

Maria das Mercês Rocha

*Estudo da Deficiência da Glicose-6-Fosfato Desidrogenase em
Doadores de Sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do
Ceará - Regional Crato*

Universidade Federal do Ceará

Maria das Mercês Rocha
Farmacêutica - Bioquímica

***Estudo da Deficiência da Glicose-6-Fosfato Desidrogenase em
Doadores de Sangue do Centro de Hematologia e
Hemoterapia do Ceará - Regional Crato***

*Trabalho apresentado como requisito final do curso de
especialização em Hematologia e Hemoterapia
D.A.C.T. e D.M.C./HEMOCE/U.F.C.*

Universidade Federal do Ceará

Fortaleza - Ceará
1994

Orientadora:

Dra. Francisca Vânia Barreto Aguiar
Ferreira Gomes, Prof^a. do Departamen-
to de Análises Clínicas e Toxicológicas
CCS/UFC - Especialista em
Hematologia e Hemoterapia.

O Senhor é o meu
pastor; nada me faltará

SALMO 23

AGRADECIMENTOS

Ao professor Dr. José Murilo Martins, meus sinceros agradecimentos pela oportunidade de participar desse curso.

A Dra. Giovenete Oliveira, pela amizade e dedicação durante o estágio no HEMOPE.

A Dr. Marcelo Alencar pela porta aberta e pelo novo caminho que me abriu à frente.

Aos diretores do HEMOCE-CRATO, Dr. Raimundo Apoliano e Dra. Neide Barreto pelo apoio durante o curso.

A Dra. Vânia Barreto A. F. Gomes, pelo incentivo e dedicação no decorrer do curso e na orientação do referido trabalho.

Aos funcionários do HEMOCE-CRATO, pelo apoio na coleta de dados para realização do trabalho.

A Célia, Viviane, D. Francisca e Clarice pela disponibilidade e amizade.

Aos colegas do curso Jesamar e Eudes que se tornaram grandes companheiros.

Ao Dr. Mario Rigatto, pelos valiosos ensinamentos e sugestões para escrever esse trabalho.

A todos os professores do curso, pela dedicação e transmissão de conhecimentos.

A Dra. Rita Marinei e Dra. Fátima Marques, pela ajuda na parte prática do referido trabalho.

AGRADECIMENTOS ESPECIAIS

A minha família, pela doce presença em minha vida.

A Célia, Angela e Fátima, que pela amizade e companheirismo tornaram-se minha família e amenizaram as saudades do lar.

As amigas Dra. Verônica e Dra. Rejane, pelo apoio e carinho.

A Dra. Ana Cláudia, pela amizade e pleno apoio na realização desse trabalho..

SUMÁRIO

RESUMO	7
INTRODUÇÃO	8
MATERIAL E MÉTODO	14
RESULTADOS	18
DISCUSSÃO	23
CONCLUSÃO	26
SUMMARY	27
BIBLIOGRAFIA	28

Estudo da deficiência da Glicose-6-fosfato desidrogenase em doadores de Sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará-Regional Crato*

Maria das Mercês Rocha**

RESUMO

Realizamos a pesquisa da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase (G-6-PD) em 1075 amostras de sangue de doadores do sexo masculino do centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará - Regional Crato, no período de abril a outubro de 1993.

Utilizamos o método da redução da metahemoglobina (Brewer e colaboradores), para determinar a deficiência de G-6-PD.

Encontramos uma frequência de 3,25%, sendo 02 brancos (0,8%) e 33 não brancos (3,94%).

Os resultados obtidos foram comparados com os existentes na literatura nacional.

* Trabalho apresentado como requisito final do curso de especialização em Hematologia e Hemoterapia

** Farmacêutica - Bioquímica do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará-Regional Crato.

INTRODUÇÃO

A glicose-6-fosfato desidrogenase é uma enzima existente em quase todas os tecidos animais e humanos e alguns microorganismos. No homem, maiores concentrações se localizam nas células sanguíneas, no tecido adiposo na mama durante a lactação, e em menor concentração no fígado, pâncreas, rim, pulmão e cérebro. O plasma e os músculos esqueléticos e cardíacos apresentam apenas traços da enzima, mas ela costuma aparecer com elevada atividade em alguns tumores malignos (38).

O eritrócito obtém energia através da glicólise, utilizando para isto a via de Embden-Meyerhof ou via anaeróbica responsável por 90% deste metabolismo e a via oxidativa direta ou da hexose monofosfato responsável por 10% deste metabolismo (7,8). (figura 1)

A glicólise é a quebra da glicose e tem como primeiro passo a sua transformação em 6 fosfato glicose. A conversão desta em 6-fosfogliconato necessita da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase que participa também na redução de NADP á NADPH. Esta coenzima é de crucial importância na manutenção da integridade da membrana do eritrócito assim como o glutathion reduzido. (GSH)

Este é formado a partir da ação da redutase de glutathion, que requer NADPH como coenzima, sobre o glutathion oxidado (GSSH). A deficiência de GSH pode provocar hemólise e deficiência de transporte de oxigênio pelo eritrócito.

A deficiência de NADPH devido a deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase permite a formação de metahemoglobina, pois a conversão desta em hemoglobina ou de ferro férrico em ferroso depende da ação da redutase de hemoglobina sob ação

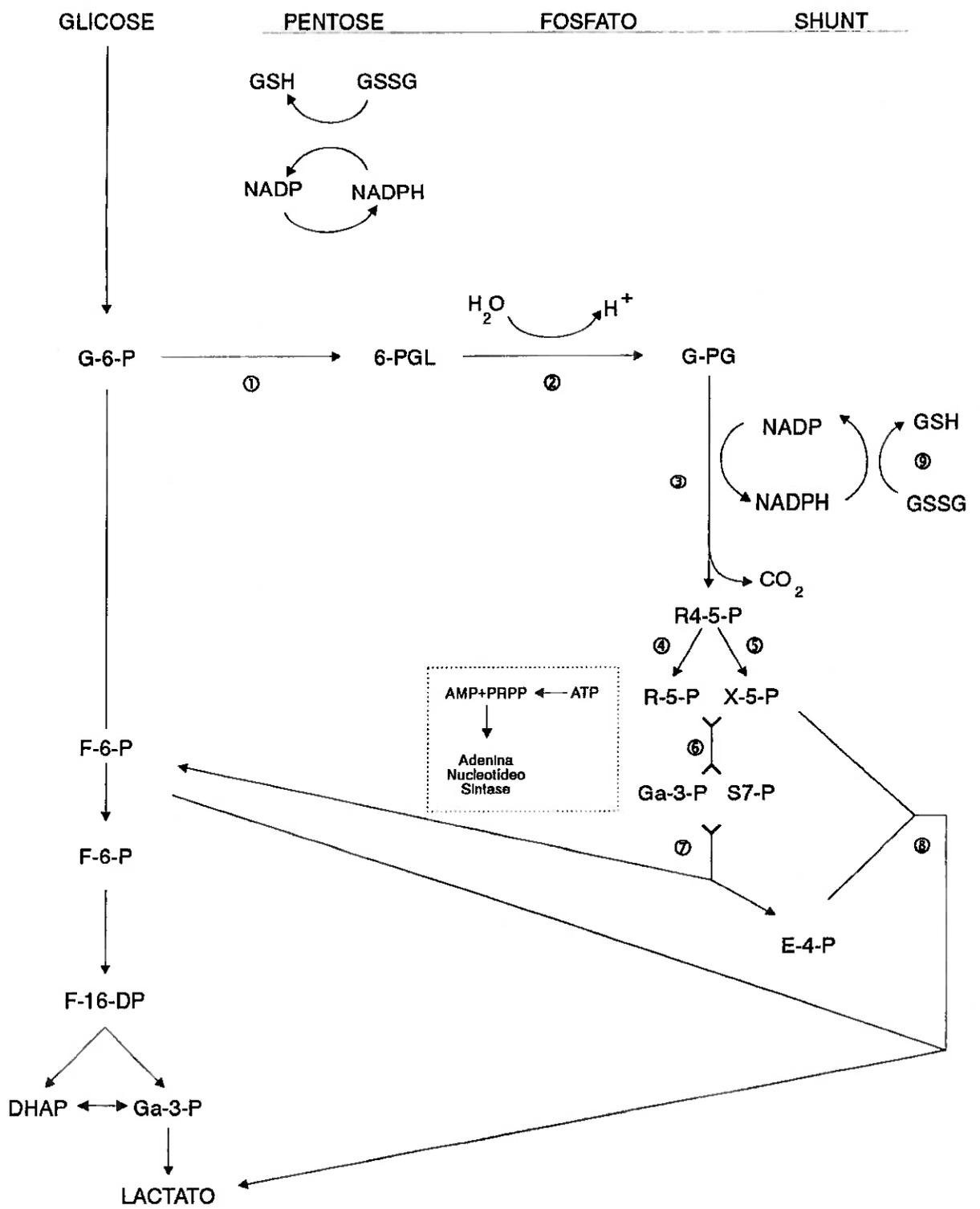


FIGURA 1 - Via de Hexose Monofosfato ou via das Pentoses

1. G6PD
2. 6-Fosfogluconato desidrogenase
3. 6-Fosfoglunato desidrogenase
4. Xilulose 5-fosfato epimerase
5. Ribose-5-fosfato isomerase
6. Transcetolase
7. Transaldolase
8. Transcetolase
9. GSSG-Rd

E-4-P: Eritrose-4-Fosfato

RU-5-P: Ribulose-5-Fosfato

5-7-P: Sedoheptulose-6-Fosfato

da coenzima NADPH. Desta forma a atividade das duas vias glicolíticas são afetadas diminuindo a utilização da glicose (pelos eritrócitos (9,21,34,38)).

A diminuição da atividade da glicose-6-fosfato desidrogenase foi primeiro mostrada pelas características da sensibilidade a primaquina por Carson, Flanagan, Eckes e Slving (1956) (11,21,39).

O déficit de glicose-6-fosfato desidrogenase é a enzimopatia mais frequente e a que se conhece melhor seus aspectos clínicos e biológicos (20).

A distribuição geográfica da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase tem sido estruturada em diversos países do mundo. Parece está relacionado com a etnia bem como com fatores ambientais. Altas incidências ocorre em negros, italianos, gregos e judeus sefárdicos, também existem diferenças de acordo com o sub-grupo étnico e país de origem, como por exemplo, em relação aos judeus do Kurdestão, Irã ou Afeganistão.

A relação entre a alta incidência da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase e a malária falciparum em certas regiões é muito importante e pode ser explicada pela grande resistência do paciente deficiente em relação a malária; na verdade, os níveis de glutathione reduzido para o metabolismo do falciparum são baixos nos eritrócitos deficientes de glicose-6-fosfato desidrogenase (3,39).

Tem sido estimado que mais de 200 milhões de pessoas são deficientes de glicose-6-fosfato desidrogenase. É uma deficiência ligada ao x, descoberta a mais de 30 anos em estudos realizados em pessoas com reações hemolíticas pela ação de drogas. Mais de 400 variantes dessa enzima tem sido descritas, distinguidas pelas características bioquímicas.

De todas as variedades de glicose-6-fosfato desidrogenase com atividade deficiente as que mostram maior importância, pela sua frequência, são a variante negroide ou africana, que ocorre comumente em indivíduos negróides, e a variantes denominada mediterrânea, que é encontrada, mais usualmente, em italianos, principalmente da Sardenha e da Sicília, em gregos, judeus orientais, árabes e persas. Evidentemente, por ser um caráter recessivo ligado ao sexo, a deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase é mais frequente em indivíduos do sexo masculino do que em mulheres (1,14,21,31,32,33,35,39).

Classes de Variantes segundo Yoshida (36)

Classe 1 - Variantes diferentes associadas à anemia hemolítica crônica (variante New York).

Classe 2 – Variantes com deficiência grave da atividade da glicose-6-fosfato desidrogenase (variante Mediterrâneo).

Classe 3 – Variantes com deficiência moderada da atividade da enzima (variante africana ou A⁻).

Classe 4 – Variantes com deficiência muito suave da enzima ou sem deficiência (variante A).

Classe 5 – Variantes com atividade enzimática aumentada.

Em 1949 foi demonstrado que os compostos hemolíticos são oxidantes. Sob circunstâncias fisiológicas a oxidação celular é baixa nos eritrócitos, apesar da alta concentração de oxigênio molecular e Hidrogênio intracelular. A transferência de hidrogênios (eletrons), de NADPH, Hb(Fe⁺⁺), e sulfidnilas de proteínas livres, e outros doadores é altamente acelerado por intermediários redox agindo como acceptor de hidrogênio (12).

Diversos mecanismos dentro do eritrócito normal protege contra injúrias de drogas oxidantes. A taxa de regeneração do NADPH pode ser acelerada pelo aumento da glicose metabolizada pela via das pentoses. Nos eritrócitos normais sobre o stress de drogas oxidantes, são capazes de gerar NADPH rapidamente para a redução do glutathion e da metahemoglobina. Uma vez reduzido, o glutathion poderá proteger os grupamentos sulfidrilas tanto da hemoglobina como das proteínas da membrana eritrocitária da oxidação irreversível. A catalase destroi H₂O₂ um agente oxidante que pode danificar a célula. Em contraste a eritrócitos normais, eritrócitos sensíveis são incapazes de gerar NADPH de forma rápida, por causa da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase. Em consequência eles não respondem ao estímulo de compostos redutores, ocorre baixa na concentração de GSH; formação da metahemoglobina e diminuição da sobrevida (19,39).

Por muitos anos pensava-se ser as drogas o principal fator desencadeante de crises hemolíticas em pacientes com deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase. Estudos posteriores mostraram que as infecções parecem ter mais importância (4).

Drogas que podem causar hemólise em pacientes com deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase são as apresentadas no quadro I: (17,21,28).

QUADRO I: Drogas e Produtos químicos que podem induzir anemia em pessoas com deficiência em pessoas com deficiência de Glicose-6-Fosfato desidrogenase.

Acetanilida	Nixidazol
Doxorubicina	Nitrofurantoina
Furazolidona	Fenazopiridina
Azul de Metileno	Primaquina
Ácido Noledíxico	Sulfametazol

Autores como Cox e Roberts, em referência a uma revisão feita por Beuther's, resolveram incluir a dapsona na lista de drogas comuns que podem induzir hemólise em pessoas com deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase.

A dapsona pode causar metahemoglobinemia e anemia hemolítica em qualquer paciente que recebe diariamente 200mg ou mais, mas a hemólise é exarcebada em pacientes com deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase e pode ocorrer em doses muito menores. É recomendado que seja checado os níveis de glicose-6-fosfato desidrogenase em todos os candidatos para terapia com dapsona e um nível baixo da enzima deve ser considerado uma contra indicação para o seu uso (21).

Um dos mais devastadores efeitos da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase é a icterícia neonatal. A icterícia severa pode levar ao Kernicterus. A causa da icterícia não está totalmente clara, visto que a hemólise não parece ser o papel principal. Evidenciou-se ainda que a deficiência dessa enzima pode desenvolver anemia hemolítica em associação com uma variedade de doenças tais como pneumonia, acidose diabética, hepatite e outras infecções bacterianas e virais (11,17,29,37).

Como os hanseneanos são submetidos a sulfoterapia foi considerado interessante investigar a possibilidade de casos de leprosos com deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase poderiam ser mais susceptíveis a desenvolver anemia hemolítica. Após os estudos verificaram que não houve significância entre os indivíduos sadios e lepramatosos portadores de deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase (5).

Os métodos utilizados para detecção de glicose-6-fosfato desidrogenase foram padronizados pela OMS em 1967 e incluem: método da discoloração do azul de cresil brilhante; método da redução do metahemoglobina; método da fluorescência; método do ascorbato cianeto e método de fotometria com azul de metileno. O comitê internacional de padronização em hematologia recomenda a utilização do teste da

fluorescência como teste de Screening para deficiência de G-6-PD, pela simplicidade, baixo custo e facilidade para aquisição, preparo e conservação dos reagentes(10).

Em um trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, o teste de fluorescência evidenciou maior número de indivíduos deficientes (12%) que o teste de redução de metahemoglobina que foi de 7,5%, não tendo havido, contudo significância estatística (13,27).

Outros métodos de triagem tem sido usados em muitos laboratórios. A confiabilidade do teste da descoloração do azul de cresil brilhante depende da disponibilidade de grande quantidade de corante; as várias modificações do teste de redução da metahemoglobina (Brewer, 1962) depende do metabolismo do eritrócito. O cianido-ascorbato é relativamente não específico, dando resultados positivos em muitas outras anormalidades da hemácia e também requer sangue relativamente fresco (13). Em um trabalho realizado por Jacob (22) empregando ascorbato e cianeto, o mesmo mostrou várias vantagens sobre os outros testes existentes.

O método utilizado para pesquisa da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase foi a prova da redução da metahemoglobina, embora seja a prova mais econômica, e portanto, a mais usada, é recomendada que o teste seja usado apenas como teste de triagem, que deverá ser confirmado com método enzimático (6,15,16,41).

Estudos foram realizados no sentido de explicar as consequências que podem ocorrer quando se transfunde sangue de um doador sensível a droga (26,40). O seguinte mecanismo foi observado: Após coletar 300ml de sangue de indivíduo do sexo masculino, da Sardenha, o mesmo foi marcado com cr^{51} e transfundido em outro paciente, para determinar a sobrevivência das hemácias. Do dia da transfusão até o 5º dia e até o 10º a sobrevivência caiu rapidamente até níveis muito baixos (25,40).

Os dados acima descritos atestam a necessidade de existência de testes de triagem p/ eritrócitos deficientes de G-6-PD entre as populações com alta frequência do defeito. É importante a realização da triagem quando existe imigração considerável de indivíduos do mediterrâneo.

Brewer et al encontraram um vida celular significativamente diminuída em células deficientes de G-6-PD, dependentes do uso de drogas.

MATERIAL E MÉTODO

Foram analisados 1075 amostras de sangue provenientes de doadores do sexo masculino do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará - Regional Crato.

Por ocasião da coleta obtinha-se informações dos doadores através de uma ficha, onde se registrava a raça, profissão e se fazia uso de algum medicamento. (figura 2)

Somente foram coletadas amostras de sangue de doadores masculinos devido o baixo percentual de doadores do sexo feminino. Em relação a cor, para o estudo, foram divididos em dois grupos: brancos e não brancos.

As amostras foram colhidas por punção venosa, aproximadamente 5,0ml, em frascos tipo penicilina contendo 1,0ml de solução anticoagulante de Alsever, que mantém viáveis as hemácias por 25 dias a temperatura ambiente ou a 4°C. As mesmas eram acondicionadas em geladeira a 4°C durante um período de no máximo 8 dias, quando então eram enviadas para o HEMOCE - Fortaleza para serem analisadas.

A solução anticoagulante de Alsever apresenta a seguinte composição:

Glicose	20,5g
Citrato de Sódio	8,0g
Ácido Cítrico	5,5g
Cloreto de Sódio	4,2g
Água destilada q.s.p	1000ml

A solução anticoagulante de Alsever é autoclavada durante 15 minutos a 1,5 libras.

As amostras foram examinadas pela técnica da redução da metahemoglobina. O teste baseia-se no princípio de que a metahemoglobina é reduzida a hemoglobina se houver formação de NADPH. O nitrito de sódio é usado para oxidar a hemoglobina (Fe^{++}); o azul de metileno estimula o shunt das pentoses cuja primeira enzima é a G-6-PD.

No sangue normal a metahemoglobina é revertida a hemoglobina após 3 horas de incubação a 37°C , na presença do azul de metileno e nitrito de sódio. A redução é completa em indivíduos normais. Em indivíduos deficientes de G-6-PD não ocorre esse fenômeno, permanecendo na forma de metahemoglobina.

A técnica empregada foi a de Brewer e colaboradores (15,16) seguindo a seguinte sequência:

Tubo Teste:

- 1) 0,05ml de solução de nitrito de sódio glicose
- 2) 0,05ml de solução de azul de metileno
- 3) 1,0ml de sangue do doador
- 4) Misturar por inversão

Tubo de Referência Positiva:

- 1) 0,05ml de solução de nitrato de sódio glicose
- 2) 1,0ml de sangue do doador
- 3) Misturar por inversão

Tubo de Referência Negativa

- 1) 1,0ml de sangue do doador

Colocar em banho maria a 37°C , durante 3 horas.

Retiradas do banho maria transfere-se 0,1ml de sangue de cada tubo, teste, referência positiva e negativa, para outros tubos contendo 10ml de água destilada.

A leitura foi realizada em um intervalo de tempo que variou entre 2 e 10 minutos, de acordo com a técnica.

Os critérios de leitura usados foram:

- 1) Deficientes: coloração marrom escuro, semelhante ao tubo de referência positiva.

2) Normais: coloração vermelho claro, semelhante ao tubo de referência negativa.

O nível de significância estatística foi fixado em 0,05.

Figura 2: Ficha de Identificação

Curso de Especialização em Hematologia e Hemoterapia

Tema da Pesquisa: Deficiência da Glicose-6-Fosfato Desidrogenase em doadores de sangue

Pesquisadora: Maria Mercês Rocha

Orientadora: Fc^a. Vânia Barreto Aguiar F. Gomes

FICHA DE IDENTIFICAÇÃO

Nome do Doador: _____

Data da Coleta: _____ N° da Amostra: _____

Idade: _____ Sexo: _____

Cor: () Branca () Não Branca Profissão: _____

Grau de Escolaridade: _____ Local de Nascimento: _____

Endereço: _____

Faz uso de algum medicamento? () Sim () Não

Qual? _____

RESULTADOS

Foram analisados para deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase 1075 amostras de sangue de doadores do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará - Regional Crato, durante o período de abril a outubro de 1993.

Todos os doadores examinados perteciam ao sexo masculino.

Em relação a cor classificamos como brancos, 239(22,84%) e não brancos 836(77,76%) segundo os critérios adotados (tabela I).

A distribuição da frequência de doadores de acordo com naturalidade e Estado em que nasceram (tabelas IV e V), observa-se uma maior frequência na cidade de Juazeiro do Norte (33,87%) e no Estado do Ceará (83,03%).

Identificamos nas 1075 amostras examinadas, que 35 (3,25%) apresentaram deficiência da enzima G-6-PD, enquanto que 1040 (96,74%) mostraram resultados normais (tabela II).

Dos 35 que apresentaram deficiência de G-6-PD 02(0,84%) eram brancos e 33(3,94%) não brancos (tabela III).

Aplicando-se o teste do χ^2 aos dados da tabela III, onde associamos a deficiência de G-6-PD a cor, encontramos um valor do $\chi^2 = 5,70$ e $P = 0,16$, indicando que não houve associação entre a raça e a deficiência dessa enzima.

Entre os deficientes de G-6-PD nascidos no Ceará, 13 são de Juazeiro do Norte, 07 do Crato, 02 de Caririáçu, 01 de Assaré, 01 de Santana do Cariri, 01 de Nova Olinda, 01 de Jardim, 01 de Barbalha, 01 de Barro, 01 de Araripe (figura 03).

TABELA I - Distribuição dos doadores de sangue investigados para a deficiência de Glicose-6-Fosfato desidrogenase quanto a cor.

COR	Nº DE DOADORES	%
BRANCA	239	22,24
NÃO BRANCA	836	77,76
TOTAL	1075	100,00

TABELA II - Distribuição dos doadores de sangue investigados para a deficiência de Glicose-6-Fosfato desidrogenase quanto ao resultado do teste.

RESULTADO	Nº DE DOADORES	%
DEFICIENTES	35	3,25
NORMAL	1040	96,75
TOTAL	1075	100,00

TABELA III - DISTRIBUIÇÃO DOS RESULTADOS DA PESQUISA DE DEFICIÊNCIA DE GLICOSE-6-FOSFATO DESIDROGENASE EM DOADORES DE SANGUE QUANTO A COR

DOADORES EXAMINADOS	COR		TOTAL	%
	BRANCA	NÃO BRANCA		
DEFICIENTES	02	33	35	3,25
NORMAL	237	803	1075	96,75
TOTAL	239	836	1105	100,00

$\chi^2 - 5,70$ $p = 0,16$

TABELA IV - Distribuição de Frequência de doadores de acordo com a naturalidade

NATURALIDADE DO DOADOR	Nº de DOADORES	%
Juazeiro do Norte	364	33,87
Crato	210	19,54
Outros Estados	180	16,75
Caririaçu	57	5,30
Aurora	29	2,70
Barbalha	25	2,33
Lavras da Mangabeira	24	2,24
Mauriti	21	1,96
Farias Brito	19	1,77
Santana do Cariri	17	1,59
Não determinado	14	1,31
Barro	13	1,21
Missão Velha	13	1,21
Fortaleza	12	1,12
Assaré	11	1,03
Milagres	8	0,75
Jardim	8	0,75
Araripe	7	0,66
Brejo Santo	7	0,66
Várzea Alegre	7	0,66
Campos Sales	4	0,38
Antonina do Norte	3	0,28
Grangeiro	3	0,28
Icó	3	0,28
Penaforte	2	0,19
Jucás	2	0,19
Parnamirim	2	0,19
Senador Pompeu	1	0,10
Acopiara	1	0,10
Cariús	1	0,10
Cedro	1	0,10
Ingazeira	1	0,10
Potengi	1	0,10
Quixadá	1	0,10
Umari	1	0,10
TOTAL	1075	100,00

TABELA V - Distribuição de Frequência de doadores de acordo com o estado em que nasceu

ESTADO EM QUE NASCEU	Nº de DOADORES	%
Ceará	881	83,03
Pernambuco	105	9,89
Paraíba	23	2,16
São Paulo	18	1,70
Alagoas	10	0,94
Minas Gerais	4	0,38
Piauí	4	0,38
Rio Grande do Norte	4	0,38
Maranhão	3	0,28
Sergipe	3	0,28
Rio de Janeiro	2	0,19
Bahia	2	0,19
Amazonas	1	0,10
Distrito Federal	1	0,10
TOTAL	1061	100,00

DISCUSSÃO

O déficit de glicose-6-fosfato desidrogenase (G-6-PD) é a enzimopatia mais frequente na população brasileira, sobretudo entre os homens, já que é determinada por genes recessivos do cromossomo x (20).

No nosso estudo, utilizando o método da redução da metahemoglobina, detectamos 35 deficientes em uma população de 1075 doadores de sangue (3,25%). Os resultados obtidos foram semelhantes aos citados na literatura (2,23,24,32) como observamos no quadro 2.

Analisando a distribuição dos resultados dos testes para deficiência de G-6-PD com a relação cor (tabela III) não verificamos associação entre a raça e a deficiência da referida enzima, esse achado poderá ser explicado pela miscigenação existente entre nós. Resultados semelhantes aos nossos, foram observados em estudos realizados para deficiência de G-6-PD em doadores de sangue do Estado do Mato Grosso do Sul, o qual também não apresentou significância estatística.

Trabalhos anteriores foram realizados no Estado do Ceará para detectar a deficiência da enzima G-6-PD, os quais apresentaram resultados semelhantes (2A,24A,25A).

O critério adotado em relação a escolha de doadores do sexo masculino deve-se, além do fator genético, a proporção bem inferior de doadores do sexo feminino.

***** QUADRO 2 *****

A técnica utilizada para triagem de doadores deficientes de glicose-6-fosfato desidrogenase (G-6-PD) deve ser considerada ao analisarmos os resultados. A técnica que empregamos foi o método da redução da metahemoglobina. Em um trabalho realizado por Paixão (27) comparando os testes de fluorescência e redução da metahemoglobina para deficiência de G-6-PD, obteve-se um número menor de deficientes utilizando-se essa última técnica.

Em relação a questão de introduzir o teste para detecção de indivíduos portadores da deficiência, questiona-se a necessidade em relação aos doadores de cor branca, pois o número de deficientes é muito baixo (02 em 1075 amostras).

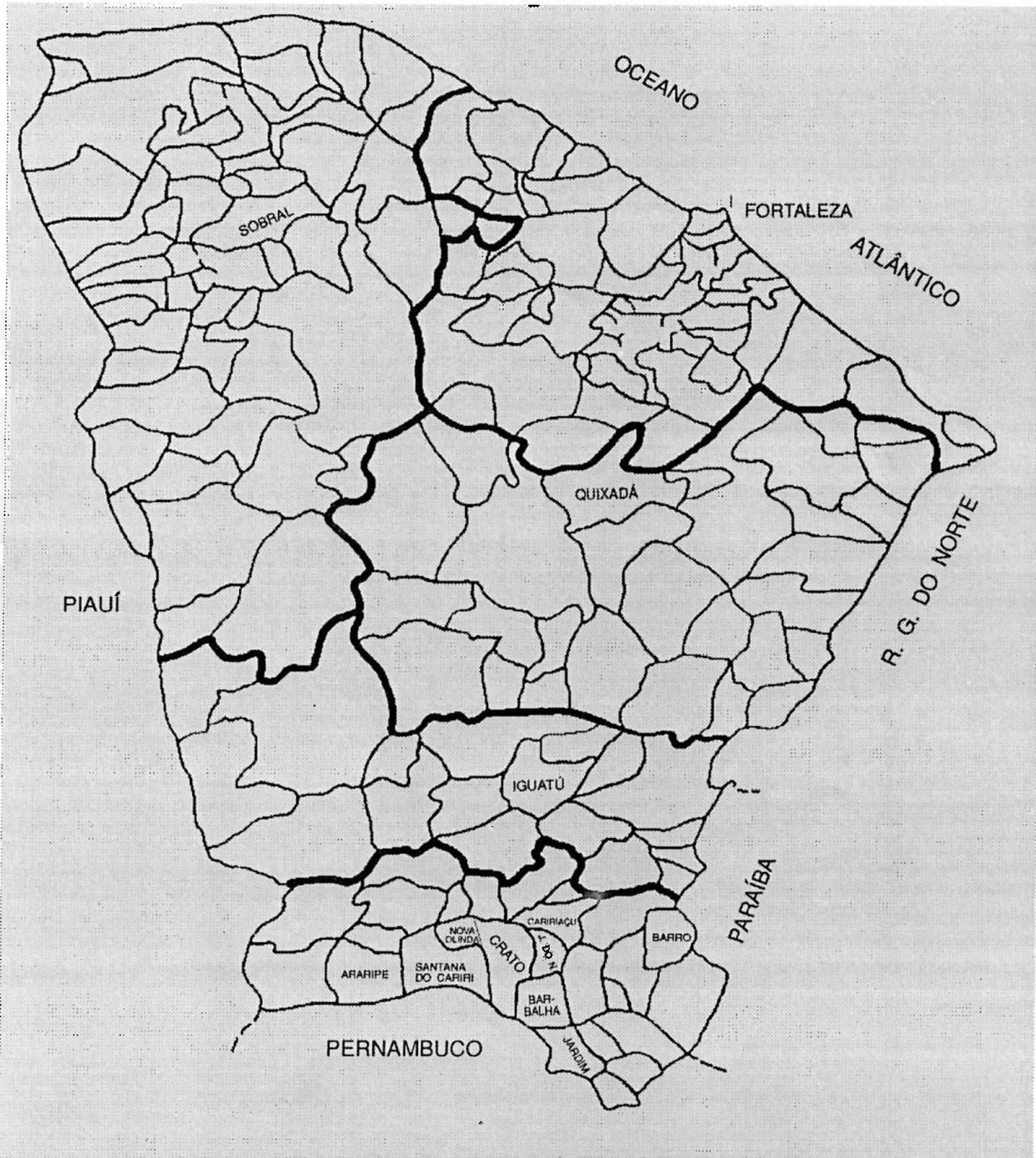
As consequências observadas ao transfundirmos sangue de doadores deficientes de G-6-PD, foi anterior demonstrada.

QUADRO 2 - Resultados obtidos para pesquisa de deficiência de Glicose-6-Fosfato Desidrogenase no Brasil. Quanto a Raça.

AUTOR	PROPORÇÃO DE DEFICIENTES (%)				População
	Nº de Amostras	Branco	Não Branco	Total	
Valente, Angela Cleuza, 1993	1.114	1,42	2,66	1,88	Doadores de Sangue do HEMOSUL-MS
Rocha, Maria Mercês, 1993.	1.075	0,84	3,94	3,25	Doadores de Sangue do HEMOCE-Crato-CE
Marques e Campos, 1975	1.000	-----	7,8	-----	População Negróide de Belo Horizonte-MG
Azevedo, 1978	815	-----	8,0	-----	População Negróide de Salvador-BA
Barreto, 1970	776	2,9	5,8	2,2	São Paulo-SP
Sena, 1986	719	2,0	3,0	2,6	Doadores de Sangue NATAL-RN
Albuquerque, Raimundo, 1986	576	1,89	5,14	4,1	Doadores de Sangue HEMOCE-CE
Ramalho, 1981	440	1,5	10,3	3,18	RN de Campinas-SP
Menezes, Ana Geórgia, 1992	300	0	3,79	3,0	Doadores de Sangue do HEMOCE-CE
Lewgoy e Salzano, 1964	300	-----	10	-----	População Negróide de Porto Alegre-RS
Ramalho e Berguehman	204	2,56	10,4	204	Doadores de Sangue de Campinas-SP
Martins, Ana Cláudia, 1993	200	3,0	3,7	3,5	RN da MEAC Fortaleza-CE
Rodrigues et al 1989	166	1,4	8,2	166	São Paulo-SP

FIGURA 3 - Municípios do estado do Ceará em que foram detectados doadores deficientes da enzima Glicose-6-Fosfato Desidrogenase

CEARÁ



CONCLUSÃO

Analisou-se a incidência de deficiência da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase em 1075 amostras de sangue de doadores do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará – Regional Crato, no período de abril à outubro de 1993. Os resultados obtidos no presente trabalho nos permite concluir:

1 – A incidência da deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase nos doadores de sangue é de 3,25% (35 indivíduos).

2 – Quanto ao cor, 02 eram brancos (0,8%) e 33 eram não brancos (3,94%).

3 – A frequência da deficiência de G-6-PD em nossa população é considerável.

SUMMARY

We carried out a study of glucose-6-phosphatase deficiency (G6OD) in 1075 blood samples of male donors of the Crato Regional Hematology and Hemotherapy Center of Ceará in the period from April to October, 1993.

We used the reduction of methemoglobin method (Brewer et al) to determine G6PD.

We found a frequency of 3.25%, with 2 whites (0.8%) and 33 nonwhites (3.94%).

The results obtained were compared with those wich exist in the Brazilian literature.

BIBLIOGRAFIA

01. AZEVEDO, E. S.; YOSHIDA, A. - Brazilian variant of glicose-6-fosfato dehydrogenase. Nature, v. 222, nº 5191, p.380, Ap, 1969.
02. AZEVEDO, W. C. et al - Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase em pacientes de um hospital geral de Salvador, Bahia, Brasil. Rev. Bras. Pesq. Med. Biol. 11(1): 49-52, 1978.
- 02A. ALBUQUERQUE, R.A - Glicose-6-fosfato desidrogenase. Estudo em doadores de Sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará. Fortaleza, 1986. Trabalho apresentado como requisito final ao curso de especialização em Hematologia e Hemoterapia, UFC-HEMOCE.
03. BARRETO, O.C.O.; Erythrocyte glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in São Paulo, Brazil. Rev. Bras. Pesq. Med. Biol., 3(1-2): 61-65, 1970.
04. BARRETO, O.C.O., NONOYAMA, K. CARAPICUIBA; A Rare glicose-6-phosphate dehydrigenase variant chronic hemolysis. Bras. J. Med. Biol. Res., 24:133-9, 1991.
05. BEIGUELMAN, B. et al. G-GPD deficiency lepers and healthy people in Brazil. Acta Genet., v.18, n.2, p.159-162. 1968.
06. BEUTLER, E. Screening for glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Isr. J. Med. Sci., v.9, n.9-10, p. 1350-1352, Sept-Oct, 1973.
07. BEUTLER, E. Glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. N. Engl. J. Med., 324(3): 169-74, 1991.

08. ————. Energy Metabolism and Maintenance of Erythrocytes. In: WILLIAMS, W.J. et al. Hematology. 4^a ed. New York: McGraw-Hill, 1990. Cap. 35, 355-368.
09. ————. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. In: WILLIAMS, W.J. et al. Hematology. 4^a ed. New York: McGraw-Hill, 1990. Cap. 58, 591-606.
10. ————. Series of new Screening procedures for piruvale kinase deficiency, glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and glutatione reductase deficiency. Blood. 28(4): 553-5, 1966.
11. BEUTLER, E. The hemolytic effect of primaquine and related compounds: a review. Blood., 14(2): 103-39, 1959.
12. BEUTLER, E. BALUDA, M.C. Studies of the interaction between cell populations and the role of methylene blue. Blood., 22(3): 323-33, 1963.
13. BEUTLER, E. et al. International Committee for Standardization in Haematology: recommended screening test for glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Br.J. - Haematol., 43: 469-77, 1979.
14. ————. Biochemical variants of glicose-6-phosphate dehydrogenase giving rise to congenital nonspherocytic nemolytic disease. Blood., 31(2): 131-50, 1968.
15. BREWER, G.J.; TARLOV, A.R.; ALVING, A.S. The Methemoglobin Reduction test for pramaquina-type sensitivity of erythrocytes; a simplified procedure for detecting a specific hypersusceptibility to drug hemolises. J. Amer. Med. Ass., 180(5): 386-8, 1962.
16. ————. Methemoglobin reduction test. A new, simple, in vitro test for identifying primaquine-sensitivity. Bull. who., 22: 633-40, 1960.
17. BURKA, E.R.; WEAVER, Z.; MARKS, P.A. Clinical spectrum of hemolytic anemia associated with glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Ann Intern. Med. 64(4): 817-25, 1966.
18. CHAVES, M. et al. Polimorfismo de la G-6-PD eritrocitico en Costa Rica. Sangre., 33(1): 12-14, 1988.
19. CARSON, P.E. et al. Enzymatic deficiency in Primaquine - sensitive erythrocytes. Science., 124: 484-485, 1956.

20. CORRONS, J.UV. La biologia Molecular del déficit de glicosa-6-fosfato desidrogenasa. Sangre, 36(3): 149-52, 1991.
21. COX, G.; ROBERTS, M.S. Glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. N. Engl. J. Med., 324: 1742, 1991.
22. JACOB, M.S.; JANDAL, J.H. A Simple visual screening test for glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency deficiency employing ascorbate and cyanide. N. Engl. J. Med., 274(21): 1662-7, 1966.
23. LEWGOY, F.; SALZANO, F.M. Frequência de indivíduos deficientes em glicose-6-fosfato dehydrogenase na população negra de Porto Alegre. Ciência e Cultura, 16(2): 248-9, 1964.
24. MARQUES, J.; CAMPOS, J.O. Incidência da deficiência de glicose-6-fosfato dehydrogenase em negros de Minas Gerais. Rev. Ass. Med. Bras., 21(4): 111-2, 1975.
- 24-A. MARTINS, A.C.M. - Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase - Estudo em recém-nascidos da Maternidade Escola Assis Chateaubriand. Fortaleza, 1993. Trabalho apresentado como requisito final ao VII Curso de Especialização em Hematologia e Hemoterapia, UFC-HEMOCE.
25. MOHANDAS, N.; PHILIPS, M.M.; BESSIS, M. Red Blood cell deformability and hemolytic anemias. Sem. Hemat., v.16, n.2; p. 95-114, ap., 1979.
- 25-A. MENEZES, A.G.B. Estudo da deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase (G-6-PD) nos doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará. Fortaleza, 1992. Trabalho apresentado como requisito final ao III Curso de Especialização em Hematologia e Hemoterapia, UFC-HEMOCE.
26. McCURDY, P.R.; MORSE, E.E. Glicose-6-fosfato dehydrogenase deficiency and blood transfusion. Vox Song, v.28, n.7, p.230-237, 1975.
27. PAIXÃO, A.C. et al. Testes de rastreamento da deficiência da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase (6-6-PD) Rev. Bras. Pat. Clin., 22(4): 118-21, 1986.
28. PANNACCIULLI, I. et al. The Course of Experimentally induced hemolytic anaemia in a primaquine-sensitive caucasian. Blood, v.25, n.1, p.92-95, jan. 1965.
29. PELLINI, V.B.; SEVERO, L.G. Glicose-6-fosfato desidrogenase. Aspectos Clínicos. Laes/Haes nº76 Abril-Maio, 20-6, 1992.

30. PORTER, M. et al. Variation of glicose-6-phosphate dehydrogenase in different populations. Lancet, 1:895-9, 1964.
31. RAMALHO, A.S. Talassemia Minor, traço falcêmico e deficiência de GGPD: Dados de prevalência e de morbidade na região de Campinas, SP. Boletim. 7(134): 133-6, 1985.
32. ————. Deficiência de desidrogenase de 6-fosfato de glicose (G-6-PD) em recém-nascidos brasileiros. Rev. Ass. Med. Bras., 27(12): 343-5, 1981.
33. RAMALHO, A.S.; BEIGUELMAM, B. Deficiência de desidrogenase de 6-fosfato de glicose (G-6-PD) em doadores de sangue brasileiros. Folha Méd., 73(3): 281-3, 1976.
34. RODRIGUES, M.E.F. et al. Triagem para deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase em doadores de sangue na cidade do Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Boletim., 11(153): 73-5, 1989.
35. SALDANHA, P.M.; MAIA, J.C.C.; NÓBRAGA, F.G. Distribution of erythrocytes glicose-6-phosphate dehydrogenase activity and electrophoretic variants among different racial groups in Brazil. Rev. Bras. Pesq. Med. Biol. 11(153): 73-5, 1989.
36. SENA, A.; BARRETO, O.C.O; RAMALHO, A.S. Variantes de G6-PD em uma população brasileira. Rev. Bras. Pat. Clin., 20(4): 113-5, 1984.
37. SENA, L.L.A. et al. Deficiência de desidrogenase de 6-fosfato glicose (G6-PD): dados de prevalência e de morbidade na região de Natal, RN. Rev. Ass. Med. Bras., 32(1/2): 17-20, 1986.
38. SEVERO, L.G.; NOGUEIRA, D.M.; HOXTER, G. Determinação de atividade da glicose-6-fosfato desidrogenase em eritrócitos humanos. LAES (1): 22-30, 1985.
39. TARLOV, A.F. et al. Primaquine sensitivity. Arch. Intern. Med., 109:137-63, 1962.
40. TIZIANELLO, A. et al. Erythrocyte glicose-6-phosphate dehydrogenase deficiency as a problem in the selection of blood donors. Vox Sang., v.8, p.47, 1963.
41. Who Scientific Group: Standardization of procedures for the of glicose-6-phosphate dehydrogenase Who tech. Rep. Ser. 336. Genevo, 1967.

ROCHA, Maria das Mercês

Estudo das deficiência da Glicose-6-Fosfato desidrogenase em doadores de sangue do centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará-Regional Crato / Maria das Mercês Rocha. - Fortaleza: UFC, 1994

p.: 33 Tabelas: 5

Bibliografia

Trabalho apresentado como requisito do curso de especialização em Hematologia da UFC.

1. Hematologia

2. Deficiência de G6PD

I - Universidade Federal do Ceará. Curso de Especialização em Hematologia e Hemoterapia.

II - Título