

DEFICIÊNCIA DE G6PD

A deficiência de G6PD tem alta prevalência na população. No Brasil, 3 a 6,9% da população é acometida e está no *screening* de doenças triadas pelo Teste do Pezinho Ampliado. É a eritroenzimopatia mais comum. Herança recessiva ligada ao X.

É possível evitar a sintomatologia com medidas profiláticas simples que incluem: evitar administração de drogas indutoras da hemólise e a ingestão de feijão de fava. O diagnóstico precoce realizado pela Triagem Neonatal e o acompanhamento adequado dos pacientes evitam o aparecimento de sequelas e o risco de óbito.

O objetivo principal deste protocolo é oferecer orientações aos profissionais que atuam no âmbito da Atenção Primária à Saúde (APS) no seguimento das crianças com deficiência de G6PD.

1. Manifestações clínicas:

Icterícia neonatal

Início no 2º a 3º dia de vida. Recém-nascidos com deficiência de G6PD possuem 2 x mais chance de cursarem com icterícia neonatal que a população em geral (sendo mais intensa nos prematuros).

Indivíduos deficientes de G6PD estão sob risco de desenvolver anemia hemolítica em resposta a **três fatores desencadeantes**: (i) ingestão de feijão fava, (ii) infecções e (iii) drogas.

A hemólise aguda e anemia se manifestam com palidez, fraqueza, letargia, taquicardia, hepatoesplenomegalia, dor abdominal ou lombar, e num intervalo de horas a 2-3 dias a criança pode desenvolver icterícia e urina escura devido à hemoglobinúria. A anemia é normalmente normocítica e normocrômica, com contagem de reticulócitos aumentada, aumento de DHL (desidrogenase láctica) e de bilirrubina indireta. Urina I: hemoglobinúria. Enzimas hepáticas: normais.

O início pode ser abrupto, especialmente com favismo em crianças. A hemólise ocorre tipicamente em 24 a 72 horas após exposição ao fator estressor com resolução dentro de 4 a 7 dias.

As drogas e substâncias que podem desencadear crises de hemólise em pessoas deficientes de G6PD estão listadas no quadro abaixo.

A seguir, a lista de substâncias que devem ser evitadas:

Antimaláricos:	Antibacterianos:	Outros:
Primaquina ¹	Nitrofurantoina	Análogos da vitamina K ¹
Pamaquina	Furazolidona	Naftalina ³
Cloroquina ²	Nitrofurazona	Dimercaprol
Mepramina (Quinacrina)	Ácido nalidíxico	Azul de metileno
Tefonoquina	Cloranfenicol	Arsina ³
Pentaquina	Doxorrubina	Acetilfenil-hidrazina ³
		Azul de toluidina
		Mepacrine
		Henna ²
		Vinho tinto
		Fava
		Água tônica (TNT)
		Betanaftol
		Urato Oxidase
		Probenecida
		Acidose
		Diabético
		Infecções

Sulfonamidas e sulfonas:	Anti-helmínticos:	Analgésicos⁷:
Sulfanilamida	Stibofen	Ácido acetilsalicílico ²
Sulfapiridina	Niridazol	Acetofenetidina
Sulfadimidine		Acetanilida
Sulfacetamida		Fenacetina
Sulfafurazole		Fernazopridinina-ácido paraminosalicílico
Salcilazosulfapiridina		Isobutil Nitrito
Dapsona ³		
Sulfoxona ³		
Glucosulfona		
Septin		
Sulfametoxazole		
Tiazolsulfona		
Sulfassalazina		

Fonte: Série Atualizações Pediátricas (Sociedade de Pediatria de São Paulo – Hematologia e Hemoterapia Pediátrica 2ª edição – Atheneu/2014)

2. Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde (CID-10)

D55.0 - Anemia devida à deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase [G-6-PD]

3. Tratamento Não Farmacológico

Orientação nutricional e seguimento clínico.

4. Tratamento Farmacológico

Não existe tratamento específico para a deficiência de G6PD.

5. Monitoramento

Os eventos agudos são autolimitados e raramente a anemia pode ser importante e atingir níveis transfusionais. Na ausência de comorbidades, a completa recuperação dos níveis normais de hemoglobina da criança é o habitual.

A recuperação pode ser monitorada pela medida de hemoglobina, hematócrito e contagem de reticulócitos.

A criança deve seguir o calendário habitual de acompanhamento do crescimento e desenvolvimento na APS e os exames indicados no fluxograma devem ser solicitados na primeira consulta e em caso de suspeita de anemia/hemólise.

Todo usuário responsável pela criança para deficiência de G6PD receberá uma lista dos medicamentos e alimentos que devem ser evitados

6. Profilaxia

- Evitar os gatilhos;
- Importância do acolhimento e orientação às famílias;
- Evitar estigmas;
- Garantir informação da lista de medicamentos que devem ser evitadas;
- Informara a família/cuidador dos sinais e sintomas de alerta;

Referências:

Série Atualizações Pediátricas (Sociedade de Pediatria de São Paulo – Hematologia e Hemoterapia Pediátrica 2ª edição – Atheneu/2014)