازة الكريات الحمر التظاهرات السريرية لفقر الدم الانحلالي وارتفاع الميتهيموغلوبين في الدم .

التوصيات :

- تجنب التعرض للعوامل المؤكسدة عند مريض عوز خميرة G6PD
- تشخيص ارتفاع الميتهيموغلوبين عند مريض عوز الخميرة زرقة مركزية لاتفسر بنوبة الانحلال ولاتستجيب على إعطاء الأكسجين .مع فجوة الاشباع الأكسجيني بين قياسها بجهاز ال Oximetr وقياسها بغازات الدم .
- نقل ركازة الكريات الحمر يعالج نوبة الانحلال الدموي ويعاكس أعراض ارتفاع الميتهيموغلوبين بالدم .

References

1-Mehta A,Masson PJ, Vuliamy TJ(2000).G6PD.Best Prac Res Clin aematol,13:21-38

2-Leunbach ,T.L.,Pederson ,J.F.,Trydal, T.,Thorgaard,P.,Helgestad,J., and Rosthoj,S., Acute favism: methemoglobinemia may cause cyanosis and low pulse oximetry reading.Pediatr Hematol Oncol, 22014.31(1)p 104

3- Wright RO, wander WJ,Woolf AD .Methemoglobinemia :etiology, pharmacology, and clinical management .Ann Emergency Med. 1999;34(5):646-56

4-Ashurst J,Wasson M. Methemoglobinemia :a systematic review of the pathophysiology,detection ,and treatment .Del Med J 2011;83:203-8.

5-Wilburn-Goo D, Lioyd LM. When patient become cyanotic :acquired methemoglobinemia .J Am Dent Assoc 1999;130:826-31

6-Goldfrank's Toxicologic EMERGENCIES 11 TH EDITION . .

7-Adriana Porto .Kelly Levasseur ,Pediatric Emergency Medicine Fellow, Beaumont Hospital ,Royal Oak , Michigan, United States Published date June 31,2020(A 3 Year old with Hypoxia other Treatments besides Oxsygen)

8-Schuurman M,van Waardenburg D, Da Costa J,Niemarkt H, Severe hemolysis and methemoglobinemia following fava beans ingestion in G6PD deficiency :case report and literature review. Eur J Pediatr. 2009 :168(7);779-782.

9-Karacoban G,Gurbanov A,Ozen H ,Gun E ,Cakmak HF,kendirli T.Successful treatment with ascorbic acid in a case of methemglobinemia due to G6PD.Turk A RCH Pediatr.2024;59(1):112-113