

hormonas tiroideas, prueba de de Coombs directa e indirecta negativa y ecografía abdominal normal.

Reinterrogando al paciente, por sospecha de anemia hemolítica de trastorno enzimático, nos refiere que dos días antes había comido habas.

Se realizó electroforesis de hemoglobina sin observarse aumento de banda anómala. La determinación de plomo, haptoglobina, piruvatoquinasa en hematíes fue normal, detectándose niveles de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa: 0,54 (normal 6,9-20,4).

El paciente fue diagnosticado de anemia hemolítica por déficit de G6PD con crisis hemolítica tras la ingesta de habas.

El favismo es un síndrome hemolítico agudo que ocurre en individuos con déficit de G6PD tras la ingesta de habas. Algunos enfermos con déficit de G6PD no son sensible a la acción de la vicina (sustancia que se encuentra en las habas que parece desempeñar un papel importante en la hemólisis) lo cual sugiere un mecanismo adicional, genético o ambiental, aun no bien esclarecido. Los individuos con déficit de G6PD son incapaces de mantener unos niveles adecuados de glutatión reducido en sus hematíes por lo cual se oxidan los grupos sulfhidrilos de la hemoglobina y precipita dando lugar a los cuerpos de Heinz. El gen de la G6PD se localiza en el cromosoma X.

Entre los múltiples agentes desencadenantes de la hemólisis en individuos con déficit de G6PD se encuentran las habas, especialmente crudas o poco cocidas, ya que se cree que los glucósidos de la vicina, convicina e isouramil son eliminados tras la cocción, aunque se han descrito casos de crisis hemolítica tras la ingesta de un «revoltito de frutos secos».

Clínicamente puede manifestarse como un cuadro brusco de hemólisis o más comúnmente de forma gradual tras la ingestión de habas, caracterizándose por malestar general, astenia, palidez, ictericia, dolor abdominal, dolor lumbar, orinas colúricas, siendo frecuente la aparición de hepatoesplenomegalia. Excepcionalmente se manifiesta como shock, fracaso renal agudo que sería secundario a la lesión tubular aguda por precipitación de la hemoglobina en el interior de los túbulos como en la mioglobinuria y en la metahemoglobinuria.

Analíticamente suele presentarse como cualquier crisis hemolítica con anemia, reticulocitosis, elevación de bilirrubina no conjugada, elevación de LDH y disminución de la haptoglobina. Por tanto, ante cualquier crisis hemolítica debe investigarse su causa incluyendo la determinación de los niveles de G6PD y la exposición a distintos agentes oxidantes: antipalúdicos, analgésicos, sulfamidas entre otros, incluyendo los alimentos entre los cuales se encuentran habas, guisantes, espárragos...

#### BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Beutler E. G6PD Deficiencia. *Blood*. 1994;84:3613-36.  
 Gaetani GF, Rolfo M, Arena S, Manguerini R, Meloni GF, Ferraris AM. Active involvement of catalase during hemolytic crises of favism. *Blood*. 1996;88(3):1084-8.  
 Luzzato L, Mehta A, Meloni T. Haemoglobinuria and Haptoglobin in G6PD deficiency. *Br J Haematol*. 1995;91:511-2.  
 Oliveira S, Pinheiro S, Gomes P, Horta AB, Castro AS. Favism. *Acta Med Port*. 2000;13(4):237-40.  
 Rodríguez-Cuartero A, Navas A, Cerezo S. Acute kidney failure, a complication of Favism. *An Med Interna*. 1999;16(9):491-2.  
 Shibuya A, Hirono A, Fujii H, Miwa S. Hemolytic crisis after excessive ingestion of fava beans in male infant with G6PD Canton. *Int J Hematol*. 1999;70:233-5.  
 Zarza R, Pujades A, Rovira R, Saavedra R, Fernández J, Aymerich M, et al. Two new mutations of the glucose-6-phosphate deshydrogenase (G6PD) gene associated with haemolytic anaemia: clinical, biochemical and molecular relationship. *Br J Haematol*. 1997;98(3):578-82.

L. Gomez Casero, A. Ortiz Cansado y P. Morales Blanco  
 Servicio de Medicina Interna.  
 Complejo Hospitalario Infanta Cristina. Badajoz.

#### Ictericia, anemia, favismo

##### Sr. Director:

Se trata de un varón de 63 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperlipidemia, hipotiroidismo, litiasis renal bilateral, prostatismo, que consulta por astenia, coloración amarillenta de piel y mucosas y orinas oscuras. En la exploración presenta ictericia de piel y mucosas. En la analítica destacaba: hemoglobina 8 g/dl, hematocrito 23,9%, volumen corpuscular medio (VCM) 104 fl, bilirrubina total 2 y directa 0,3 mg/dl, LDH 971, estudio de