

Favismo, una entidad que tener en cuenta en la población inmigrante

Kristel Fatima de Jesús Nunes^a y Raquel Martínez Manzanera^b

^aMIR Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital General Universitario de Valencia. Comunidad Valenciana (España).

^bEspecialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Integral de Aláguas. Comunidad Valenciana (España).

Correspondencia:

Kristel Fatima de Jesús Nunes. Hospital General Universitario de Valencia. Av. de les Tres Creus, n.º 2. 46014 Valencia (España).

Correo electrónico:

kristeldejesus17@gmail.com

Recibido el 26 de marzo de 2020.
 Aceptado para su publicación el 14 de julio de 2022

RESUMEN

El favismo es una forma clínica de presentación del déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, el defecto enzimático del eritrocito más frecuente y responsable de dos síndromes: una anemia hemolítica episódica (inducida por infecciones o ingesta de habas o ciertos fármacos con poder oxidante) y una anemia hemolítica crónica espontánea. La mayoría de los individuos con déficit de G6PDH se mantienen asintomáticos o paucisintomáticos hasta el contacto con una sustancia oxidante, por lo que es fundamental la anamnesis para un correcto diagnóstico y tratamiento.

El conocimiento de esta patología es de gran importancia debido a que, en España, ha habido un incremento en el flujo migratorio desde el Mediterráneo en los últimos años, lo que aumenta las probabilidades de atender población con esta deficiencia.

Palabras claves: favismo, habas, déficit glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, ictericia, Oriente Medio, hemólisis aguda.

FAVISM, AN ENTITY TO TAKE INTO ACCOUNT IN THE IMMIGRANT POPULATION

ABSTRACT

Favism is a clinical form of glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, the most common enzymatic defect of the erythrocyte and responsible for two syndromes: an episodic haemolytic anaemia (induced by infections or ingestion of fava beans or some drugs with oxidative power), and a spontaneous chronic haemolytic anaemia. Most individuals with G6PDH deficiency remain asymptomatic or paucisymptomatic until contact with an oxidant substance, which is why taking a history is essential for correct diagnosis and treatment.

Knowledge of this pathology is very important because in recent years there has been increased migratory flow from the Mediterranean in Spain, which increases the probability of treating the population with this deficiency.

Keywords: Acute Haemolysis, Fava Beans, Favism, Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficiency, Jaundice, Middle East.



El contenido de la Revista Clínica de Medicina de Familia está sujeto a las condiciones de la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0

INTRODUCCIÓN

El favismo es la hemólisis aguda que se produce tras la ingesta de habas crudas, frescas o secas cocinadas, por la inhalación de polen de habas, ingesta de leche materna o de animales alimentados con habas o por contacto directo con henna en personas que presentan un déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PDH)¹.

La mayoría de los pacientes se mantienen asintomáticos o paucisintomáticos hasta que entran en contacto con alguna sustancia con gran poder oxidante, como la ingesta de habas o tras la toma de ciertos fármacos, infecciones o trastornos metabólicos; sin embargo, algunos pacientes presentan crisis hemolíticas agudas, las cuales se manifiestan con ictericia, náuseas, vértigo, dolor abdominal, hemoglobinuria con orinas oscuras y, en algunos casos, esplenomegalia, cuya gravedad dependerá del grado de deficiencia enzimática, el agente desencadenante, la cantidad ingerida, el tiempo de exposición y la presencia de infección concomitante, y que tienden a remitir espontáneamente 2 a 3 días tras el cese del contacto con la sustancia oxidante^{2,3}.

CASO CLÍNICO

Hombre inmigrante de 23 años procedente de Yemen, residente en España desde hace 1 año. Antecedente de nefrectomía izquierda por traumatismo abdominal en su país. No refiere hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas. No consume habitualmente ningún tratamiento.

Acude a urgencias hospitalarias por presentar primer episodio de ictericia cutáneo-mucosa, astenia y orinas colúricas de 2 días de evolución. Refiere que en su alimentación habitual es frecuente el consumo de habas y comida árabe condimentada con diferentes especias.

En la exploración física, se observa buen estado general y buena hidratación, destaca ictericia cutáneo-mucosa, sin exantemas ni petequias, abdomen normal sin hepatoesplenomegalia y sin adenopatías palpable.

A nivel analítico, destaca hemoglobina 10,4 g/dL, hematocrito 32,5%, reticulocitos 4,62%, bilirrubina total 9,3 mg/dL (indirecta 8,49 mg/dL), LDH 1.221 U/L, haptoglobulina 29 mg/dL, prueba de Coombs directa negativa, anticuerpos irregulares negativos, frotis de sangre periférica con dianocitos y excentrocitos, determinación de G6PDH 1,6 UI/gHb, piruvato quinasa 2,8 UI/gHb, con coagulación, electrolitos y función renal normal. Proteinograma, inmunoglobulinas, vitamina B₁₂ y ácido fólico normales.

Ecografía abdominal con hígado homogéneo de bordes lisos, de tamaño, morfología y ecoestructura normal. No presenta dilatación de la vía biliar intrahepática ni extrahepática. Bazo de ecoestructura y tamaño dentro de la normalidad. Riñones de aspecto normal. Sin presencia de líquido libre.

Serología para parvovirus B-19, virus hepatotropos, virus inmunodeficiencia humana, virus Epstein-Barr y citomegalovirus negativo.

Ante un valor disminuido de G6PDH y antecedente epidemiológico (paciente inmigrante procedente Oriente Medio), se diagnosticó déficit de G6PDH y se instaura hidratación intravenosa y ácido fólico con remisión gradual de ictericia cutáneo-mucosa y coluria y normalización progresiva de cifras de bilirrubina. Se le da el alta médica tras 72 horas de observación.

DISCUSIÓN

El déficit de G6PDH es un tipo de anemia hemolítica congénita en la que existe un trastorno enzimático del eritrocito, siendo la eritoenzimopatía más frecuente y con una herencia ligada al cromosoma X, por lo que los hombres están más frecuentemente afectados (las mujeres son mayoritariamente portadoras).

En el mundo existen más de 400 millones de individuos afectados y su distribución geográfica es paralela a la malaria, por lo que se ve en África, Asia, cuenca del Mediterráneo (norte de África, Italia, Grecia, España), Oriente Medio, India, sur de China y América Latina^{4,5}. Específicamente, en España sigue siendo una enfermedad poco frecuente, con una incidencia estimada entre 0,1% y 0,5%; sin embargo, esta cifra podría ser más alta debido al aumento del flujo migratorio que se ha producido en los últimos años desde áreas con mayor incidencia, siendo la clase II (según la clasificación de las formas clínicas del déficit de G6PDH propuesto en 1967 por la Organización Mundial de la Salud) la más prevalente en la zona del Mediterráneo, destacando el favismo como su forma clínica más común, en donde existe una actividad enzimática menor del 10%^{6,7}.

Su diagnóstico se basa en una correcta y detallada anamnesis, relacionando los síntomas de crisis hemolítica (ictericia, náuseas, vértigo, dolor abdominal, hemoglobinuria) con la ingesta de sustancias oxidantes o la presencia de procesos infecciosos intercurrentes, sobre todo en población perteneciente a grupos étnicos con incidencia elevada de la deficiencia enzimática, una completa exploración física y la determinación de la actividad enzimática de G6PDH fuera de la crisis aguda^{1,8}. Sin embargo, debemos hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de anemia hemolítica, con las de tipo hereditarias (déficit de piruvato quinasa, talasemia, enfermedad de células falciformes y esferocitosis) y con aquellas de tipo adquiridas⁹.

No existe actualmente tratamiento; sin embargo, ante una crisis hemolítica como la que ha presentado nuestro paciente se ha de instaurar una intensa hidratación para mantener la diuresis, sobre todo en caso de hemoglobinuria importante, o realizar transfusiones cuando exista inestabilidad hemodinámica o cifras de hemoglobina <7 g/dL^{1,10}. La prevención de la hemólisis es su mejor medida terapéutica, por lo que resaltamos el papel fundamental que tiene el personal de salud, en especial los médicos de Atención Primaria, en la educación sanitaria de pacientes inmigrantes con esta patología. Es importante indicarles que, ante cualquier enfermedad basal de tipo infeccioso, deben acudir al médico, y que han de conocer qué fármacos pueden tomar ante cualquier patología y llevar un control estricto de enfermedades crónicas como la diabetes mellitus, pues su descompensación podría causar una crisis hemolítica.

AGRADECIMIENTOS

Se obtuvo el consentimiento escrito del paciente para la publicación del manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bello P, Mohamed L. Déficit de glucose-6-fosfato deshidrogenasa: revisión a propósito de un caso. *Pediatría Atención Primaria*. 2015;17(68):361-8.
2. Torres D, Chandía M. Insuficiencia renal aguda secundaria como manifestación inicial de favismo en un adulto mayor. Caso clínico. *Rev Med Chile*. 2012;140:1.043-5.
3. Del Lujan Acosta I, Milani AC, Pérez SM, Lanza O, Detarsio G. Deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa eritrocitaria en Rosario. *Acta Bioquím Clin Latinoam*. 2012; 46:359-63.
4. Wajcman H, Galacteros F. Glucose 6-phosphate deshydrogenase deficiency: a protection against malaria and a risk for haemolytic accidents. *C R Biol*. 2004; 327(8):711-20.
5. Froissart R, Piraud M, Boudjemine A, Vianey C, Petit F, Hubert-Buron A, et al. Glucose-6-phosphatase deficiency. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2011;6(1):27.
6. Molero YB, González JL. Anestesia y déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa. Revisión a propósito de un caso. *Rev Elect Anestesiología* [Internet] 2020 [consulta: 5 de julio de 2022]. Disponible en: <http://revistaanestesiologia.org/index.php/rear/article/view/740>.
7. Beutler E, Gaetani G, Der Kaloustian V, Luzzatto L, Sodeinde O. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. WHO Working Group. *Bull World Health Organ*. [Internet]. 1989 [citado: 11 de junio de 2022];67(6):601. Disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2491315/pdf/bullwho00064-0002.pdf>.
8. Alatorre M, González J, López I, Rojo W. Deficiencia de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa. *Sal Jal*. 2017;3:178-84.
9. Glader B. Diagnóstico y tratamiento de la deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa. En: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Walltham, MA: UpToDate Inc. [consultado el 8 de julio de 2022].
10. Romero JM. Favismo: una entidad a tener en cuenta en la zona mediterránea. *Semerget*. 2007;3(7):380-2.