

گزارش يك مورد آمیلوئیدوز ناشی از میلوم پراکنده و بحث درباره آن

یکی از علل جالب توجه آمیلوئیدوز میلوم پراکنده است - برطبق آمارهای مختلفی که در دست است میزان شیوع آمیلوئیدوز در بیماری میلوم پراکنده بین ۱۰-۱۵ درصد است .

درباره نحوه بروز و علت پیدایش این بیماری متابولیک یعنی آمیلوئیدوز در جریان یک میلوم اطلاعات کنونی کامل نیست ولی نظریات مختلفی از قبیل وجود آلبومین بنس-جونس و ازدیاد گلوبولین‌ها را در پیدایش آن دخیل دانسته‌اند .

نکته جالب توجه تشخیص بالینی میلوم از راه یافتن تظاهرات جلدی و مخاطی آمیلوئیدوز در بیماران است که بدین ترتیب میتوان قبل از انجام تست‌های آزمایشگاهی مخصوص پی بوجود بیماری برد و بکمک آزمایشگاه و بافت‌شناسی آنرا تأیید نمود . باید دانست که ماده آمیلوئید با ماده دیگری بنام پارا آمیلوئید که یک نوع پروتئین خاصی است شباهت زیادی دارد که باید با توجه به تظاهرات بالینی و رنگ آمیزی مخصوص از یکدیگر تمیز داده شوند - پارا آمیلوئید یا آمیلوئید ناجور در همان نقاطی گرد می‌آید که ماده آمیلوئید نیز جمع میشود با این تفاوت که در پارا آمیلوئید ما کروکوسی شایع و یکی از علائم برجسته برای تشخیص بیماری بشمار میرود در صورتیکه کلیه‌ها کمتر گرفتار میشوند - از نظر آزمایشگاهی آمیلوئیدوز ناشی از عفونتهای مزمن و بیماری‌های ضعیف کننده رنگ‌های متاکرومیک را بخوبی جذب نموده در صورتیکه در پارا آمیلوئیدوز رنگ‌های متاکرومیک ندرتا جذب میگردد بهمین علت آنرا یک ماده مجاور آمیلوئید یا پارا آمیلوئید مینامند .

کالسیوم ۹ میلی گرم سفر ۴ میلی گرم در لیتر خون - سدیم اتانسیون در ساعت اول دو و در ساعت دوم چهار میلی متر بوده در استنانات مکرر هم برخلاف انتظار عدد بالاتری را نشان نداده است - پروتئین تام سی گرم در لیتر و در الکتروفورز آلبومین $33/8\%$ گلبولین $10/5\%$ گلبولین آنفادو $15/8\%$ - گلبولین بتا $9/7\%$ و گاما گلبولین $30/2\%$ بوده است - فسفاتاز قلیائی عدد $5/8$ واحد بود انسکی را نشان داد.

در رادیوگرافی سایه قلب بزرگ بوده و هفتمین دنده راست دارای انهدام استخوانی و در سر استخوان بازوی راست و حفره کوتیلی چپ و جمجمه نواحی روشنی مشاهده گردید. در پونکسیون مغز استخوان پلاسموسیت ها افزایش یافته و در بین آنها نوع جوان و غیر طبیعی وجود داشت.

ادرار در آزمایشهای مکرر حاوی آلبومین بنس جونس بوده و بیمار پس از ۲۷ روز بستری بودن بعلت سیر سریع بیماری و عفونت فوت نمود و از او کالبد گشائی بعمل آمده که خلاصه یافته های آن بقرار زیر است.

آمیلوئیدوز زبان و قلب و روده و طحال و پوست ناحیه ساعد راست - پری تونیت چرکی برونکوپنومونی مرحله احتضار و اندک استحال چربی کبد - پر خونگی احشاء و اولسرمعده که بعلت اجتناب از طولانی شدن مطاب از شرح مسوط یکایک آنها خودداری سینمائیم.

« بحث و تفسیر »

میدانیم در بیماران مبتلا بآمیلوئیدوز ناشی از میلوم پروتئین های خاصی در سرم و ادرارشان وجود دارد که شناسائی آنها و عوارضی که در کلیه ایجاد مینمایند قابل بررسی و بحث است.

با بوسیله مطالعه و تحقیقی درباره این پروتئین ها و نحوه تفکیک هر یک از آنها بوسیله الکتروفورز خون و ادرار کمک تشخیصی گرفته و میتوانیم برای تعبیر بعضی علائم بالینی و پاراکلینیکی آنها را مورد استفاده قرار دهیم بطور کلی طبق آماریکه در دست است در نود درصد بیماران میلومی پروتئین غیر طبیعی در ادرار و در خونشان وجود دارد که در پتجاه درصد بیماران پروتئین اوری بنس جونس مشاهده میشود که گاهی از راه حرارت دادن ادرار و انعقاد آن در حرارت معین پی بوجود آن میبرند. نزد بیمار ما این کیفیت شدیداً وجود داشته است.

ولی باید توجه داشت که گاهی این پروتئین در حرارت معین (۵۰-۴۴ درجه) منعقد نمیشود در چنین صورتی با الکتروفورز ادرار موفق بیافتن آن میگردد - این آلبومین در اثر کمی وزن مولکولی بسرعت از راه گلوپرونها پالایش یافته (۱۲ ساعت پس از سنتز) بهمین دلیل نباید در سرم خون تجسس شود در نزد بیمار ما که آمیلوئیدوز با ضایعات جلدی و

مخاطبی موجود بود پس از مثبت شدن تست آلبومین بنس جونس محتملا کلید تشخیص آمیوئیدوز بدست آمد زیرا قبل از اطلاع از آن از نظر تغییرات پرتوشناسی استخوان تشخیص تومرهای سرطانی و پرکاری پاراتیروئید نیز در بیمار مطرح گردیده بود.

از اینرو معتقدند در بیمارانیکه سدیما تناسیون بالا ویا کمخونی ویا پروتئین اورمی بدون علت واضح دارند باید الکتروفورز ادرار انجام شود زیرا با پیدایش آلبومین مذکور در ادرار ممکن است مدتها قبل از بروز درد های استخوانی یا اختلالات متابولیک دیگر پی بوجود بیماری برد.

گاهی پروتئین بنس جونس در داخل لوله های کلیوی رسوب نموده سیلندر هائی از نوع Lamelled casts تشکیل میدهد.

نکته قابل دقت وجود سیلندرهای اسیدوفیل بوده که اطراف آن بوسیله سلولهای ژآن احاطه شده است.

سیلندرهای حاصل از رسوب آلبومین بنس جونس مالا سبب انسداد و اختلال عمل پالایش میگردد. در بعضی موارد بعلت جذب این پروتئین توسط سلولهای لوله ها (Atrocytose) که ماده سمی برای آنها محسوب میشود اختلالات بدی جذب آب- گلوکز اسیدها- فسفاتها و بیکربناتها از آن ناشی میشود (سندرم فانکونی) میدانیم یکی از عوامل عارضه کلیوی در نزد بیماران میلومی وجود آلبومین بنس جونس است علل و عوامل دیگری هم مانند کمبود آنتی کرهای بدن باعث آسیب کلیه و ایجاد پیلونفریت میگردد در نزد بیمار ما کمبود آنتی کر انعکاسی از نظر ایجاد عفونت اثری در روی کلیه نداشته بلکه عفونت درصفاق و ششها بوجود آمده که کالبد گشائی آنها ثابت نموده است.

در بررسی الکتروفورز بیمار ظاهرا تصور میرود که گاما گلوبولین افزایش یافته است ولی علت افزایش آن اینست که در میلوم گلوبولین غیر طبیعی بوجود میآید که اکثرا با گاما گلوبولین و ندرتاً با آلفا و بتا حرکت مینماید. بین این گلوبولین غیر طبیعی و گاما گلوبولین دو تفاوت مهم بشح زیر وجود دارد:

اولا زنجیرهای انتهائی گاما گلوبولین طبیعی و پروتئین های غیر طبیعی فوق از نظر تعداد و نحوه قرار گرفتن اسیدههای آمینه متفاوت است.

ثانیا گاما گلوبولین طبیعی یک آنتی کر مشترک و عمومی است که در دفاع بدن در مقابل عفونتها بکار میرود. در صورتیکه این گلوبولین غیر طبیعی دارای چنین خاصیتی نمیشد.

نکته دیگر اینست که این گلوبولین های غیر طبیعی بعلت وزن مولکولی زیادی که دارند از راه گلوپولها فیلتره نمیشوند و فقط هنگامی آنها را در ادرار مبینیم که ضایعات پیشرفته در کلیهها موجود باشد.

د - عده‌ای میگویند که ممکن است T.V یا ازراه غیر مستقیم مانند سستشو، حمام و ادوات مرطوب منتقل شده و یا از راه مستقیم یعنی مقاربت منتقل گردد ولی البته اینها مطالعات پیرارزشی نیستند .

از نظر متخصصین زنان چون با زنها سروکار دارند مشکل است که روی مردها کاوش دقیقی بعمل بیاورند (کشت وسایر آزمایشات کلینیکی) لذا از نظر آنها بیماری بیشتر یک سرخ زنانه است و معتقدند که مرد رل کوچکی در این زمینه دارد - ولی بالاخره متخصصین بیماریهای مقاربتی توانستند بوسیله مردها به بیماری دست یافته و انگل را در نزد زنانشان بیابند ، در حال پیدا کردن T.V در نزد مرد خیلی دقیق و مشکل است (آزمایش قبل از ادرار کردن - تکرار جستجوی T.V - استحان ادرار - ماساژ پروستات و کشت) ، قدر مسلم اینکه کارشناسان مزبور معتقدند که T.V یک بیماری مقاربتی است و بعضی از ژنیکولوگ ها هم همین عقیده را دارند ، ولی وقتی با حوصله و با در دست داشتن وسائل دقیق هر دو همسر را آزمایش نمائیم مشاهده می شود که دو نفر مبتلا هستند .

در تعقیب مطالعات و کاوشهای بدویا^۱ که از ۱۹۵۷ شروع به مطالعه نموده معلوم گردید که ۴۷ مرد ناقل T.V در برابر ۶۲ زن مبتلا دیده شده است - مردها T.V را اغلب خوب تحمل میکنند از این لحاظ باید حتی وقتی اورتریت هم وجود ندارد متخصصین از جستجوی پارازیت در نزد مرد غافل نشوند و چنانچه با وصف اینها T.V را پیدا نکردند از اوراق به سوابقش سئوالاتی نمایند لذا بیمار یک بیماری اورترال خفیف گذران را در زمان های قبل یادآوری خواهد کرد .

T.V اساساً یک بیماری زمان سنین روابط جنسی است و از این سبب است که بنظر میآید یک علت مقاربتی داشته باشد - در مورد زن اگر فرض نمائیم آب یا محل نشیمن (W.C) باعث ابتلاء میگردد، البته در مورد مرد قبول این فرضیه مشکل است و میتوان علت مقاربتی را قابل قبول دانست .

در نزد زنان ولگرد^۲ ، T.V بمقدار زیاد دیده میشود، بطوریکه کاردیا^۳ از ۳۱۶ زن عادی که مورد آزمایش قرار گرفته بودند ۴۳٪ /۰ را مبتلا به T.V یافت ، ولی در نزد ۲۶۷ زن خود فروش ۷۶٪ /۰ تریکومناس پیدا نمود .

این مسئله محرز است که زنان ولگرد معمولاً تحمل تمام امراض مقاربتی را بخود هموار میکنند ، خلاصه تنها راه درمان و بهبودی معالجه توام هر دو همسر آلوده میباشد .

ابتلا گلاند های اسکن^۱ در نزد زن فراوان دیده می شود - ولی علمای فرانسوی مانند پالم^۲ - بروکس^۳ - پروس^۴ حتی یک مورد بالا رفتن T.V را هم در زهدان ذکر کرده اند اما در نزد مردها متخصصین مربوطه نتوانسته اند قضاوت نمایند که آیا T.V از دستگاه اوروژیتال بالا می رود یا نه! - در نزد زن عدد اسکن یکی از فراوان ترین محل های جایگزین T.V است و عارضه در این غده چندین مرتبه ممکن است عود نماید آنهم به دودلیل: یکی اینکه اطباء ممکن است زیاد توجهی به اهمیت تورم این غده (اسکنیت) و تشخیص آن نکنند، دیگر اینکه درمان در این ناحیه آنطوری که باید بخوبی انجام نمیشود. بطوریکه غالب ابروسایون های خارجی نشان میدهد، این پارازیت میتواند بیش از ۶۰٪ موارد علت واژینیت ها و بیش از ۱۰٪ اورتریت های غیر سوزاکی بشود.

از نظر آزمایشگاهی

در نزد زنان بدون اینکه اسپکولم را چرب نمائیم یک قطره از ترشح را گرفته و با کمی سرم فیزیولوژی مخلوط نموده و فوراً بین لام و لامل آزمایش سینمائیم، T.V بواسطه تحرك مخصوص بخود (ترمولاسیون)^۵ شناخته میشود، این عناصر مخروطی شکل بوده و از ۱۰ تا ۲۰ موقطر دارند، و اگر یک قطره سرم فیزیولوژی یک ۰/۱ با بالود و کرزیل یا محلول ۰/۵ فلورسئین^۶ به آن اضافه نمائیم بهتر میتوانیم T.V را به بینیم، آزمایش ریزینی بحالت تازه برای زمانی است که واژینیت واضح دارند ولی برای کنترل بهبودی در حقیقت نه نزد زن و نه نزد مرد نتیجه چندانانی ندارد زیرا انگل در این موارد کم متحرك است و در این حال بهترین وسیله رنگ آمیزی است آنهم رنگ آمیزی مای گرونوالد گیمسا. در نزد مردانگل را بخصوص در ترشح صبحانه ص مجرا قبل از ادرار کردن میتوان یافت.

طرز رنگ آمیزی مای گرونوالد گیمسا

- ۱- ترشح را روی لام گذارده و بدون فیکسه کردن میگذاوریم در هوا خشک شده بعد ۱۵ تا ۲۰ قطره مای گرونوالد روی آن میریزیم و ۳ دقیقه بحال خود میگذاوریم.
- ۲- سپس آهسته قطره قطره آبمقطر قلیائی (PH7.5) اضافه کرده یک دقیقه تأمل سینمائیم.
- ۳- ضمناً همین موقع یک محلول گیمسا R به نسبت ۱۱ قطره رنگ برای یک سانتیمتر

1- Skene

2- Palmer

3- Brux

4- Prouste

5- Trémulation

6- Fluorèsceïne

7- Gouttes matinale

که سابقاً برای بیمار تجویز شده و گویا قرص S.V.CI بوده است ذکر نمود - همچنین هنگام بررسی آزمایشهای سابق لابوراتوری، آزمایشی در مورد مدفوع بنظر میرسید که وجود مقدار زیادی تریکومناس روده‌ای را نشان میداد و قدر مسلم اینکه بیمار مدتی هم مبتلا به ورم روده بزرگ بوده و رویهمرفته وضع دستگاه گوارش هم خوب نبود. در هر حال آیا میتوان تصور کرد که تریکومناس روده‌ای میتواند تغییر شکل به تریکومناس واژینالیس بدهد اسری است که ثابت نشده چنانچه همانطوریکه ذکر کردیم در تلقیح متقاطع که دانشمندان فرانسوی بعمل آورده یعنی T.I را به واژن و T.V را به روده تلقیح کرده‌اند به جز چند مورد استثنائی که تغییر وضع به T.V داده باشد دیده نشده است.

در معاینه زنانگی ترشح کف‌آلود سفید رنگی خارج میشد که پس از آزمایش لابراتواری مقدار فراوانی T.V در آن دیده شد - با محرز شدن تشخیص برای بیمار داروهای ضد التهاب و خارش تجویز گردید که از خارج بمالد و روزی دو مرتبه هم صبح و عصر قرص استعمالی واژینال و گذارده میشد و ضمناً قرصهای تریکونات هم برای خوردن داده شد، البته معالجات خیلی مؤثر شد ولی ترشح کاملاً برطرف نمیشد و هرگاه پمادهای مزبور را استعمال نمیکرد خارش تاحدی بیمار را ناراحت مینمود لذا دوره درمان را بمدت سه ماه با قرصهای پیمافوسین و نیز قرص واوول فلاژیل تمدید نموده و پس از آن مدتی هم اوول تریکوفورن با دقت جهت بیمار استعمال شد، قدر مسلم اینکه تا یکماه بعد که بیمار مرتباً برای کنترل مراجعه مینمود ناراحتی از ترشح و خارش نداشت.

در مورد T.V نبایستی به ادعای شوهران مبنی بر اینکه بهیچوجه ناراحتی ندارند تکیه نمود زیرا این انگل در ظاهر امر واقعاً ایجاد ناراحتی برای اکثر مردان مبتلا نمیکند ولی در باطن همسرانشان را مبتلا میسازد، از اینرو باید جدا هر دو نفر را معالجه نمود، بخصوصی از نظر کنترل نزد مردها کشت را فراموش نکرد.

در مورد درمان هر دو همسر این جانب مشاهدات فراوانی دارم که از جمله شرح حال زیر مؤید آن است.

بانو فرزانه - ع ۲۸ ساله در تاریخ ۹/۱/۴۳ مراجعه نموده و شکایت از خارش و ترشح دارد که در حدود یک هفته است عارض او شده و ضمناً شوهرش نیز ناراحتی مختصری دارد و این جریان سبب یک بحث و شکک بین دو همسر شده بطوریکه هریک دیگری را مسبب ایجاد این عارضه میداند، لذا بواسطه سابقه ذهنی و تعداد زیاد مبتلایان به T.V در اولین وحله از هر دو نفر آزمایش ریزینی بعمل آورد، نزد زن به سهولت T.V پیداشد

ولی در نزد شوهر، پس از چندین آزمایش متأسفانه موفق نشدیم لذا زن را تحت درمان قرصهای خوراکی و واژینال آتريکان قرارداداده و سپس درمان را با قرصهای فلاژیل تمديد نمودیم بطوریکه هر ۱۲ ساعت دستور استعمال یک قرص واژینال داده شد و ضمناً صبح و عصر هم یک قرص خوراکی میخورد، و بعد از رگل هم مجدداً درمان را ادامه دادیم و عوارض بر طرف شد و چون بعد از مدتی بیمار شکایتی از ناراحتی نداشت درمان را خاتمه یافته تلقی نمودیم، ولی بمحض تماس مجدداً ناراحتی شروع گردید و بیمار دوباره مراجعه نمود، ناچار به شوهرش توصیه شد که حتماً به متخصص مراجعه نموده و مشغول درمان شود و ضمناً معالجه زن را از ابتدا شروع نموده و بطور جدی در حدود دو ماه ادامه دادیم و در این مدت اجازه تماس به آنها داده نشد و همچنین مدتی نیز هر دو عسر را تحت نظر گرفتیم و پس از آن دیگر ناراحتی در آنها مشهود نگردید.

بعلاوه در مورد ابتلاء به T.V چند مورد مشاهده شد که بیماران از حیث وضع مزاجی بسیار ضعیف و لاغر بودند و درمان های مربوطه بدون تقویت بیمار آنطوریکه باید مؤثر واقع نمیشد چنانچه چندی قبل بیماری باوضع زیر مراجعه نمود.

بانو بتول - ۵ در تاریخ ۱۱/۳/۴۳ بعلت لکوره و خارش مراجعه نمود که وضع ترشح یک تابلوی ابتلاء به T.V را نشان میداد که بعداً هم آزمایشگاه وجود تریگومناس را محرز ساخت.

این بیمار خیلی لاغر و کم بنیه بود و بطوریکه اظهار نمود مدت ها است که بعلت ابتلاء به زخم معده تحت درمان ورژیم مربوطه میباشد، مطابق معمول و تجربه زن و شوهر توأم تحت درمان قرار گرفتند، ولی آنطوریکه باید بهبودی کامل نزد زن حاصل نمیشد تا اینکه او را مضافاً تحت یک درمان تقویتی جدی و قوی قراردادیم و پس از آن نتیجه مثبت و خیلی درخشانی عاید شد.

ناگفته نماند که این عارضه طولانی و لکوره سرسخت ناراحتیهای شدیدی در نزد زنان مبتلا ایجاد مینماید که گاهی سبب اختلالات روانی شده و بیمار را از هر کاری مأیوس مینماید، لذا معاینه دقیق و تشخیص فوری برای این قبیل بیماران واقعاً ارزش حیاتی دارد و خود بیماران هم در اسر درمان بهیچوجه نباید مسامحه نمایند.

درمان- در اینجا بر حسب سلیقه پزشک میتوان برای مبارزه با T.V از فرآورده های موجوده زیر استفاده نموده و برانگل فائق آمد و ضمناً طریق استعمال دارو و مواظبت های ممکنه را برای بیمار تشریح نمود.

۱- بهتر آنست که در وحله اول واژن را با محلول های رقیق آسیدی شستشو دهیم و

شروع درمان و چهارنفر پس از درمان فوت کرده‌اند ولی تلفات دخترها هیچ بوده‌است.
از نظر گروپ های خونی نکته قابل توجهی دیده نشد یعنی :

O	درصد از گروپ	۴	۵	۸
A	«	«	۲۹	۶
B	«	«	۱۵	۲

تعداد Rh منفی در تمام مبتلایان فقط دوتفر بوده است.

آزمایشهای خونی - هماتوکریت - فقط یازده مورد بیش از ۲ درصد ونه مورد بیش از ۱۰ درصد و بقیه پائین تر از ۱۰ درصد بود .

بیلی روبین - ۵ تا ۲۰ میلی گرم درصد و در ۱۲ مورد حتی بیش از بیست میلی گرم درصد بود و بالا بودن میزان بیلی روبین غیر مستقیم و توتال غالباً همراه با ازدیاد اوره خون بود که حتی به ۰/۹۰ گرم در لیتر میرسید .

هموگلوبین - بین سه تا ه گرم درصد سانتی و در یک مورد بیک گرم و نیم فقط در یک مورد در حدود هشت گرم درصد سانتی بود .

گویچه سفید - بندرت بیش از ده هزار در میلی متر مکعب بود .

رتیکولوسیت - بین پنج تا ده درصد

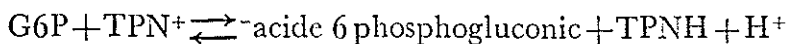
آنزیم G 6 P D با اینکه بعلت آماده نبودن وسائل مناسفانه در تمام بیماران اندازه گرفته نشد ولی در حدود یک صد بیمار را چه در هنگام شدت عوارض و چه پس از بهبودی مورد مطالعه قرار داده و علاوه بر خود بیمار آزمایش از خون والدین و برادر و خواهر بیمار هم انجام گردید و چنین نتیجه گرفته شد .

آزمایش Motulsky در کلیه بیماران چه در شدت بیماری و چه پس از بهبودی خیلی طولانی و حتی گاهی ۴ برابر طولانی تر از زمان عادی بود - زمان آزمایش در پدر بیمارانی که خود آنها سابقه ابتلاء به بیماری نداشتند کاملاً عادی بود ولی مادر کودکان مبتلا دچار کمبود آنزیم و گاهی زمان آن بیش از دو برابر طبیعی بود .

نتیجه - بیماری بافلازاله یا فاویسم ناخوشی بومی است که در بسیاری از نقاط ایران دیده میشود و همانطور که ذکر شد علت ابتلاء نه تنها خوردن باقلای خام یا پخته است بلکه گرده گل باقلا و آنچه که پس از خوردن باقلا وارد شیر مادر میشود میتواند سبب بروز بیماری گردد و علت اینکه بیشتر کودکان بدان مبتلا میشوند این است که یک بار پس از ابتلاء همیشه پدر و مادر و یا خود بیمار مراقبت و پرهیز میکند و نیز بیماری ارثی و در پسران بیشتر تظاهر میکند در صورتیکه از نظر آنزیم کم بود در نزد مادر خیلی شدید است

و از نظر درمان باید گفت که اگر کم خونی خیلی شدید نباشد و عوارضی بر آن اضافه نگردد و خون هم برای ترانسفوزیون در دسترس باشد ساده ترین و عاقبت بخیرترین کم خونی ها است و حتی یک بار در تمام بیمارانی که امسال یا سالهای پیش دیده ام احتیاجی بتکرار ترانسفوزیون نشد.

بحث - G6PD در جریان تجزیه مواد هیدروکربنه بعنوان کاتالیزور تبدیل گلوکز - شش فسفات یا 6Phospho gluconique وارد میشود و ئیدرژن آزاد میکند باین تریب:



و چون بین TPNH و اسید شش فسفو گلو کونیک همیشه تعادل موجود است میتوان از ازدیاد G6P مقدار گلوکز - فسفات دی هیدروژناز را بطریقه فوتومتریک نیز حساب کرد و با استفاده از این روش است که معلوم شده است میزان آنزیم در گویچه های سرخ خون بیش از سایر سلول های بدن و سپس در نسوج چربی - پستان زنان شیرده - کبد - لوزالمعده کلیه - ریه - مغز و از همه کمتر در عضله قلب دیده میشود در تومورهای بدخیم غالباً میزان آن زیاد میشود و برای اولین بار در ۱۹۵۸ در جزیره ساردنی ثابت شد که در بیماران مبتلا بفاویسم این آنزیم کمتر از طبیعی است و این نقص بشکل غالب incomplete در اولاد ذکور فامیل پس از خوردن باقلا (fava bean) یا گوجه سبز و یا داروهائی از نوع پلاسماشین یا کاموکین بشکل همولیز شدید همراه با هموگلوبینوری خودنمائی میکنند و این حساسیت در نژادهای مختلف کاملاً فرق میکند بطوریکه مثلاً در سیاه پوستان امریکای شمالی و افریقا سه تا ۵ درصد حساسیت نسبت به پریماکین دیده میشود که دچار کم بود G6PD میباشند در صورتیکه در اسرائیل این عارضه در بیشتر یرقان های نوزادان دیده شده است و برعکس در سوئد ۷۹ نوزاد سالم و ۲۰۵ نوزاد مبتلا به یرقان را مورد آزمایش قرارداد تغییر در مقدار آنزیم ندیده اند با توجه باینکه در تمام این موارد آزمایش آنتی گلوبلین وسایر آزمایشات مشابه منفی بود.

اخیراً Grignani با مخلوط کردن stroma گویچه سرخ عادی با مایع همولیز خون اشخاص مبتلا بفاویسم توانست ثابت کند که بیماری فاویسم بعلت کم بود آنزیم نیست بلکه چون در مخلوط بالا آنزیم بشکل فعال وجود دارد بایستی علت همولیز مربوط بفقدان ماده باشد که فعال شدن آنزیم بدان بسته است و نیز ثابت شده است که این ماده نمیتواند مانع فعال شدن آنزیم باشد.

این آنزیم در بعضی از کم خونیها مقدارش از طبیعی هم بالاتر میرود مانند بیماری