

INTRODUCCIÓN

El favismo es la hemólisis aguda por ingestión de habas o polen de éstas. En el área mediterránea se debe a una variante de la glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (6GPDH), siendo la eritroenzimopatía más frecuente y conocida. De transmisión hereditaria ligada al cromosoma X con incidencia del 0.1-1%.



Consumo Habas

Hemólisis

DESCRIPCIÓN

Varón de 3 años de edad de origen Marroquí. Sin alergias conocidas y correctamente vacunado. Presenta cuadro clínico de inicio brusco con vómitos, palidez y coluria tras ingesta de habas por primera vez.

Exploración física con palidez importante y coloración subictérica. Analítica con Hemoglobina 6,1 gr/dl, Hematíes 2,37, Hematocrito 19,5 %, VCM 82,4 y resto normal. Bioquímica con Hierro 55 mcg/dl y LDH 864 UI/L. No hemoglobinopatía estructural en electroforesis. Anisocitosis en frotis.

Ante una anemia normocítica normocrómica con datos de hemólisis y antecedentes de habas se llega al diagnóstico de déficit de G6PDH. Se transfunde concentrado de hematíes con aumento de hemoglobina hasta 9,7 gr/dl. Se pauta tratamiento con ácido fólico dando recomendaciones sobre alimentos y medicamentos y entregando documentación al respecto, con seguimiento para estudio de anemia a los progenitores.

ESTRATEGIA PRÁCTICA DE ACTUACIÓN

El déficit de 6GPDH es asintomático hasta que el paciente entra en contacto con alguna sustancia de intenso poder oxidante, infecciones intercurrentes y ciertos trastornos metabólicos (cetoacidosis diabética).

No existe tratamiento específico. Si la hemólisis es muy intensa se recurre a transfusiones o esplenectomía con carácter paliativo.

Es fundamental la hidratación intensa para mantener la diuresis con hemoglobinurias importantes. Una vez diagnosticado, el mejor tratamiento es el preventivo: educar con consejos dietéticos y sobre consumo de fármacos para evitar las crisis hemolíticas. Se recomienda el estudio genético a familiares de los casos de reciente diagnóstico.

PALABRAS-CLAVE

Anemia hemolítica, ictericia, 6GPDH, Favismo

BIBLIOGRAFÍA

1. Romero Requena JM. Favismo: una entidad a tener en cuenta en la zona mediterránea. *Semergen*. 2007; 33(7): 380-2.
2. Gómez Casero L, Ortiz Cansado A, Morales Blanco P. Ictericia, anemia, favismo. *Rev Clin Esp*. 2006;206: 415.
3. Schuurman M, Waardenburg D, Da Costa J, Niemarkt H, Leroy P: Severe Hemolysis and Methemoglobinemia following fava beans ingestion in glucose-6-phosphatase dehydrogenase deficiency-case report and literature review. *Eur J Pediatr* 2009; 168: 779-82.
4. Acosta Sánchez T, Núñez DP, Suarez Luengo M. Anemia hemolítica por deficiencia de G6PD y estrés oxidativo. *Rev Cubana Invest Biomed*. 2003;22: 186-91.