

ANEMIA NA TALASSEMIA ALFA

Paulo Cesar Naoum, biomédico, professor doutor, livre-docente e titular pela Unesp. Professor e diretor científico da Academia de Ciência e Tecnologia de São José do Rio Preto, SP.

Talassemia alfa é uma patologia hereditária que afeta a hemoglobinação dos eritrócitos. Sua origem se deve a centenas de mutações diferentes que afetaram os genes das globinas alfa há mais de 50 mil anos em povos de diversas regiões do sudeste asiático, e a talassemia alfa se alastrou por todo o mundo devido à dispersão destes povos para outras regiões do mundo. As mutações que afetam os genes das globina alfas os fazem produzir menos globinas alfa em relação às globinas beta, gama e delta. Como se sabe, as moléculas normais de hemoglobinas somente se formam com as combinações equitativas de globinas alfa com beta, produzindo a Hb A, alfa com gama para a Hb F, e alfa com delta para a Hb A2. Como a Hb A é predominante em nosso sangue, a menor produção de globinas alfa desequilibrará a sua combinação com globinas beta. Deste desequilíbrio resultam “sobras” de globinas beta que se juntam molecularmente e formam a hemoglobina anormal conhecida por Hb H.

Desequilíbrios muito pequenos entre globinas alfa e beta, quase imperceptível, difícil de serem identificados por exames laboratoriais, é típico da **talassemia alfa mínima**. Desequilíbrios pequenos entre ambas globinas, possível de serem detectados em exames laboratoriais, é comum na **talassemia alfa menor**.

Desequilíbrios médio a intenso entre as globinas alfa e beta, fáceis de serem identificados em exames laboratoriais, trata-se **talassemia alfa intermédia ou doença de Hb H**;

A ausência total na produção de globinas alfa causa a **talassemia alfa maior**, também conhecida por síndrome hidrópica, é incompatível com a vida.

Como se identificam as talassemias alfa em análises laboratoriais?

Quatro exames são fundamentais para identifica-las: o eritrograma, para verificar o grau de anemia; a citologia da morfologia eritrocitária; a eletroforese de hemoglobina para pesquisar a presença de Hb H; e a pesquisa intraeritrocitária de Hb H com o corante azul de crezil brilhante a 1%. Exames de biologia molecular, por sua vez, são direcionados às pesquisas científica, porém, a necessidade de usar mais de cem testes específicos para identificarem as centenas de lesões moleculares somados a seus altos custos, os tornam, ainda, inviáveis.

Talassemia alfa mínima: O paciente é assintomático, sem anemia, com queixas inconstantes de cansaço e dores nas pernas. O eritrograma mostra a Hb total geralmente dentro dos valores padrões. O índice HCM poderá estar normal ou diminuído. A pesquisa intraeritrocitária mostra alguns eritrócitos com Hb H precipitada, e a eletroforese de hemoglobina identifica traços de Hb H com concentrações inferiores a 3%. Análises por cromatografia HPLC não revelam esta baixa concentração de Hb H. Prevalência desta talassemia no Brasil: 15 a 25%.

Talassemia alfa menor: O paciente é assintomático com discreta anemia microcítica e hipocrômica. Relata que médicos anteriores suspeitaram de anemia ferropriva ou de talassemia beta menor, ambas descartadas através de exames laboratoriais específicos. As queixas de cansaço e dores nas pernas são constantes. O índice HCM está sempre diminuído e há microcitose com esquisócitos e hipocromia. A pesquisa intraeritrocitária de Hb H mostra vários eritrócitos com precipitados de Hb H, e na eletroforese de hemoglobina a Hb H têm concentrações entre 3% a 7%. É

possível identificar a Hb H por cromatografia HPLC. Prevalência desta talassemia no Brasil: 3 a 5%.

Talassemia alfa intermédia ou doença de Hb H: Paciente sintomático, icterico, muitas vezes com esplenomegalia. Anemia moderada (Hb: 8 a 10 g/dL), VCM e HCM diminuídos e a morfologia eritrocitária mostra micróцитos, esquisócitos e dacriócitos, todos hipocrômicos. Pesquisa de precipitados com Hb H positiva, com mais de 50% de eritrócitos com Hb H. Eletroforese de hemoglobina com presença de Hb H com concentrações entre 10 e 50%. É possível identificar a Hb H por cromatografia HPLC. Prevalência desta talassemia no Brasil: um caso para cada 5 mil pessoas.

Talassemia alfa maior: É comum o aborto ou morte perinatal. No sangue há eritroblastose fetal de grande intensidade. Na eletroforese identifica-se a Hb Bart's (formada só por globinas gama) com concentração próxima de 100%. É frequente em países do sudeste asiático e muito raro no ocidente e oriente médio.

Mais informações nos sites: www.hemoglobinopatias.com.br e www.talassemias.com.br