

ALTERAÇÕES ERITROCITÁRIAS NA TALASSEMIA BETA

Luiz Henrique Batista Pazzeto

As alterações eritrocitárias são evidentes na talassemia beta, sendo de grau discreto a acentuado de acordo com a classificação da talassemia. Contudo os eritrócitos sofrem mudanças na forma e no tamanho, devido às modificações nas proteínas de membrana causadas pelo desequilíbrio das globinas alfa e beta, decorrente da lesão nos genes da globina beta.

Palavras-chaves: Talassemia, hemoglobinopatias e alterações eritrocitárias.

Introdução

A talassemia é caracterizada por uma síndrome envolvendo anemia com diversas alterações morfológica dos eritrócitos e tendo como uma de suas clínicas o hipersplenismo. Sua causa é sempre genética ligada aos genes que sintetizam as globinas, frequentemente alfa e beta gerando assim um desequilíbrio entre elas. A talassemia beta é uma das mais importantes devido aos graus de morbidade e mortalidade causados pelas suas conseqüências, ocorre uma lesão no gene localizado no cromossomo 11, diminuindo a síntese da globina beta em parcial (β^+) ou total (β^0) sendo classificada em menor, intermédia e maior de acordo com sua síntese. As globinas se juntam para formar tetrâmeros $\alpha_2\beta_2$, como a globina beta está diminuída e alfa mantém sua produção normal, sobra globina alfa livre que se precipita nos eritroblastos causando processos patológicos intra-eritrocitários que deformam os eritrócitos que tem seu tempo de vida diminuído, sendo retirados da circulação pelo SER, causando anemia hemolítica e esplenomegalia. Na talassemia beta maior a hemoglobina predominante é a fetal, que tem alta afinidade pelo oxigênio induzindo a hipóxia tecidual, desencadeando vários efeitos patológicos.

Talassemia beta menor

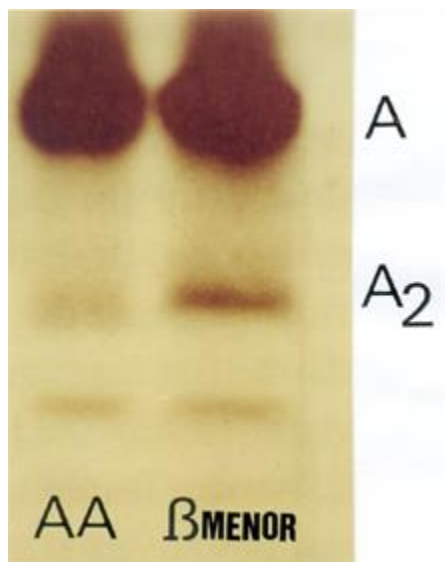
Apresenta-se na forma heterozigótica, sendo a lesão em apenas um gene diminuindo a síntese das globinas beta, os portadores são assintomáticos e normalmente procuram o médico queixando-se de cansaço e dores nas pernas. O hemograma revela discreta anemia (Hb 11g/dl aprox.) microcítica e hipocrômica com morfologia apresentando alterações eritrocitárias com muitos esquisócitos, dacriócitos e pontilhados basófilos.

Artigo de conclusão do curso de pós-graduação em Hematologia Laboratorial e Banco de Sangue (maio de 2007 a junho de 2008).

Endereço para correspondência: Luiz Henrique Batista Pazzeto. Av. Afrânio Azevedo, 202, CEP 38050-110, Uberaba, MG

E-mail: luiz_pazzeto@hotmail.com

O diagnóstico laboratorial se dá pela eletroforese de hemoglobina em acetato de celulose com a concentração da Hb A₂ elevada (4 a 7%), em alguns casos se encontra elevada a Hb fetal (2 a 5%).



Eletroforese de hemoglobina mostrando a Hb A₂ aumentada

Talassemia beta intermédia

Classificada clinicamente, refere-se a uma talassemia mais grave que a talassemia beta menor, porém menos grave que a talassemia beta maior. Os pacientes são sintomáticos com manifestações clínicas como esplenomegalia, mais evidentes que na talassemia beta menor, mas não chegando à gravidade da talassemia beta maior, mas necessitam de transfusão de sangue até duas vezes ao ano. O hemograma apresenta uma anemia moderada (Hb 7 a 10 g/dl) microcítica e hipocrômica com alterações morfológicas com muitos esquisócitos, dacriócitos, pontilhados basófilos e muitas vezes presença de eritroblastos.

Talassemia beta maior

Apresenta-se na forma homozigótica, sendo a lesão nos dois genes (β/β ou $\beta/-$; ou $-/-$) no caso do gene beta cortado ao meio há pouca produção de globina beta e no caso do gene beta (-) não há produção de globina beta, isso causa um grande desequilíbrio entre as globinas alfa e beta, aumentando a relação alfa/beta. O hemograma apresenta hemoglobina ≤ 6 g/dl caracterizando uma anemia grave a muito grave com microcitose e hipocromia, com alterações morfológicas eritrocitárias acentuada de várias formas bizarras com muitos eritroblastos. O diagnóstico laboratorial se dá pela eletroforese de hemoglobina em acetato de celulose com a concentração elevada da Hb fetal (20 a 100%). O paciente com talassemia beta maior necessita de acompanhamento médico periódico e de transfusão de sangue, medicamentos e vacinas específicos, evoluindo moderadamente até a fase adulta.

Alterações eritrocitárias na talassemia beta

As alterações morfológicas dos eritrócitos são iguais para todas as talassemias beta, onde são encontrados esquisócitos, dacriócitos e pontilhados basófilos destacando a presença de alguns eritroblastos na talassemia beta intermédia e aparecem mais formas como células em alvo, siderócitos e anel de Cabot na talassemia beta maior. São formados corpos de Heinz pela precipitação da globina alfa livre, alterando assim as proteínas de superfície da membrana dos eritrócitos, essa mudança faz com que os macrófagos fagocitem os corpos de Heinz formando os esquisócitos.

Referências bibliográficas:

Naoum, PC – Hemoglobinopatias e Talassemias, Ed. Sarvier, São Paulo, 1997.

Naoum, PC & Naoum, FA – Doenças das Células Falciformes, Ed. Sarvier, São Paulo, 2004.

Naoum, PC & Souza, PC – Avaliação dos produtos de degradação oxidativa de Hb S nos genótipos SS, SF (S/ β^0 tal.) e AS em comparação com hemoglobinas normais. J.Bras. Patol. Clin. 40:249-250, 2004.

Naoum, FA *et al* – Plasma kinetics of a cholesterol – rich microemulsion in subjects with heterozygous beta – thalassemia. Am J Hematol. 77:340-345, 2004.

Naoum, PC & Naoum, FA – Hematologia laboratorial dos eritrócitos, AC&T, 2005 .

