

RAIMUNDO APOLIANO ALBUQUERQUE

- GLICOSE - 6 - FOSFATO - DEHIDROGENASE -

- Estudo em doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará -

Trabalho apresentado como
requisito final do Curso
de Especialização em He-
matologia e Hemoterapia.
Convênio MEC/BIDIII/UFC

UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ

Fortaleza — Ceará

1986

ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO
2. MATERIAL E MÉTODOS
3. RESULTADOS
4. DISCUSSÃO
5. CONCLUSÕES
6. SUMMARY
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

GLICOSE-6-FOSFATO DEHIDROGENASE : ESTUDO EM DOADORES DE SANGUE DO CENTRO DE HEMATOLOGIA HEMOTERAPIA DO CEARÁ*

RAIMUNDO APOLIANO ALBUQUERQUE**

Estudamos 508 amostras de sangue de doadores do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará, para pesquisa da deficiência de Glicose-6-fosfato dehidrogenase (G-6-PD). Encontramos 21 (4,13%) portadores de deficiência de G-6-PD, sendo 20 do sexo masculino (3 brancos e 17 não brancos) e 1 do sexo feminino (não branco)

Os nossos dados foram comparados com os da literatura.

1. INTRODUÇÃO

A Glicose-6-fosfato dehidrogenase é uma enzima eritrocitária que participa efetivamente na redução da metahemoglobina em hemoglobina por fazer parte do "shunt" das pentoses levando a formação de NADPH a partir de NADP (3-16-19 - 23).

É sabido que pessoas com deficiência dessa enzima podem, em determinadas circunstâncias, apresentar crise hemolítica grave (4-6-9-22-27-29). Certas drogas, infecções e alguns alimentos são os principais agentes desencadeadores do processo hemolítico (5-7-8-11-12-18-20-25-26).

Recem-nascidos com deficiência de Glicose-6-fosfato dehidrogenase podem necessitar de exsanguíneo transfusão e nestas circunstâncias é necessário evitar sangue de doadores com a mesma deficiência enzimática (13-14-15-17-20-21).

A incidência dessa enzimopatia é variável com a raça e com a região estudada e deficiência mais acentuada ocorre

* Trabalho apresentado como requisito final ao Curso de Especialização em Hematologia e Hemoterapia Convênio MEC/BID III/UFC.

** Médico - Hematologista do HEMOCE.

mais comumente entre os homens (22-24-28).

A finalidade do presente trabalho é verificar a prevalência da deficiência de G-6-PD numa população de doadores de sangue em que as alterações eritrocitárias devem ser bem estudadas.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Foram colhidos amostras de sangue dos doadores do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará, durante o período de 2 a 30 de janeiro de 1986. Anotamos para cada doador, as informações quanto a idade, sexo e cor. Colhemos o sangue com solução de ACD modificada, apresentando este anti-coagulante a seguinte composição:

Citrato trisódico dihidratado	9,5625 g.
Ácido cítrico monohidratado	3,0 g.
Dextrose (glicose anidra)	4,5 g.
Água destilada q.s.p.	100 ml

Utilizamos 0,2 ml da solução anticoagulante para cada 5 ml de sangue e procedemos a análise do mesmo dentro das 36 horas posteriores, ficando a amostra de sangue guardada a 4°C durante esse período.

Empregamos a técnica de Brewer e colaboradores (23) observando as seguintes etapas:

1. Adição de reagentes e sangue em tubo na seguinte proporção:

- 0,05 ml da solução de nitrito de sódio-glicose
- 0,05 ml de solução de azul de metileno
- 1,0 ml de sangue do doador

2. Mistura por inversão

3. Colocação em banho-maria a 37°C durante 3 horas.

4. Retirada do banho-maria seguida de nova mistura por inversão.

5. Adição de 10 ml de água destilada e 0,1 ml de sangue recém-agitado do respectivo doador.

6. Leitura num tempo superior a 2 minutos e inferior a 10 minutos.

Critérios de leitura:

Pessoas deficientes (expressão total do defeito):

- Cinza escuro ou café

Pessoas normais:

- Roxo claro.

Mulheres deficientes (heterozigotas):

- Variável de roxo claro a café.

3. RESULTADOS

No período de 2 a 30 de janeiro de 1986 foram coletadas 576 unidades de sangue de doadores no HEMOCE e destes examinamos 508 amostras para determinarmos a deficiência de G-6PD, representando 88,1% do total.

Destes, 469 (92,3%) eram do sexo masculino e 39 (7,7%) do sexo feminino. A idade variou de 18 a 59 anos, com uma média de 31,5 anos.

Quanto a cor, 158 (31,1%) foram considerados brancos e 350 (68,9%) não brancos (tabela I) .

Dentre as 508 amostras examinadas, 487 (95,9%) mostraram resultados normais e 21 (4,1%) apresentaram deficiência da enzima Glicose-6-fosfato desidrogenase. Destes, 20(3,9%) pertenciam ao sexo masculino sendo 3(0,6%) brancos e 17 (3,3%) não brancos; e 1 (0,2%) não branco pertencia ao sexo feminino . (tabela II e III).

TABELA I

Distribuição dos doadores de sangue investigados para deficiência de G6PD, quanto a cor

COR	Nº DE DOADORES	%
Branca	158	31,1
Não Branca	350	68,9
TOTAL	508	100,0

TABELA II

Distribuição dos doadores de sangue investigados
para deficiência de G-6PD quanto ao sexo e cor

COR	SEXO		TOTAL
	MASCULINO	FEMININO	
Branca	145	13	158
Não Branca	324	26	350
Total	469	39	508

TABELA III

Distribuição dos resultados da pesquisa de G-6PD
em doadores de sangue quanto ao sexo e cor

DOADORES EXAMINADOS		C O R BRANCA/N BRANCA		TOTAL	%
Deficientes	M	3	17	20	3,9
	F	0	1	1	0,2
Normais	M	142	307	449	88,4
	F	13	25	38	7,5
Total		158	350	508	100,0

4. DISCUSSÃO

Pela sua incidência considerável e pela morbidade que pode em certos casos determinar, a deficiência de G-6-PD é merecedora de investigação mais criteriosa.

Estudos feitos em 815 pacientes masculino negroides de um hospital (1) revelaram uma incidência da atividade diminuída da enzima em 8,09%. Em 204 doadores do Banco de Sangue da UNICAMP (22) a incidência entre os negroides foi de 10,42% e nos cancasoides 2,56%. Recém-nascidos a termo apresentaram deficiência da enzima em percentagem semelhante (21).

Do ponto de vista epidemiológico é de grande importância a investigação da enzima Glicose-6-fosfato desidrogenase em criança recém-nascidas, pela possibilidade de prevenir crises hemolíticas naqueles com deficiência comprovada da enzima (2-31-32).

O presente trabalho é o primeiro a realizar-se em nosso meio e os resultados obtidos são semelhantes aos encontrados na literatura pesquisada (1-2-21-22)

Com relação a cor torna-se difícil adotarmos uma classificação mais detalhada em virtude da miscigenação predominante entre nós. A prevalência quase absoluta da deficiência no sexo masculino deve-se, além do fator genético, a própria proporção bem maior de homens na população estudada (30).

Deve o portador da enzimopatia ser aconselhado a deixar de ser doador de sangue (22) pelas implicações anteriormente discutidas e o aconselhamento genético deve fazer parte de medidas de alcance posterior.

5. CONCLUSÕES

Os resultados obtidos no presente trabalho nos permitem concluir:

1. A incidência da deficiência de Glicose -6-fosfato desidrogenase nos doadores de sangue do HEMOCE, de 2 a 30 de janeiro de 1986, é de 4,13% (21 indivíduos).

2. Dentre os 21 doadores com deficiência de G-6-PD, 20 são homens e 1 mulher.

3. Dentre os 20 do sexo masculino 3 são brancos e 17 não brancos e a única do sexo feminino é não branca.

4. A incidência de 4,13% de doadores com deficiência de G-6-PD mostra a importância epidemiológica e social do achado, merecendo estudo mais amplo com a finalidade de avaliar a introdução deste exame como critério na seleção de doadores.

6. SUMMARY

We studied 508 blood samples of normal healthy donors from the Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará in order to research the Glicose-6-phosphate dehydrogenase (G-6-PD) deficiency.

We found 21 (4,13%) deficiency carriers: Twenty of them were male (3 white men and 17 nonwhite men) and just one of them was female (non white woman).

Our data were compared with those from international literature.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AZEVEDO, W.C. et alii: Deficiência de Glicose-6-fosfato dehidrogenase em pacientes de um hospital geral de Salvador, Bahia, Brasil. Rev. Bras. Pesq. Med. Biol. 11 : 49-52, 1978.
2. AZEVEDO, E.S. & AZEVEDO, T.F.S. Glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and neonatal Jaundice in Bahia Brazil, Ciência e Cultura, 26: 1044-1047, 1974.
3. BARRETO, O.C.O.P. Nova variante da Glicose-6-fosfato dehidrogenase eritrocitária: Gd São Paulo. Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. S. Paulo. 38: 247-248, 1983.
4. BERNINI, L., LATTE, B., SINISCALCO, M. Survival of Cr-labelled red cells in subjects with thalassemia-trait ou G-6PD deficiency ou both abnormalities. Brit. J. Haemat. 10: 171-180, 1964.
5. BEUTLER, E. Acetamonophen and G-6PD deficiency. Acta Haematologica. 72: 211-212, 1984.
6. BEUTLER, E., MATHAI, C.K., SMITH, J.E. Biochemical variants of Glicose-6-phosphate dehydrogenase giving rise to congenital nonspherocytic hemolytic disease. Blood 31: 131-150, 1968.
7. BEUTLER, E. The hemolytic effect of primaquine and related compounds: a review. Blood 14: 103-139, 1959.
8. BREWER, G.J., TARLOV, A.R., KELLERMEYER, R.W. The hemolytic effect of primaquine. XII Shortened erythrocyte life span in primaquine-sensitive male negroes in the absence of drug administration. J. Lab. Clin. Med. 58: 217-224, 1961.
9. BURKA, E.R., WEAVER, Z., MARKS, P.A. Clinical spectrum of hemolytic anemia associated with glucose-6-phosphate-dehydrogenase deficiency. Annals of Internal Medicine, 64: 817-825, 1966.
10. CAPPS, F.P.A. et alii. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and neonatal jaundice in Nigéria. Lancet, 2: 379-383, 1963.

11. CARSON, P.E. et alii: Enzymatic deficiency in primaquine-sensitive erythrocytes. Science 124: 484-485, 1956.
12. CHOREMIS, C. et alii: Viral hepatitis in G-6-PD deficiency Lancet 1: 269-270, 1966.
13. DOXIADIS, S.A. et alii: Erythrocyte enzyme deficiency in Unexplained kernicterus. Lancet 2: 44-45, 1960.
14. DOXIADIS, S.A. et alii: Risk of severe jaundice in Glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency of the newborn. Lancet 2: 1210-1212, 1964.
15. DOXIADIS, S.A. et alii: Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: a new aetiological factor of severe neonatal Jaundice. Lancet 1: 297-301, 1961.
16. GROSS, R.T. HURWITZ, R.E., MARKS, P.A. An hereditary enzymatic defect erythrocyte metabolism: Glucose-6-phosphate-dehydrogenase deficiency. The Journal of Clinical Investigation 37: 1176-1184.
17. IFEKWUNIGWE, A.E. & LUZZATTO, L. Kernicterus in G-6-PD deficiency. Lancet 1: 667, 1966.
18. MARQUES, J. & CAMPOS, J.O. Incidência da deficiência de Glucose-6-fosfato deidrogenase em negros de Minas Gerais. Rev. Ass. Med. Brasil. 21: 111-112, 1975.
19. ORLINA, A.R., JOSEPHSON, A.M., MCDONALD, B.J. The poststorage viability of Glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient erythrocytes. J. Lab. Clin. Med. 75: 930-936, 1970.
20. PANNACCIULLI, I. et alii. The course of experimentally induced hemolytic anemia in a primaquine-sensitive caucasian. Blood 25: 92-95, 1965.
21. RAMALHO, A.S. Deficiência de desidrogenase de 6-fosfato de glicose (G-6-PD) em recém-nascidos brasileiros. Rev. Ass. Med. Brasil. 27: 343-345, 1981.
22. RAMALHO, A.S. & BEIGUELMAN, B. Deficiência de desidrogenase de 6-fosfato de glicose (G-6-PD) ou doadores de sangue brasileiros. Folha Médica 73: 49-50, 1976.
23. RENAULD, G.F.S. & FERREIRA, J.M. - Manual Latino Americano (Laboratório hemoglobinopatias). 155p. San José, Costa Rica, 1980.

24. SALDANHA,P.H., MAIA,J.C.C.,NÓBREGA,F.G. Distribution of erythrocyte Glucose-6-phosphate dehydrogenase activity and eletrophoretic variants among different racial groups in Brazil. Rev.Bras.Pesq.Med.Biol. 2: 327-333, 1969.
25. SALEN,G.et alii: Acute hemolytic anemia complicating viral hepatitis in patients with Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Annals of internal medicine 65: 1210-1220, 1966.
26. SANSONE,G. et alii: Acute hemolytic anemia induced by a phrazolonic drug in a child with Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Acta Haematologica. 72: 285-287 1984.
27. SCHROTER,W. et alii: Combined Glucose phosphate isomerase and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency of the erythrocytes: a new haemolytic syndrome.Brit.J . Haemat. 20: 249-261, 1971.
28. SHOWS,T.B., TASHIAN,R.E.,BREWER,G.J. Erythrocyte Glucose-6-phosphate dehydrogenase in Cancasians : new inherited variant. Science 145: 1056-1057, 1964.
29. SMITH,G. & VELLAS,F. Erythrocyte enzyme deficiency in ce-nexplained kernicterus. Lancet 1: 1133-1134, 1960.
30. SOLEM,E.Glucose-6-phosphate deficiency: an lasy and sensitive quantitative assay for the detection of female heterozygotes in red blood cells. Clinica Acta 142:153-160, 1984.
31. WEATHERALL,D.J. Enzyme deficiency in hemolytic disease of newbron. Lancet 2: 835-837, 1960.
32. WOLFF,J.A. GROSSAMÁN,B.H. PAYA,K. Neonatal Serum Bilirubin and Glucose-6-phosphate dehydrogenase. Amer.J.Dis.Child. 113: 251-254, 1967.