

# ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS PROVOCADAS PELA DEFICIÊNCIA DE G6PD: UMA REVISÃO DA LITERATURA

David Burle Orlandine<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Biomédico graduado pela Universidade de Uberaba – UNIUBE.

Acadêmico da Pós *Graduação Lato-Sensu* em Hematologia e Banco de Sangue pela Academia de Ciência de Tecnologia em São José do Rio Preto – São Paulo.

## RESUMO

**Introdução:** A deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) é uma enzimopatia que afeta aproximadamente 400 milhões de pessoas no mundo. A grande maioria dos portadores são assintomáticos, e descobrem esta deficiência enzimática após o uso de determinados fármacos, alimentos ou corantes. Estudo tem por objetivo verificar as alterações hematológicas provocadas pela deficiência da G6PD, por meio de uma revisão sistemática da literatura. **Método:** Revisão sistemática da literatura, como forma de avaliar as evidências científicas sobre a temática, desenvolvidas com estudos publicados na íntegra. Levantamento bibliográfico foi realizado na rede de acesso da Biblioteca Virtual da Saúde (BVS). **Resultado:** Identificados 08 artigos sobre a temática, no qual compõem o estudo. Pesquisas realizadas em populações brasileiras, identificaram que a deficiência de G-6-PD alcançava proporções significativas, principalmente entre os homens e indivíduos negros. **Conclusão:** A deficiência de G6PD embora não possa ser considerado um problema prioritário de saúde pública em nosso país, vem sendo elucidada em diversos estudos populacionais, contribuindo para um melhor entendimento da composição genética das comunidades brasileiras. Espera-se que esta revisão possa propor reflexões acerca desta temática objetivando a proposição de medidas satisfatórias para abrandar mais sobre o tratamento.

**Palavras-chave:** *Hematologia. Deficiência de Glucosefosfato Desidrogenase. Diagnóstico. Tratamento.*

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency is an enzyme disease that affects approximately 400 million people worldwide. The vast majority of carriers are asymptomatic, and discover this enzyme deficiency after using certain drugs, foods or dyes. Study aims to verify the hematological changes caused by G6PD deficiency, through a systematic review of the literature. **Method:** Systematic literature review, as a way to assess the scientific evidence on the theme, developed with studies published in full. Bibliographic survey was carried out in the access network of the Virtual Health Library (VHL). **Result:** 08 articles were identified on the theme, in which they comprise the study. Research carried out in Brazilian populations, identified that the deficiency of G-6-PD reached significant proportions, mainly among black men and individuals. **Conclusion:** G6PD deficiency, although it cannot be considered a priority public health problem in our country, has been elucidated in several population studies, contributing to a better understanding of the genetic composition of Brazilian communities. It is hoped that this review may propose reflections on this theme in order to propose satisfactory measures to slow down more about treatment.

**Keywords:** *Hematology. Glucosefosfato dehydrogenase deficiency. Diagnosis. Treatment.*

## **INTRODUÇÃO**

Alterações hematológicas são causadas por anormalidades nas séries sanguíneas (vermelha, branca e plaquetária) ou dos fatores de coagulação, que podem ser diagnosticadas com exames laboratoriais.

A glicose 6-fosfato desidrogenase (G6PD) é uma enzima citoplasmática, manifestada em todos os tecidos e essencial à sobrevivência das células. Responsável por catalisar a primeira etapa do ciclo das pentoses (produzindo NADPH) que é uma das vias alternativas no processo de obtenção de energia pela célula e crucial para a proteção

das hemácias contra o processo oxidativo. No caso dos glóbulos vermelhos, a G6PD é essencial, pois é a única responsável por essa proteção.<sup>(1)</sup>

A deficiência de G6PD foi apresentada pela primeira vez em indivíduos que receberam primaquina para tratar malária e apresentaram icterícia, iniciando, assim, o campo hematológico das eritroenzimopatias.<sup>(2)</sup> Trata-se da carência dessa enzima – por não tê-la em quantidade suficiente, ou porque não funciona como deveria. Quando há deficiência, os glóbulos vermelhos ficam desprotegidos e, conseqüentemente, tornam-se suscetíveis à oxidação, o que pode afetar estruturas vitais como a hemoglobina, por exemplo.<sup>(3)</sup>

Inicialmente, é importante dizer que a deficiência de G6PD é um tipo de Anemia Hemolítica Hereditária, um grupo de distúrbios que provocam a ruptura das hemácias, desencadeando um quadro anêmico. A deficiência tem transmissão genética (é passada de pais para filhos) e está ligada ao cromossomo X, mas acomete ambos os sexos. No mundo cerca de 400 milhões de pessoas sofrem de graus variáveis de deficiência hereditária de G6PD. Sendo que, essa deficiência apresenta uma maior prevalência na África e alguns países da Ásia, em que ocorreu ou ainda ocorrem surtos de malária. No Brasil, estima-se que aproximadamente 4% da população sejam portadores ou doentes.<sup>(1,4)</sup> Nos Estados Unidos, a deficiência enzimática afeta principalmente populações de homens de ascendência africana e mediterrânea, com uma prevalência de aproximadamente 10%.<sup>(3)</sup>

A G6PD presente nos neutrófilos e eritrócitos é codificada pelo mesmo gene, localizado no cromossomo Xq28 e tende a sofrer frequentes mutações, tendo sido relatadas mais de 200 variantes.<sup>(2)</sup> Níveis muito baixos de G6PD (abaixo de 5% do normal) nos neutrófilos podem ser encontrados em algumas raras mutações, levando à falha no metabolismo oxidativo e conseqüente redução da atividade microbicida dependente de oxigênio dos fagócitos. Nesses raros casos, os pacientes com deficiência de G6PD tornam-se susceptíveis a infecções de repetição. Menos de 10 casos foram descritos na literatura.<sup>(5,6)</sup>

O aspecto clínico da deficiência de G6PD é muito amplo, variando de indivíduos assintomáticos a estados hemolíticos agudos ou crônicos. A maioria dos indivíduos que apresenta as variantes com níveis moderados de deficiência é assintomática ao longo da

vida e até desconhecem o estado de sua doença. Em indivíduos com variantes severas e deficientes, as manifestações clínicas podem ser divididas em três grupos principais: icterícia neonatal, hemólise aguda e anemia hemolítica não esferocítica crônica.<sup>(7)</sup>

Entretanto, cabe ressaltar que existem os chamados fatores precipitantes ou agentes agressores, que funcionam como uma espécie de gatilho, acelerando a oxidação e o rompimento das hemácias. Podem ser drogas com propriedades oxidativas como o ácido acetil salicílico, a vitamina K, o cloranfenicol e antimaláricos; bolas de naftalina; corantes – que devem ser mantidos bem longe dos portadores dessa deficiência – e até mesmo infecções bacterianas ou virais. A pior reação, porém, é a indução da hemólise – nome dado à destruição prematura das hemácias, levando ao desenvolvimento de anemia. O diagnóstico é estabelecido avaliando o nível da atividade da G6PD nos neutrófilos.<sup>(5)</sup>

O diagnóstico laboratorial da deficiência de G6PD inicialmente é sugerido o teste de triagem rápida, que já faz parte dos testes de triagem neonatal. Técnicas semiquantitativas da redução da metemoglobina podem ser realizadas facilmente em laboratórios através de determinações espectrofotométricas. Mas o método mais recomendado é a determinação da atividade da G6PD em lisado de eritrócitos pela sua ação sobre a glicose-6-fosfato. Trata-se de um método de muita precisão e útil no diagnóstico de quadros de hemólise secundária à deficiência de G6PD. Em casos onde o paciente apresenta hemólise intensa pode ser visualizado no hemograma a presença de esferócitos e fragmentos celulares. Os níveis de bilirrubina podem apresentar-se alto no soro humano, e a hemoglobina em níveis consideravelmente baixos com presença de reticulócitos. Um fator limitante na detecção dos deficientes de G6PD é durante a crise hemolítica. Os eritrócitos velhos são retirados da circulação restando apenas células jovens que podem apresentar nível da enzima próximo do normal. O que torna o teste de triagem não fidedigno. Além disso, indivíduos heterozigotos possuem uma população de eritrócitos normais e afetados o que pode mascarar os resultados dos testes de triagem rotineiramente utilizados. Neste caso é necessário utilizar métodos histoquímicos para detectar a real atividade dos eritrócitos.<sup>(8)</sup>

Alguns males podem assemelhar-se à fisiopatologia da deficiência de G6PD, como: anemia hemolítica autoimune, transtornos da conjugação da bilirrubina (por

exemplo, síndrome de Gilbert), doença hemolítica do recém-nascido, esferocitose hereditária, anemia falciforme e talassemia. Existe uma condição especial no manejo de pacientes com G6PD. Desta forma, com altos níveis de metemoglobina compreendemos o início da hipóxia tecidual. Um antídoto específico para metemoglobinemia aguda grave é o azul de metileno. Injetado intravenosamente é reduzido a azul de leucometileno através de mecanismos dependentes de NADPH. No entanto, os pacientes com deficiência de G6PD não possuem NADPH suficiente para reduzir adequadamente o azul de metileno. Desta forma, se ele não é reduzido é capaz de causar danos oxidativos adicionais no paciente com deficiência de G6PD resultando em hemólise e até morte. Portanto, é importante que os pacientes que são conhecidos ou suspeitos de ter algum grau de deficiência de G6PD não recebam o azul de metileno. Terapias alternativas para pacientes com deficiência de G6PD, com metemoglobinemia, incluem transfusão de concentrado de eritrócitos ou fornecimento de oxigenoterapia hiperbárica.<sup>(9)</sup>

Não há um tratamento específico ou cura para a doença. A baixa quantidade da enzima G6PD irá acompanhar seu portador por toda a vida. O que deve ser feito, é prevenção, evitar as drogas oxidantes, infecções e alimentos como fava e corantes, por exemplo. É de suma importância manter o calendário de vacinas em dia. Se as instruções forem seguidas e as restrições respeitadas, a qualidade de vida da criança não deverá ser afetada. Caso o acompanhamento médico não seja feito da forma recomendada e o paciente continue sendo exposto aos agentes, pode-se correr um sério perigo, pois as hemácias cumprem uma função vital em nosso corpo. Palidez, cansaço extremo e sonolência são alguns indícios de que o pequeno está hemolisando, assim como a urina escura e o aspecto amarelado da pele. Quando se observa alguns desses sinais (principalmente os dois últimos), é fundamental procurar um atendimento médico.<sup>(6,7)</sup>

É importante lembrar que a velocidade com que essas reações acontecem pode variar de acordo com o nível de carência da enzima que a pessoa apresenta, bem como o fator precipitante com o qual ela entrou em contato. Dependendo do grau de deficiência de G6PD, se não houver uma assistência adequada pode haver risco de vida e ocorre em casos mais graves.

Partindo da premissa de que a enzima G6PD é essencial a sobrevivência das células, o presente artigo tem como proposta abordar sobre a deficiência da G6PD e

levanta o seguinte problema: Quais alterações hematológicas na deficiência da G6PD, segundo a literatura?

Esta investigação objetivou-se verificar as alterações hematológicas provocadas pela deficiência da G6PD, por meio de uma revisão sistemática da literatura.

## **MATERIAL E MÉTODO**

Trata-se de uma revisão sistemática da literatura, como forma de avaliar as evidências científicas sobre a temática, desenvolvidas com estudos publicados na íntegra.

O levantamento bibliográfico foi realizado na rede de acesso da Biblioteca Virtual da Saúde (BVS), no período de abril a junho de 2019. Os mesmos foram selecionados nas seguintes bases de dados eletrônicas: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências de Saúde (LILACS) e Scientific Electronic Library Online (SCIELO).

Para busca e seleção dos artigos foram utilizados os seguintes procedimentos: as palavras chaves Hematologia, Deficiência de Glucosefosfato Desidrogenase, Diagnóstico, Tratamento; os critérios de inclusão: estudos disponíveis na íntegra, no idioma português, contemplação do tema e que respondessem à questão norteadora da pesquisa. Foram excluídos do estudo artigos com equívocos metodológicos e que não atendiam à proposta do estudo.

Foram encontrados 18 artigos nas bases de dados: quatro no LILACS, dois na MEDLINE e doze no SCIELO. Retiradas as referências cruzadas redundantes, constantes em mais de uma base, foram selecionados 10 artigos, mas incluídos somente 8. Três artigos foram excluídos da revisão, devido aos seguintes motivos: o primeiro não possuía o ano de publicação da revista e os outros dois não descrevia adequadamente o protocolo utilizado.

Após a leitura dos artigos, com base nas categorias temáticas, as informações foram registradas em uma ficha catalográfica para cada trabalho, cujo roteiro conteve os dados: autor, ano, local do estudo, objetivo, tipo do estudo, amostra, técnica utilizada,

parâmetros mensurados e resultados que compuseram as variáveis do estudo. A organização dos dados dos artigos foi realizada, após as leituras – analítica e sintética.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

Foram identificados 08 artigos sobre a temática, de acordo com os critérios de inclusão e estão assim distribuídos: na base SCIELO e LILACS, conforme mostra a tabela 1.

**Tabela 1.** Distribuição dos artigos encontrados e selecionados.

<b>BASES</b>	<b>PUBLICAÇÕES ENCONTRADAS N=</b>	<b>PUBLICAÇÕES EXCLUÍDAS N =</b>	<b>PUBLICAÇÕES SELECIONADAS N=</b>
SCIELO	12	8	4
LILACS	4	0	4
MEDLINE	2	2	0
TOTAL			

**Fonte:** Elaborado pelo próprio autor, 2020.

**Quadro 1.** Distribuição dos artigos selecionados, segundo título, periódico, ano de publicação, autor, objetivo, característica do estudo e síntese dos resultados e conclusões/recomendações.

Nº	Título dos artigos	Periódicos/ autor/ ano de publicação	Objetivo do estudo	Característica do estudo	Síntese das conclusões/ recomendações
1	Prevalência da deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase em doadores de sangue de Mossoró, Rio Grande do Norte	Revista brasileira De hematologia E hemoterapia/ Ulysses Madureira Maia, Danielle Cristiny de Azevedo Batista, Wogelsanger Oliveira Pereira, Thales Allyrio Araújo de Medeiros Fernandes/ 2010.	Determinar a prevalência da deficiência da G6PD em doadores de sangue da Cidade de Mossoró, a maior cidade do interior do Rio Grande do Norte.	Pesquisa com banco de dados quantitativos	Como conclusão, os altos índices de prevalência da deficiência da G6PD, somados a menor eficiência da transfusão de sangue proveniente de indivíduos portadores desta condição genética, reforçam a necessidade de se fazer a triagem da deficiência de G6PD entre os doadores, principalmente quando as amostras de sangue forem destinadas a neonatos.
2	Atividade de glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) em membros de povos de terreiros de umbanda na cidade de Teresina, Piauí	Revista de Ciências Farmacêuticas Básica e Aplicada/ Leonardo Ferreira Soares, Joel Moura Araújo Leal, José Felipe Pinheiro do Nascimento Vieira, Veruska Cavalcante Barros, Evaldo Hipólito de Oliveira/ 2013.	Estudar a atividade da G6PD em membros de dois terreiros de umbanda na cidade de Teresina.	Pesquisa tipo descritiva, exploratória com dados quantitativos	Com os resultados encontrados torna-se possível concluir que a população estudada possui uma considerável prevalência da deficiência G6PD, destacando-se no estudo informações como, a prevalência de mulheres deficientes, fato que merece maior relevância, e a majoritária prevalência desta eritroenzimopatia entre a população negra. Também foi possível concluir que a população estudada não apresentava conhecimento algum sobre a doença.
3	Anemia hemolítica por deficiência da glicose 6 fosfato desidrogenase (g6pd)	Hemoterapia Laboratorial pela Atualiza/ Damares de Jesus oliveira / 2013.	Realizar uma análise literária dos possíveis fatores que desencadeiam a anemia hemolítica em pacientes com	Revisão de literatura	A pesquisa foi relevante, pois permite alertar a população sobre as possíveis causas da deficiência da G6PD, que é diagnosticada precocemente nos recém-nascidos através do teste do pezinho. Sendo o mesmo, indicador de algumas



			deficiência da enzima G6PD, assim como, manifestações clínicas, diagnóstico, formas de prevenção e tratamento da referida patologia.		alterações genéticas. Podendo o estudo, também servir de material de consulta e incentivar possíveis estudos futuros para melhor compreensão e entendimento referentes à doença em questão.
4	Associação da deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) em população brasileira afrodescendente	Boletim Informativo Geum/ Sandna Larissa Freitas dos Santos, Regilane Matos da Silva Prado, Carla Patricia Almeida Oliveira, Cinara Vidal Pessoa, Romênio Nogueira Borges, Karla Bruna Nogueira Torres Barros/ 2016.	Verificar a ocorrência dessa deficiência em população de quilombolas.	Estudo Quantitativo	Foi visto nos estudos que para o indivíduo de origem negra, embora o defeito seja relativamente frequente, significa uma condição menos grave do que o defeito encontrado em brancos, especialmente em descendentes de europeus. Mesmo não sendo comuns episódios de crise hemolítica no país causados por deficiência de G-6-PD, o portador deve estar ciente de que esta é uma possibilidade. Com isso, o estudo destaca a alta prevalência da deficiência em populações afrodescendente, ressaltando a importância de prestar orientação a fim de prevenir efeitos secundários a saúde dos indivíduos.
5	Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase: Aspectos clínicos e bioquímicos	Acta Bioquímica Clínica Latinoamericana/ Gómez-Manzo, Saúl; López-Velázquez, Gabriel; García-Torres, Itzhel; Hernández-Alcantara, Gloria; Méndez-Cruz, Sara Teresa; Marcial-Quino, Jaime; Castillo-Villanueva,	Determinar a deficiência de G6PD suas origens e mutações.	Revisão de literatura	Este trabalho mostra o estudo detalhado da proteína humana recombinante explica a relação estrutura-função de proteína selvagem e suas variantes patológicas. De portanto, estendendo os estudos para o substrato molecular responsável por isso, permitirá contribuir maneira substancial de entender a base molecular da fisiopatologia na deficiência humana G6PD. O precedente lançará as bases para que, no futuro,

		Adriana; Enríquez-Flores, Sergio; De la Mora, Ignacio; Torres-Arroyo, Angélica; Reyes-Vivas, Horacio; Oria-Hernández, Jesús/ 2014.			estudos como os da interação entre moléculas mutantes pequenos e G6PD (Docking) para identificar biomoléculas que se ligam à proteína e aumentar a estabilidade dessas variantes ou restaurar suas propriedades catalíticas, permitindo desenvolver novas opções terapêuticas para esta doença.
6	Determinação da acurácia do método qualitativo da medida da atividade da Glicose-6-fosfato desidrogenase	Rev. Bras. Hematol. Hemoter./  Leticia L. Giovelli, Suzane Dal Bó, Raquel Weber, Ana Paula Santin, Simone M. Castro/ 2007.	Foram determinar a especificidade e sensibilidade do teste de Brewer usando-se o teste quantitativo de normalização da hemoglobina para a determinação da atividade da G6PD como padrão ouro e estimar a Prevalência de deficiência de G6PD na amostra analisada.	Pesquisa científica de caráter qualitativo e quantitativo	A deficiência de G6PD é prevalente em nosso meio. Casos de encefalopatia bilirrubínica causados por deficiência de G6PD podem ser evitados, desde que esta deficiência seja identificada e tratada precocemente. Testes de baixo custo, tais como o teste de Brewer, podem ser utilizados como testes de screening desta deficiência, principalmente no monitoramento de recém-nascidos que estão sob o risco de desenvolverem hiperbilirrubinemia.
7	Atividade da 6-fosfogliconato desidrogenase em deficientes de glicose-6-fosfato desidrogenase	Rev. Bras. Hematol. Hemoter./ Daniela B. Nicolielo, Rosecler I.P. Ferreira, Amauri A. Leite/ 2006.	Avaliar a atividade enzimática da 6PGD, nos deficientes de G6PD, para verificar se existe aumento da atividade desta enzima, correlacionando	Pesquisa científica de caráter qualitativo e quantitativo.	A avaliação final dos dados produzidos por esse trabalho demonstra que o aumento da atividade da 6PGD, nos indivíduos deficientes em G6PD, não apresenta correlação com faixa etária, alterações hematológicas que denotem anemia ou presença de reticulocitose, que possam explicar o aumento da atividade da 6PGD, sendo mais provável que a hemólise autolimitada, imposta pelos

			com possível elevação do número de reticulócitos ou presença de alterações da série vermelha.		processos oxidativos, preserve os eritrócitos mais jovens que possuem atividade enzimática mais elevada.
8	Prevalência da deficiência de G6PD e caracterização molecular dos polimorfismos G202A, A376G e C563T em neonatos no Sudeste do Brasil	Einstein (São Paulo) Pereira Lucas Luís Meigre Dias, Bravin Cristina Augusta, Cintra Terezinha Sarquis, Cassa Wélida Santos Portela, Santos Thainá Altoé, Fonseca Armando et al/ 2019	Avaliar a prevalência da deficiência de G6PD em recém-nascidos, considerando a atividade enzimática, e caracterizar os polimorfismos G202A, A376G e C563T em recém-nascidos identificados como deficientes.	Pesquisa científica de caráter quantitativo, utilizando amostras de sangue para realização.	O presente estudo identificou prevalência dentro da população estudada, estando dentro dos padrões epidemiológicos brasileiros para esta doença. A análise molecular dos pacientes deficientes para caracterização dos polimorfismos causadores da deficiência utilizou o painel das três mutações mais comuns, sendo elas a A376G, G202A, C563T. O resultado da caracterização molecular indicou que todos os pacientes deficientes apresentaram o fenótipo G6PD A-, caracterizando genótipo G202A A376G, comum para a população brasileira. A ingestão materna de corticoide entre os deficientes apresentou diferença significativa, porém não foi possível relacionar esta variável com o desenvolvimento da deficiência de G6PD de caráter genético.

**Fonte:** Elaborado pelo próprio autor, 2020.

No geral estudos realizados em populações brasileiras, foram identificados que a deficiência de G-6-PD alcançava proporções significativas, principalmente entre os homens e indivíduos negros.

No Brasil a deficiência de G6PD ocorre em 3 a 10% da população (este índice sofre alterações dependendo do sexo, etnia, região geográfica ou de outros fatores). O diagnóstico desta patologia ocasionada pela deficiência enzimática é baseado na história clínica do paciente e nos exames laboratoriais. As provas laboratoriais podem ser qualitativas e quantitativas e avaliam o nível e/ ou a atividade enzimática. Outros exames como a dosagem de bilirrubina e o hemograma também podem auxiliar no diagnóstico da doença.<sup>(6)</sup>

Em investigação realizada no norte do Brasil, sobre a prevalência da deficiência em doadores de sangue, detectaram-se 27 (3,8%) casos e deficiência da G6PD. Dentre esses, 21 (77,8%) eram do sexo masculino e 6 (22,2%) eram do sexo feminino. A distribuição dos casos por etnia revelou que 13 (48,1%) dos deficientes se declararam brancos e 14 (51,9%) se declararam não brancos. Pesquisa reforçou necessidade de se fazer a triagem da deficiência de G6PD entre os doadores.<sup>(7)</sup>

No estado de São Paulo, em pesquisa comunitária, foram triados 85 deficientes de G-6-PD, dos quais 80 casos foram confirmados pela dosagem enzimática quantitativa e pela eletroforese da enzima. Entre os pesquisados apenas 16 (39%) trouxeram familiares para investigação da deficiência de G-6-PD. Dentre os 34 familiares examinados, foram diagnosticados mais um deficiente de G-6-PD (3%) e nove heterozigotas (26%). Mostrando a importância em ressaltar que as heterozigotas do gene, embora geralmente não corram o risco de manifestar crise hemolítica, são importantes para fins de orientação genética, pois os seus filhos do sexo masculino correm o risco de 50% de serem deficientes de G-6-PD.<sup>(10)</sup>

No que se refere, a maior prevalência na população afro-descendente, um estudo no Piauí com 62 membros de povos de terreiros umbanda evidenciou-se a presença de quatro indivíduos com a atividade da glicose-6-fosfato desidrogenase abaixo dos valores de referência, correspondendo a uma prevalência de 6,5% nessa população estudada. Com relação ao sexo, encontrou uma prevalência de 4,8% nas mulheres e 10% nos homens.<sup>(11)</sup>

Em outra pesquisa, a incidência de deficiência da G6PD foi significativa na população masculina. Em 594 indivíduos, evidenciando por grupo étnico, verificou-se que a maior prevalência encontrada foi entre os indivíduos negros (7,4%). A segunda maior

prevalência encontrada foi entre indivíduos de cor parda (6%) e a menor prevalência obtida foi entre indivíduos de etnia branca.<sup>(12)</sup>

O grupo étnico, constatou-se que a maior prevalência encontrada ocorreu entre os indivíduos negros (7.4%).<sup>(11)</sup> Os resultados da pesquisa aproximam-se aos dados encontrados na literatura, em que vários estudos revelam uma maior prevalência da deficiência de G-6-PD entre os indivíduos de etnia negra.<sup>(10-14)</sup>

É importante ressaltar que a maioria dos portadores da deficiência é assintomática embora possa manifestar hemólise de graus variados quando expostos a alguns fatores do meio ambiente, como a naftalina e os nitritos voláteis ou principalmente, quando fazem uso de medicamentos tais como analgésicos, antipiréticos, antimaláricos, antibacterianos, sulfonamídicos e sulfônicos, entre outros. Inúmeros estudos apontam os fármacos ou alimentos que devem ser evitados como forma de contribuir para a qualidade de vida dos portadores de deficiência de G6PD.<sup>(13)</sup>

Outro ponto de grande relevância que podemos observar, foi a total falta de conhecimento entre os indivíduos investigados sobre essa carência, em que a maioria entrevistados relataram não conhecerem a doença. Paralelo a essa temática é interessante observar que a literatura carece de estudos, reforçando a importância de estudos de doenças negligenciadas, como a deficiência de G6PD, nesta parcela menos favorecida da população, pois além de detectá-la poderia contribuir para o esclarecimento sobre a doença e suas possíveis manifestações clínicas.<sup>(14)</sup>

## **CONCLUSÃO**

Este estudo demonstrou que há várias alterações hematológicas envolvendo a G6PD, assim as baixas concentrações da deficiência irão acompanhar seu portador para toda vida. Como não há cura dessa enzimopatia, atuação preventiva deve estar voltada para as etapas patogênicas do processo hemolítico.

A deficiência de G6PD embora não possa ser considerado um problema prioritário de saúde pública em nosso país, vem sendo elucidada em diversos estudos populacionais, contribuindo para um melhor entendimento da composição genética das comunidades brasileiras. Espera-se que esta revisão possa propor reflexões acerca desta temática objetivando a proposição de medidas satisfatórias para abrandar mais sobre o tratamento.

## REFERÊNCIAS

1. Igléssias MAC, Santos RMV, Amorim MST, Silva RT, Moreira SS, Barretto Orlando CO. Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase eritrocitária em recém-nascidos do sexo masculino e sua relação com icterícia neonatal. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2010; 32(6): 434-438.
2. Carson PE, Flanagan CL, Ickes CE, Alving AS. Enzymatic deficiency in primaquine-sensitive erythrocytes. *Science* 1956; 124:484-485.
3. Nkhoma ET, Poole C, Vannappagari V, Hall SA, Beutler E. A prevalência global de deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase: uma revisão sistemática e meta-análise. *Glóbulos Mol Mol* 2009; 42(3): 267-78.
4. Campos LMFR, Dias FL, Mendes M. Deficiência de G-6-PD nos recém-nascidos de Uberaba, MG. *Revista brasileira de hematologia e hemoterapia* 2005; 27(3):208-212.
5. Borges AR, Sampaio MG, Condino-Neto A, Barreto OCO, Nudelman v, Orlando C.O. Barreto, Victor Nudelman, Carneiro-Sampaio MMS, Nogueira SA, Abreu TF, Rehder J, Carvalho BTC. Deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase com infecções de repetição: relato de caso. *Jornal Pediatria* 2001, 77(4):331-336.
6. Rehman A, Shehadeh M, Khirfan D, Jones A. Severe acute haemolytic anaemia associated with severe methaemoglobinaemia in a G6PDdeficient man. *BMJ Case Reports* 2018, 28.
7. Maia UM, Batista DCA, Pereira WO, Fernandes TAAM. Prevalência da deficiência da glicose-6-fosfato desidrogenase em doadores de sangue de Mossoró, Rio Grande do Norte. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010; 32(5):422-423.
8. Bernardo J, Nock M. Pediatric provider insight into newborn screening for glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Clinical Pediatrics* 2014; 54(6):575-578.
9. Motshoge T, Ababio G, Aleksenko L, Sauda S, Muthoga CW, Mutkuwa N et al. Prevalence of G6PD deficiency and associated haematological parameters in children from Botswana. *Infect Gent Evol* 2018; 63:73-78.
10. Mariane B, Polimeno NC, Vieira MJA, Saad STO, Ramalho AS. Programa de participação e dificuldade do G-6-PD no Brasil. *Revista Brasileira Hematologia e Hemoterapia* 2000; 22(1): 33-40.
11. Soares LF, Leal JMA, Vieira JFPN, Barro VC, Oliveira EH. Atividade de glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) em membros de povos de terreiros de umbanda na cidade de Teresina, Piauí. *Revista Ciência Farmácia Básica Apl* 2013; 34(3):363-367.

12. Katsuragawa TH, Gil LHS, Stábile RG, Pires MG, Bonini-Domingos Cláudia R. Avaliação da incidência da deficiência de Glicose-6-Fosfato Desidrogenase (G6PD) e perfil hematológico em indivíduos de uma região de Rondônia. *Rev. Bras. Hematol. Hemoterapia* 2004; 26(4): 268-273.
13. Minucci A, Giardina B, Zuppi C, Capoluongo E. Glucose-6-phosphate dehydrogenase laboratory assay: how, when and why. *Internat Union Biochem Mol Biol Life* 2011; 61(1):27-34.
14. Pereira LLMD, Bravin CA, Cintra TS, Cassa WSP, Santos TA, Fonseca A. Prevalência da deficiência de G6PD e caracterização molecular dos polimorfismos G202A, A376G e C563T em neonatos no Sudeste do Brasil. *Einstein (São Paulo)* 2019; 17(1):36-44.