

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ**  
**DEPARTAMENTO DE ANÁLISES CLÍNICAS E TOXICOLÓGICAS**  
**DEPARTAMENTO DE MEDICINA CLÍNICA**  
**CENTRO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO CEARÁ - HEMOCE**

***Deficiência de Glicose-6-Fosfato Desidrogenase em Pacientes do  
Ambulatório do Hospital Infantil Albert Sabin.***

***Adriana Valéria Medeiros***

***Fortaleza – Ceará***

***2001***

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ**  
**DEPARTAMENTO DE ANÁLISES CLÍNICAS E TOXICOLÓGICAS**  
**DEPARTAMENTO DE MEDICINA CLÍNICA**  
**CENTRO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO CEARÁ - HEMOCE**

***Deficiência de Glicose-6-Fosfato Desidrogenase em Pacientes do  
Ambulatório do Hospital Infantil Albert Sabin.***

***Monografia apresentada como requisito final  
do Curso de Especialização em Hematologia  
e Hemoterapia, ministrado pelo HEMOCE,  
juntamente à Universidade Federal do  
Ceará.***

***Orientadora:***

***Francisca Vânia Barreto AF. Gomes***

***Co-Orientadoras:***

***Rita Marinei de Vasconcelos Coelho***

***Fátima Marques Barros de Lima***

***Fortaleza – Ceará***

***2001***

## ÍNDICE

	LISTA DE TABELAS E FIGURAS	06
	RESUMO	07
01	INTRODUÇÃO	11
02	OBJETIVO	16
03	MATERIAL E MÉTODOS	17
04	RESULTADOS	20
05	DISCUSSÃO	30
06	CONCLUSÃO	34
07	SUMARY	35
08	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	36
09	ANEXOS	

## ***DEDICATÓRIA***

*À minha filha, razão maior do meu viver;*

*À minha mãe, sinônimo de dedicação, força e incentivo constante em  
minha vida, sem a qual não seria possível chegar ao final deste curso.*

## **AGRADECIMENTOS**

*Agradeço em especial, ao meu pai, Francisco Medeiros e a minha irmã, Kátia Virgínia.*

*A todos os funcionários do Setor de hemoglobina, ao Jonny, técnico de laboratório e a Dra. Silvana, farmacêutica, responsável pelo setor de esterilização do HEMOCE.*

*Ensina-me Senhor, os momentos exatos do trabalho e do descanso, da prece e do gesto concreto. A hora de pescar e a hora de secar as redes.*

*A coragem para agir, atuar. E a conformidade para aceitar o que não posso mudar. Que eu tenha a rapidez da ação quando às circunstâncias o pedem. E a paciência dos frutos que sabem esperar na vigília da maturação. Que tua graça seja presente em minha vida, no tempo que passa. Prefácio da Eternidade.*

## LISTA DAS TABELAS

Tabela I e	Distribuição das crianças quanto ao sexo.	
Gráfico 1		21
Tabela II e	Distribuição das crianças quanto a cor.	
Gráfico 2		22
Tabela III e	Distribuição das crianças quanto a deficiência enzimática.	
Gráfico 3		23
Tabela IV e	Distribuição das crianças quanto a idade.	
Gráfico 4		24
Tabela V e	Distribuição das crianças quanto a deficiência enzimática,	
Gráfico 5	segundo sexo.	25
Tabela VI e	Distribuição das crianças quanto a deficiência enzimática,	
Gráfico 6	segundo a cor.	26
Tabela VII	Distribuição das crianças quanto a deficiência enzimática,	
e Gráfico 7	segundo a idade.	27
Tabela VIII	Distribuição das crianças quanto a deficiência enzimática,	
e Gráfico 8	segundo o sexo.	29

## **RESUMO**

A glicose-6-fosfato desidrogenase é uma enzima cuja anomalia determina alterações nos eritrócitos, assim crises hemolíticas desencadeadas por esta anomalia podem ser prevenidas através da investigação rotineira desta enzimopatia. Este trabalho tem por objetivo detectar a prevalência da deficiência enzimática em pacientes do ambulatório do Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS), no período de novembro a dezembro de 2000. O método utilizado foi o teste de redução de metahemoglobina de Brewer, um dos métodos preconizados pela organização Mundial de Saúde – OMS para estudos populacionais de deficiência de G-6-PD. Dentre os 300 indivíduos analisados, foram identificados 14 enzimopênicos, sendo 13 pardos e 1 negro, oito pertenciam ao sexo masculino e seis ao sexo feminino e a idade variou de 2 a 21 anos na população estudada. Foram excluídos os pacientes em período de amamentação, os portadores de leucemias e os anêmicos.

## INTRODUÇÃO

Foi observado pela primeira vez em 1926, crises de hemólises em indivíduos tratados pelos anti-maláricos e, durante a II guerra mundial, soldados negros tratados com a primaquina, tiveram crises hemolíticas (OLIVEIRA, 1988). Em 1950 Ernest Beuther, descobriu a mais comum dentre as deficiências da célula vermelha, mostrou que a reorganização da alteração da glicose-6-fosfato é resultado direto de investigação de efeitos hemolíticos relacionados a drogas anti-maláricos como primaquina (BEUTHER, 1995). Em 1956, Carson descobriu que a anemia hemolítica induzida pela primaquina era condicionada a deficiência hereditária da glicose-6-fosfato NADP óxido redutase (G-6-PD). Pouco depois, em 1958, Sansoni e Segui enriqueceram a questão ligando ao favismo, que é anemia hemolítica adquirida do feijão fava. Desde então a deficiência G-6-PD tem sido estudada de maneira intensa, e pode se estabelecer que sua prevalência está aumentada em populações negras bem como italianos, gregos, judeus sefarditas, chineses e paquistonenses (BARRETO, 1983).

A glicose-6-fosfato é uma enzima do metabolismo normal da glicose no eritrócito, que pôr não Ter núcleo tem aproximadamente 90% metabolizada através da via anaeróbica de Embiden-Meyhorf e os 10% restante através do ciclo das pentoses onde atua a G-6-PD (PAIXÃO et al, 1984), assim a

presença da G-6-PD no eritrócito induz a formação NADPH, cuja existência contribui para manter o potencial redutor, (PAIXÃO et al, 1986), portanto eritrócitos com deficiência de enzimas responsáveis pelo ciclo das pentoses tem capacidade de gerar NADPH diminuída e, pôr isso, são sensíveis a compostos oxidantes, (OLIVEIRA, 1988), o que caracteriza a eritroenzimopatia de maior ou menor intensidade (RODRIGUES et al, 1989), desencadeados pôr infecções viróticas, injeção de agentes oxidantes (analgésicos, sulfonamidos, antimaláricos e injeção de feijão fava (OLIVEIRA, 1988). Quando em surto hemolítico ocorre nessas circunstâncias deve-se procurar diagnosticar quais as variantes provavelmente presente (LORENZI, 1999). As primeiras enzimas G-6-PD caracterizadas foram a variante responsável pela sensibilidade a primaquina em negros que é a variante prevalente na bacia mediterrânea. Sabe-se hoje que existe cerca de 400 variantes bioquimicamente diferentes e mais de 300 mutações já foram descritas (CAMARGO, 1999). As variantes são classificadas de acordo com a medida da enzima e presença ou ausência da doença hemolítica (LEE, 1998). Essas variantes podem ser agrupadas em cinco classes de acordo com o tipo de deficiência presente e o grau de anemia hemolítica, (NAOUM, 1999), assim a variante dois que apresenta a deficiência da enzima grave geralmente sem anemia que tem como prevalência a G-6-PD Mediterrânea, encontrada entre gregos, sardenhos e judeus sarfaditas e a três que apresenta a deficiência

moderada a leve e que está incluída neste grupo a G-6-PDA<sup>-</sup>, sendo que só a dois e três tem importância clínica, isto deve-se ao fato delas não determinarem anemia hemolítica crônica, podendo provocar crises hemolíticas de graus variáveis em seus portadores caso sejam expostos a determinantes agentes desencadeantes (SENA et al, 1984).

Algumas variantes de G-6-PD que dão origem a anemia hemolítica adquirida aguda, e em adultos estão associados a hiperbilirrubinemia no período correspondente a recém nascidos, assim a hiperbilirrubinemia não tratada pode ser de magnitude suficiente para causar kernicterus (CHAVES M. et al, 1987 e LEE, 1994).

A deficiência enzimática é determinada por um gen no cromossomo X, a expressão completa da deficiência é encontrada no hemizigoto masculino. Expressão parcial pode ser encontrada na mulher heterozigota que tenha duas populações de hemácias, uma normal e uma deficiente (HENRRY, 1999).

Tem-se desenvolvidos vários testes de seleção relativamente simples e satisfatórios para o diagnóstico da doença, embora a maioria permita a identificação do indivíduo masculino afetado com razoável confiança eles diferem em relação a sensibilidade e utilidade para detecção do estado heterozigoto (LEE, 1998). As técnicas atualmente disponíveis de determinação

da atividade de glicose-6-fosfato desidrogenase incluem ensaios quantitativos utilizados como testes conclusivos ou confirmatórios, baseados na mensuração direta espectrofotométrica da produção NADPH, e ensaios qualitativos, de rastreamento, tais como o teste da mancha fluorescente, o teste do ascorbrato cianeto, o teste de coloração pelo MTT/tertrazólio), os testes de redução da metahemoglobina e o teste de descoramento de corantes (VIEIRA NETO et al, 1998). O método de redução da metahemoglobina é empregado em larga escala, uma vez que é simples e econômico, já o teste da mancha fluorescente é mais simples, confiável e sensível dos métodos (GARLIPP et al, 1988).

Sabemos que o processo hemolítico destrói somente a metade das hemácias, portanto não é provável que o volume dos eritrócitos destruídos ultrapasse 100ml, sabendo que a cada 500ml de sangue teremos aproximadamente 200ml de hemácias. Vale a pena lembrar de 2 casos de hemólise severa em recém nascidos após exsanguíneo transfusão com sangue deficiente (MINAUNI et al, 1986), assim torna-se útil fazer a investigação de doadores sempre que fizer exsanguíneo transfusão em crianças recém nascidas devido ao grande volume de sangue administrado já que a redução da doação de sangue pôr voluntários prejudicaria desnecessariamente o suprimento de um recurso valioso (LEE, 1998).

O tratamento do paciente com deficiência de G-6-PD é determinado pela síndrome clínica com a qual a deficiência está associada (LEE, 1998).

## **OBJETIVO**

A pesquisa realizada tem como objetivo mostrar a necessidade da implantação de testes de triagem, através da prevalência em crianças em hospital pediátrico de Fortaleza, para que se possa prevenir problemas médicos de maior proporção na infância e na vida adulta acarretados pela deficiência de G-6-PD.

## **MATERIAL E MÉTODOS**

Analisamos no período de 6 de novembro a 5 de dezembro de 2000 um total de 300 amostras de sangue de pacientes do ambulatório no Hospital Infantil Albert Sabin. As amostras colhidas em tubos de ensaios de 3ml com EDTA 10% e examinados pela técnica de redução de metahemoglobina. A idade dos pacientes foi de 2 de 21 anos, de ambos os sexos e raças.

Esta técnica é de simples realização, mostra que pessoas normais são capazes de reverter a metahemoglobina ( $Fe^{++}$ ) a hemoglobina ( $Fe^{+++}$ ) se a formação de NADPH estiver normal, em presença de nitrito de sódio e azul de metileno, que estimula o “shun” das pentoses cuja primeira enzima é G-6-PD. A reação irá refletir a atividade desta enzima, a quantidade de metahemoglobina remanescente depois de 3 horas de incubação do sangue com nitrito de sódio e azul de metileno, indica um índice de geração de NADPH (se o sistema NADPH metahemoglobina for maior). A redução é completa em indivíduos normais, porém em homens heterozigotos e mulheres homozigotos, 70 a 95% da metahemoglobina formada permanece sem se reduzir nas condições do teste (CARVALHO et al,1990). Os resultados falsos negativos podem aparecer nos casos de intensa reticulocitose, na icterícia e no deficit de trifosfopiridina

nucleotídeo desidrogenase e erro no manuseio de técnica, portanto para se evitar esses erros é importante realizar o teste nas primeiras 24 horas da coleta, e misturar corretamente o sangue com a solução (SENA, 1997).

Para a realização do teste de redução de metahemoglobina foi necessário 3 tubos, cada tubo foi identificado com letra T, A e B. Ao tubo T, tubo teste foi adicionado 1ml de sangue com 0,05ml de nitrito de sódio e 0,05 de azul de metileno, ao tubo A que serviu como referência positiva foi adicionado 1ml de sangue e 0,05ml de azul de metileno, e ao tubo B que foi a referência negativa foi adicionado 1ml de sangue, foram misturados pôr inversão os tubos contendo o sangue com os reagentes, e incubado em banho-maria a 37° durante 3 horas. Ao final das 3 horas os tubos foram retirados do banho-maria e invertidos suavemente para misturar os reagentes e depois transferido 0,1ml de cada tubo para outros contendo 10ml de água destilada. A leitura foi realizada comparando a cor da amostra do tubo (T) teste, ao tubo (B) negativa, e ao tubo (A) positiva. A coloração é similar ao padrão positivo (castanho) que apresenta mais de 70% MeHb formada persistente, o paciente que apresentar coloração similar ao padrão normal (vermelho), menos de 5% de Meta Hb formada persistente, o paciente é considerado normal.

Para a realização deste estudo foram entrevistados os pacientes

atendidos no Hospital Infantil Albert Sabin. Não foram incluídos no estudo da coleta de sangue crianças anêmicas, portadoras de doenças graves como as leucêmicas e às que estão em fase de amamentação.

## **RESULTADOS**

A amostra foi formada pôr 300 (trezentas) pessoas na faixa etária de 2 a 21 anos. Além da idade foram observados o sexo e a cor das pessoas, para que se verifique alguma evidência de associação entre esses fatores e a presença da deficiência enzimática.

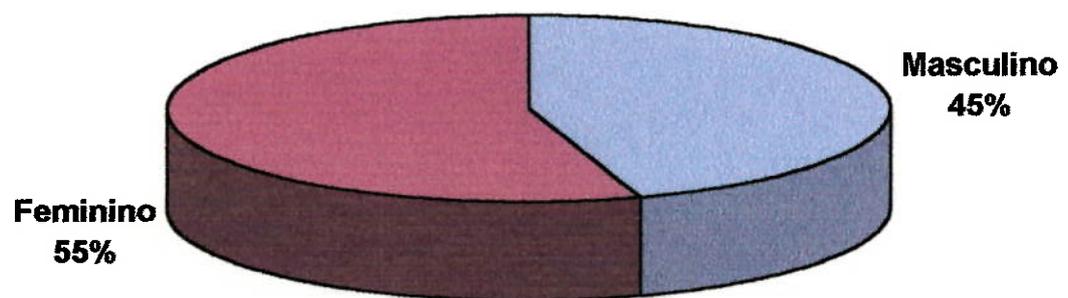
A análise estatística constitui de apresentação tabelar e gráfica, descrevendo, dessa forma o comportamento dos pacientes estudados no Hospital Infantil Albert Sabin.

### Tabela I - Distribuição das crianças quanto ao sexo.

Com relação a tabela I e no Gráfico 1 observamos que das 300 amostras analisadas a maioria foi do sexo feminino 165 (55%), em relação ao sexo masculino 135 (45%).

<b>Sexo</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Masculino	135	45,0
Feminino	165	55,0
<b>Total</b>	<b>300</b>	<b>100,0</b>

**Gráfico 1**



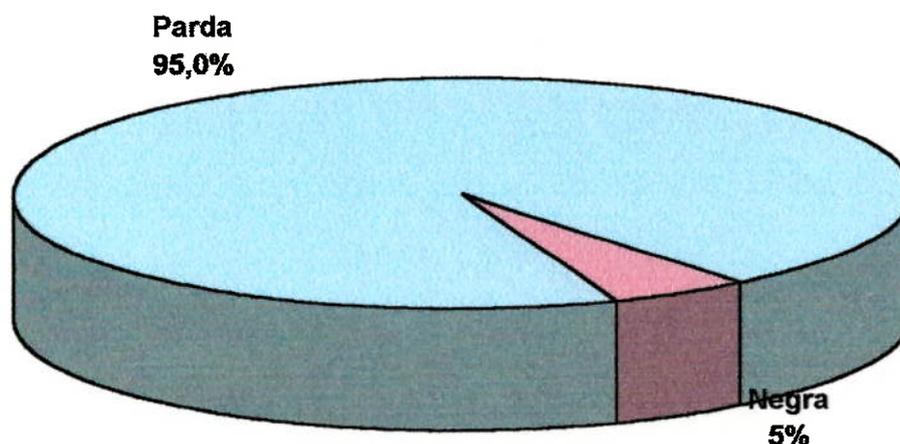
Distribuição das crianças quanto ao sexo.

Na tabela II e no Gráfico 2 observamos uma predominância de crianças da cor parda, e uma pequena ocorrência de crianças da cor negra. Em um percentual de 300 crianças houve (285) 95% da cor parda devido a alta miscigenação em nosso país e, (15) 5% da cor negra.

**Tabela II - Distribuição das crianças quanto à cor.**

<b>Cor</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Parda	285	95,0
Negra	15	5,0
<b>Total</b>	<b>300</b>	<b>100,0</b>

**Gráfico 2**



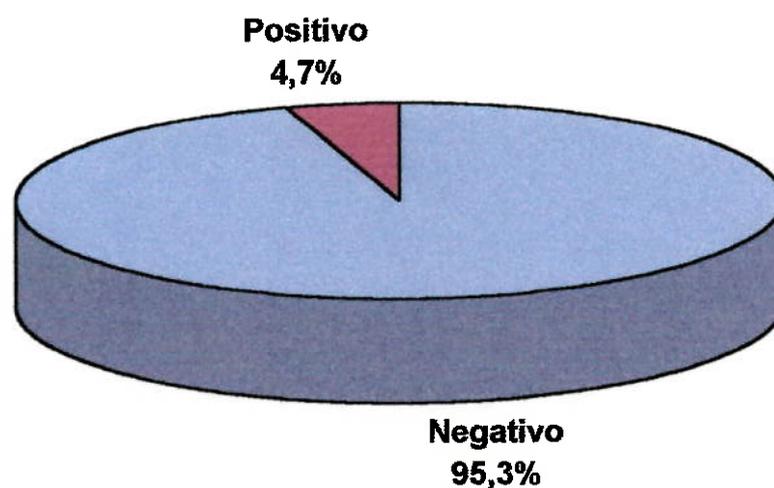
**Distribuição das crianças quanto à cor.**

Na tabela III e no Gráfico 3, quanto a deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase, houve uma positividade de 14 casos dos 300 estudados, sendo 95,3% casos negativos, portanto uma prevalência 4,7% enzimopênicos.

**Tabela III - Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática.**

<b>Deficiência</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
Ausência	286	95,3
Presença	14	4,7
<b>Total</b>	<b>300</b>	<b>100,0</b>

**Gráfico 3**



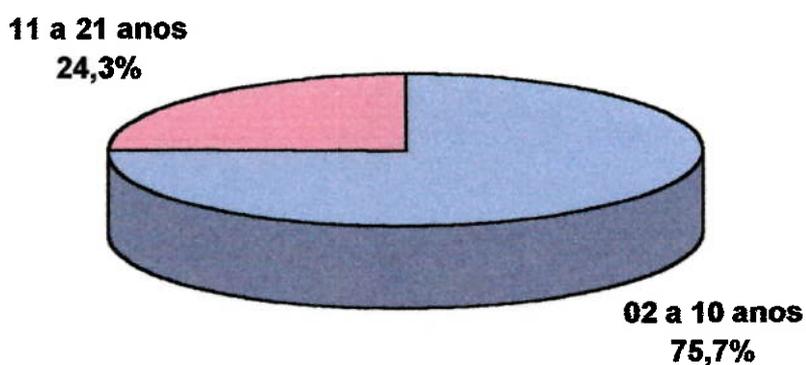
Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática.

Na tabela IV e Gráfico 4 ressalta a distribuição quanto a idade de 2 a 10 anos foram analisados um total de 227 indivíduos que corresponde a 75,7% e com idade de 11 a 21 anos, 73 indivíduos que representa 24,3% desta população.

**Tabela IV - Distribuição das crianças quanto à idade.**

<b>Idade</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
02 a 10 anos	227	75,7
11 a 21 anos	73	24,3
<b>Total</b>	<b>300</b>	<b>100,0</b>

**Gráfico 4**



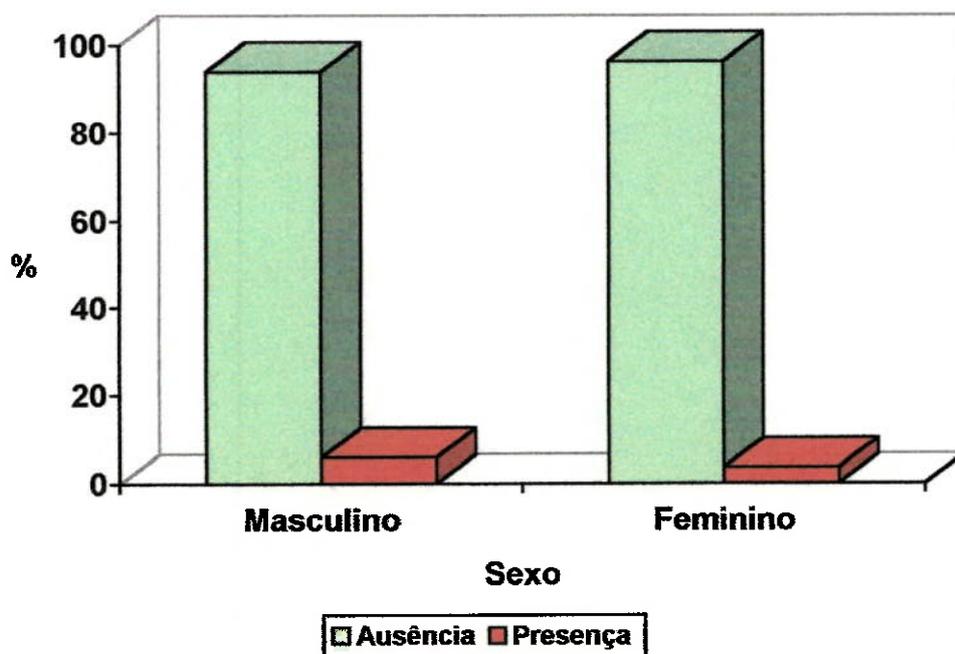
Distribuição das crianças quanto à idade.

Na tabela V e Gráfico 5, o comportamento das crianças do sexo masculino e feminino é semelhante quanto a presença da deficiência em estudo. Das 300 amostras observadas houve um percentual de positividade do sexo masculino (5,9%) e do sexo feminino (3,6%).

**Tabela V** - Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo sexo.

Sexo	Deficiência		Total	
	Ausência	Presença		
Masculino	N	127	8	135
	% Sexo	94,1	5,9	100,0
Feminino	N	159	6	165
	% Sexo	96,4	3,6	100,0
Total	N	286	14	300
	% Sexo	95,3	4,7	100,0

**Gráfico 5**



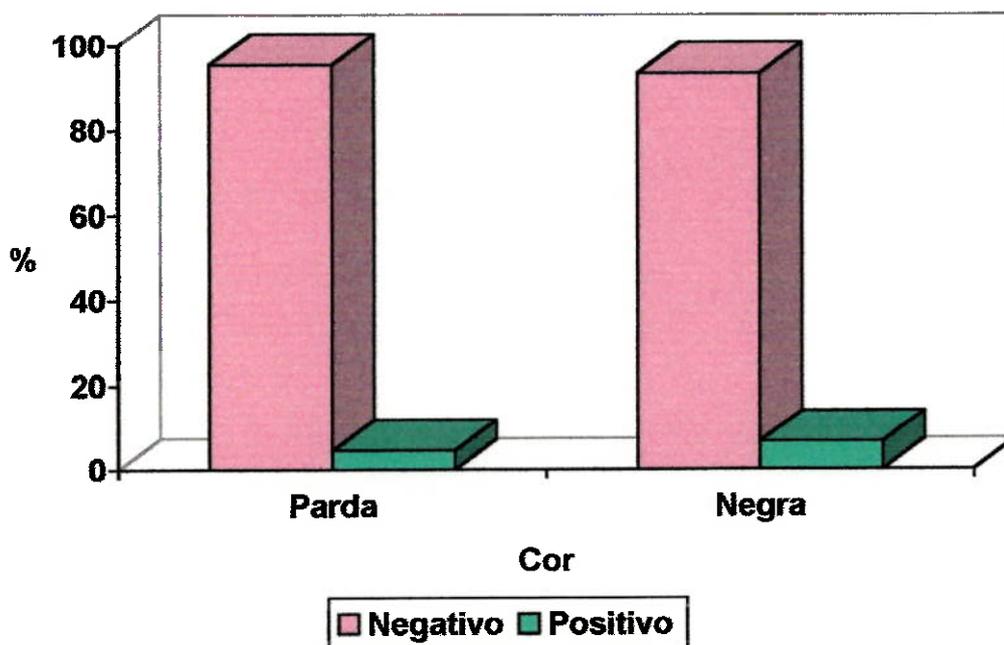
Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo sexo.

Com relação a tabela VI e Gráfico 6 existe uma prevalência da cor negra sobre a parda, sendo 13 casos positivos da cor parda (4,6%), e 1 caso da cor negra, (6,7%) de acordo com a literatura esta deficiência enzimática é mais comum na raça negra.

**Tabela VI** - Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo a cor.

Cor	Deficiência		Total	
	Ausência	Presença		
Parda	N	272	13	285
	% Cor	95,4	4,6	100,0
Negra	N	14	1	15
	% Cor	93,3	6,7	100,0
Total	N	286	14	300
	% Cor	95,3	4,7	100,0

**Gráfico VI**



Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo a

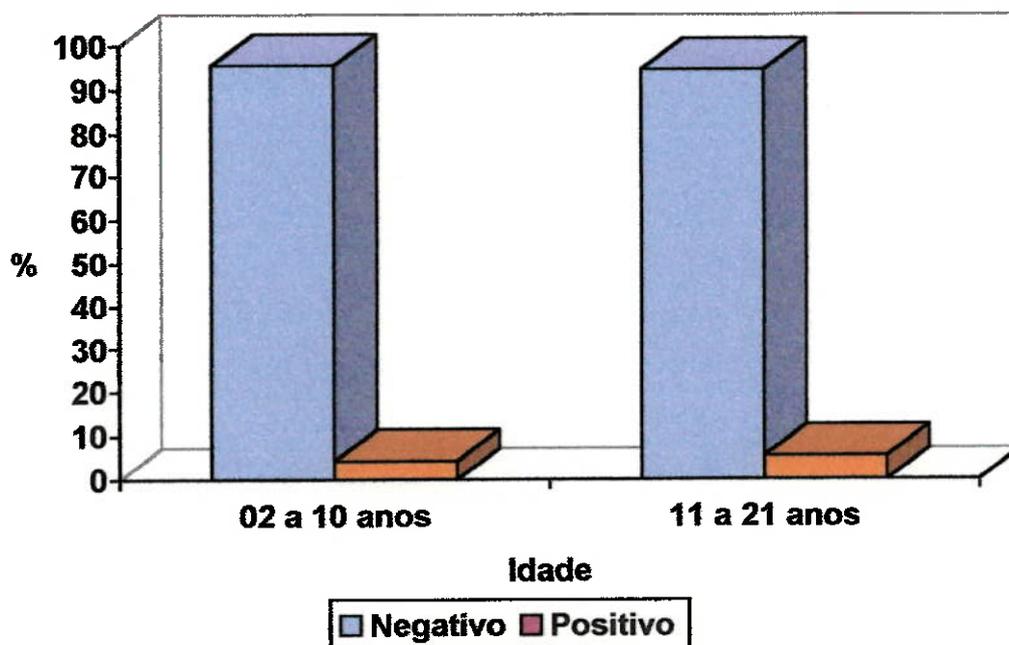
cor.

Na tabela VII e Gráfico 7 observamos a deficiência com relação faixa etária. Na idade de 2 a 10 anos a percentagem de casos positivos foi de 4,4% em 227 indivíduos, e 5,5% pôr cento de 73 casos estudados em indivíduos de 11 a 21 anos.

**Tabela VII - Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo a idade.**

Idade		Deficiência		Total
		Ausência	Presença	
02 a 10 anos	N	217	10	227
	% Idade	95,6	4,4	100,0
11 a 21 anos	N	69	4	73
	% Idade	94,5	5,5	100,0
Total	N	286	14	300
	% Idade	95,3	4,7	100,0

**Gráfico 7**



Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo a

idade

Com relação a tabela VIII e mostra a prevalência de pacientes quanto a deficiência enzimática segundo sexo e a idade. No sexo masculino, na idade 2 a 10 anos em 116 pacientes houve a presença de 7 casos positivos, dando um percentual de 6,0%. Já na idade de 11 a 21 anos de 19 pacientes, houve apenas um positivo, uma percentagem de 5,3%. No sexo feminino na idade de 2 a 10 anos de 111 pacientes só 3 apresentaram a deficiência ficando com percentual de 2,7%, ainda no sexo feminino na idade de 11 a 21 anos de 54pacientes 3 foram deficientes enzimáticos ficando com percentual de 5,6%. Estudando-se sexo e faixa etária conjuntamente, observamos que os percentuais de presença ou ausência da deficiência não diferem muito entre as categorias definidos.

**Tabela VIII - Distribuição das crianças quanto à deficiência enzimática segundo sexo e idade.**

Sexo	Idade		Deficiência		Total
			Ausência	Presença	
Masculino	02 a 10 anos	N	109	7	116
		% Idade	94,0	6,0	100,00
	11 a 21 anos	N	18	1	19
		% Idade	94,7	5,3	100,00
	Total	N	127	8	135
		% Idade	94,1	5,9	100,00
Feminino	02 a 10 anos	N	108	3	111
		% Idade	97,3	2,7	100,00
	11 a 21 anos	N	51	3	54
		% Idade	94,4	5,6	100,00
	Total	N	159	6	165
		% Idade	96,4	3,6	100,00

## DISCUSSÃO

A glicose-6-fosfato desidrogenase (G-6-PD) foi a primeira enzima descrita cuja anomalia determina alterações no eritrócito (RIVERO et al, 1981). O desequilíbrio provocado pela oxidação celular, causado pelos radicais livres nos eritrócitos, provoca lesões graves que podem atingir os precursores dessas células na medula óssea, provocando danos ao DNA. A deficiência dessa célula de G-6-PD tem como principal causa a diminuição da atividade redutora (NAOUM, 1997). Esta doença acomete mais de 400 milhões de pessoas em todo o mundo (CAMARGO et al, 1999).

É certo que incidência da G-6-PD é um distúrbio heterogêneo (BEUTHER, 1995), e que a variante Africano ou A<sup>-</sup> no nordeste do Brasil é a mais frequente na população do que a variante mediterrânea (SENA et al, 1984), e que a alta incidência da cor parda encontrada é devido a grande miscigenação de raças. A população de Fortaleza é formada em sua maior parte pôr pardos mais de 60%, sendo evidente o elevado grau de miscigenação racial existente nos indivíduos estudados, o que poderia ser responsável pela definição relativa da frequência do gene que condiciona a alteração genética em nossa população. A deficiência encontrada em nosso país está em torno de 1,6%, valores encontrados abaixo desse citado é devido a falta de uniformidade na distribuição

geográfica (CAMARGO et al, 1999).

Dados de um estudo realizado na cidade de Natal-RN, em 848 recrutadas entre 18 a 20 anos foi encontrado 25 pessoas deficientes (3,65%) positivos, desses 3 casos negros positivos (6,38%) (MEDEIROS, 1992). Em uma população da Costa Rica estudada de 5.660 homens em idade escolar 0,74% eram caucasóides, 6,6% eram negros e 1,37% eram mestiços (CHAVES, 1988). Nossos resultados comparados com os da literatura são compatíveis como mostram as tabelas II e VI e as Gráficos 2 e 6, houve uma prevalência de 14 casos positivos sendo 6,7% da raça negra e 4,6% da raça parda, no nosso estudo não foi encontrado indivíduos da raça branca.

Um estudo realizado (CAMARGO et al, 1999), observou a prevalência do sexo masculino sobre o feminino em 441 pacientes estudados 13,23 dos casos positivos eram mulheres e 16,45% eram homens, comparando este trabalho com um estudo de 621 indivíduos da raça negra que foi encontrado um deficit expresso em 14,6% nos homens e 11,1% em mulheres (SAENZ et al, 1988), com outro estudo realizado em 5600 amostras recebidas de vários estados sendo analisadas pela técnica de papel seco, houve uma positividade de 92 casos, sendo 18,47% pertencentes ao sexo masculino e 17,26% pertencentes ao sexo feminino (CAMARGO et al, 1999). Concluimos que esta

enzimopatia não é raro em mulheres brasileiras uma vez que a deficiência da G-6-PD é um polimorfismo genético humano, ou seja uma alteração genética frequente em nossa população. Na tabela V e Gráfico 5, dos 135 indivíduos do sexo masculino 5,9% foram enzimopênicos e das 165 mulheres 3,6% apresentaram a deficiência. Nossos dados são compatíveis com os citados pela literatura.

Relacionando-se a percentagem de casos positivos, observamos os 181 neonatos estudados a termo, que apresentou uma positividade 4,42% com a prevalência da doença no sexo masculino com 71,4% (SILVA et al, 1991). Em um estudo feito com 200 crianças, 5 (2,5%) apresentaram a deficiência, sendo realizado teste de metahemoglobina, quatro eram meninos e uma menina (DANTAS, 1990). Foram investigados a deficiência da glicose-6-fosfato (G-6-PD) em 697 recém nascidos, sendo que 21 eram do sexo masculino e 4 do sexo feminino, havendo uma positividade de 25 casos, sendo 9,5% encontrada entre os meninos negróides, 2,3% entre as meninas negróides e 2% entre os meninos caucasóides (GARLIPP, 1988). Dados de 200 recém nascidos realizados pela técnica de fluorescência houve uma percentagem de 12% casos positivos contra 7,5% casos positivos realizados pela técnica de metahemoglobina (PAIXÃO et al, 1986). Em uma pequena cidade da Espanha foram estudados 1.139 homens, sendo confirmados 11 casos (9,5% de

(9,5% de positividade). (CAMARGO et al, 1999). Analisando as tabelas III e V e os Gráficos 3 e 5, observamos que os nossos dados apresentados estão compatíveis com os aqui descritos.

Como mostra a literatura a deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase é uma doença genética que em determinadas condições já citadas podem levar ao estresse oxidativo e desencadear hemolises, sendo assim o fator idade nesta pesquisa nada tem a ser discutido, sabendo-se que a alta frequência encontrada em crianças de 2 a 10 anos como mostra as tabelas IV e VIII e Gráficos 4 e 8 é o esperado, já que as amostras colhidas para a realização do teste foi em um hospital pediátrico, onde o atendimento em sua maior parte é feito às crianças na faixa etária referida.

## CONCLUSÃO

Devido a frequência encontrada no Hospital Infantil Albert Sabin, que foi de 4,7% para indivíduos pardos e 6,7% para indivíduos negros, sugerimos a implantação de teste de triagem em pacientes pela técnica de redução de metahemoglobina, com o aumento do tempo de incubação de 3 para 4 horas para que se possa obter desta maneira um número mais reduzido de casos falsamente positivos, devendo, se possível empregar o teste de fluorescência para confirmação dos casos.

## SUMMARY

Glycogenesis-6-phosphate desidrogenasis is na enzyme which anomaly determines alterations in the erythrocytes, thus hemolytic crisis that takes place due to this anomaly can be prevented through routine investigation of this enzymopathy. This paper has the aim to detect the prevalence of the enzymatic deficiency in patients of the child Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS) ambulatory, in the period of november to december of 2000. The method that was used was the test of reduction of methahemoglobin of Brewer, one of the methods recommended by the health world organization-hwo-for population studies of G-6-PP deficiency. Among the 300 individuals that were analyzed, 14 enzymopenic were identified, 13 half-blood and 1 negros, eight were males and six were females and the age varied from 2 to 21 in the studied population. The patients that were breastfeeding, that had leukemia and were anemic were excluded from this study.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BARRAVIERA, B.M. **Rev. Inst. Med. Trop. São Paulo**, v.29, n. 6, p.374-380, 1987.
2. BARRETO, O.C. Nova variante da glicose-6-fosfato desidrogenase eritrocitária. **Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. Univ. São Paulo**, v.38, n.6, p. 247-248, 1983.
3. BEUTLLER, E.; LICHTMAN, M.A.; COLLER, B.S.; KIPPS, T.J. **WILLIAMS. Hematology 5<sup>th</sup>**. ed. Washington: Library of Congress, 1995.
4. CAMARGO NETO, E.; PORTAL-WEBER, L.; BRITES, A. Deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase: qual a incidência no Brasil. **Laes/Haes**, a. 20, n. 120, p. 126-136, 1999.
5. CAMARGO NETO, E. Avaliação do desempenho de rastreamento neonatal de deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase em amostras de sangue de papel filtro. **Laes/Haes**, a. 20, n. 119, p. 98-104, 1999.
6. CARVALHO, G. M. **Hematologia: técnicas laboratoriais e interpretação**. Belo Horizonte, 1981.

7. CHAVES, M. et al. Ictericia neonatal y deficiência da la glucose-6-fosfato deshidrogenase eritrocítica. **Sangre**, v. 32, n. 4, p. 428-435, 1987.
8. DANTAS, M. M. Deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase em grupo de crianças atendidas no IMIP. **Rev. IMIP**, v. 4, n. 2, p.110-113, 1990.
9. GARLIPP, C.R. et al. Aspectos clínicos e laboratoriais da deficiência de desidrogenase de 6-fosfato de glicose (G-6-PD) em recém nascidos brasileiros. **Rev. Bras. Genét.**, v. 11, n. 3, p. 717-728, 1988.
10. HENRY, J. B. **Diagnósticos e tratamento por métodos laboratoriais**. 19. ed. São Paulo: Manole, 1999.
11. LEE, G. R. et al. **Wintrobe hematologia clínica**. São Paulo: Manole, 1998. v. 1
12. LORENZI, T.F. **Manual de hematologia**. Propedêutica e clínica. 2.ed. Rio de Janeiro: Medsi, 1999. p.2-617.
13. MARTINS, M. C. A. **Deficiência da glicose-6-fosfato-desidrogenase: estudo em recém-nascidos da Maternidade Escola Assis Chateaubriand**, Fortaleza, 1993. Monografia (Especialização em Hematologia e Hemoterapia) - Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Ceará.

14. MAZZA, I. J. **Manual de hematologia clínica**. Barcelona: Salvat, 1990.
15. MEDEIROS, M. D. T. Hemoglobinas anormais e deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase em Natal-RN. **Rev. Bras. Patol. Clín.**, v. 28, n. 2, p. 43-47, 1992.
16. MENEZES, B. G. A. **Estudo da deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase (G-6-PD) nos doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará, Fortaleza-CE**. Fortaleza, 1992. Monografia (Especialização em Hematologia e Hemoterapia) - Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Ceará.
17. MINOUMI, F; SHOHAT, S.R. G6PD, deficiency blood as a cause of hemolysis in two preterm infants. **Isr.J.Med.Sci.**, v.22, n.22, p.120, 1986.
18. NAOUM, P.C. **Eletroforese : técnicas de hematologia**. 2.ed. São Paulo: Santos, 1990. 154p.
19. NAOUM, P.C. **Hemoglobinopatias e talassemias**. São Paulo: Sarvier, 1997. 171p.
20. OLIVEIRA, H. P. **Hematologia clínica** 3. ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 1988.

21. PAIXÃO, A.C. et al. Incidência da deficiência da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase em recém-nascidos de termo do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. **J. Pediatr.**, (R. Janeiro), v. 62, n. 5, p.178-182, 1987.
22. PAIXÃO, A.C. et al. Testes de rastreamento da deficiência da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase. **Rev. Bras. Patol. Clin.**, v. 22, n. 4, p. 118-121, 1986.
23. RIVERO, J. E. M. Deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase em recém-nascidos. **Rev. Cent. Estud.**, v. 3, n. 3, p. 214-216, 1981.
24. 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. **Bol. Soc. Bras. Hematol. Hemoter.**, v.11, n. 153, p. 73-75, 1989.
25. SÁENZ, G. F. et al. Polimorfismo de la G-6-PD eritrocítica em Costa Rica. **Sangre**, v. 33, n. 1, p. 12-14, 1988.
26. SENA, A. L. L. Deficiência de glicose-6-fosfato-glicose: dados de prevalência e de morbidade na região de Natal, RN. **Rev. Assoc. Méd. Bras.**, v. 32, n. 1/2, p.17-19, 1986.

27. SENA, L. A. L. et al. Variantes de G-6-PD em uma população brasileira (G-6-PD variantes in a Brazilian population). Rev. Bras. Patol. Clín., v. 20, n. 4, p. 113-115, 1984.
28. SERRA, C. A. et al. Prevalência del déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenase (G-6-PD) en la polifacion escolar de la isha de Menorca. Sangre, v. 42, n. 5, p. 363-367, 1997.
29. SILVA S. A. et al. Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase: frequência, aspectos clínicos e laboratoriais. Rev. IMIP, v. 5, n. 2, p. 113-116, 1991.
30. VALENTE, B. C. A. **Glicose-6-fosfato desidrogenase: estudo em doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Mato Grosso do Sul – HEMOSUL**. Fortaleza. Monografia (Especialização em Hematologia e Hemoterapia) – Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Ceará.
31. VIEIRA, N. E. et al. Avaliação de determinação de atividade da glicose 6-fosfato desidrogenase em papel de filtro para rastreamento neonatal. NewsLab, n. 30, p. 154-160, 1998.

# ANEXOS

## Tabela IX

---

**Drogas e produtos químicos que claramente causam anemia hemolítica  
significante na deficiência da G-6-PD.**

---

Acetnilide  
Ácido nalidíxiço (Negran)  
Azul de metileno  
Azul de toluidina  
Fenilidrazina  
Naftalina  
Niridazol (Ambilhar)  
Nitrofurantoina (Furadantin)  
Pamaquina  
Pentaquina  
Primaquina  
Sulfacetamida  
Sulfanilimida  
Sulfametoxazol (Grantanol)  
Tiazolsulfona  
Trinitrotolueno (TNT)

---

Fonte: HENRY, 1999.