



**HEMORIO**

INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA  
ARTHUR DE SIQUEIRA CAVALCANTI

*Manual do PACIENTE*

# *Anemia Hemolítica Hereditária II*

*(Deficiência de G6PD  
e Esferocitose)*

*Orientações Básicas  
aos Pacientes e Familiares*



## **Introdução**

---

Este manual tem como objetivo fornecer informações aos pacientes e seus familiares a respeito da Anemia Hemolítica Hereditária.

Sabemos que as informações médicas são cercadas, na maior parte das vezes, por termos técnicos, difíceis e incompreensíveis pela maioria dos usuários. Dessa forma, esperamos que esse encarte possa esclarecer suas dúvidas.

Qualquer comentário é muito bem vindo, seja sobre a clareza desse manual ou sobre a omissão de alguma informação considerada importante e pode ser enviado através da urna de sugestões do HEMORIO ou pelo e-mail [ouvidoria@hemorio.rj.gov.br](mailto:ouvidoria@hemorio.rj.gov.br).

*Acesse o Portal do HEMORIO e saiba mais  
sobre outras orientações e serviços:*

**[www.hemorio.rj.gov.br](http://www.hemorio.rj.gov.br)**

---

# O que é Anemia Hemolítica Hereditária ?

Anemia Hemolítica Hereditária compreende um grupo de distúrbios nos quais as hemácias de seus portadores apresentam um fenômeno conhecido como "hemólise", que é o seu rompimento prematuro, levando à anemia. Sua herança é genética, ou seja, herdada dos pais, por isso são chamadas "hereditárias".

Há vários tipos diferentes de Anemias Hemolíticas Hereditárias, que variam em severidade, algumas causando muitos problemas, e outras, quase nenhum.

Para entender melhor as Anemias Hemolíticas Hereditárias é bom conhecermos as características das hemácias (glóbulos vermelhos).

## ► *Função:*

A hemácia atua carregando oxigênio para os tecidos, constituindo-se, assim, no principal combustível para os órgãos.

## ► *Conteúdo:*

A hemácia contém hemoglobina que é uma proteína rica em ferro. O oxigênio é captado pela hemoglobina, quando ela passa pelos pulmões. O oxigênio é carregado pelos glóbulos vermelhos e distribuído para diferentes órgãos e tecidos no corpo. Quando a quantidade de hemoglobina está baixa, ocorre a anemia.

## ► *Evolução:*

Os glóbulos vermelhos entram na corrente sangüínea depois de já terem passado pelo processo de crescimento que ocorre na medula óssea. A medula é um tecido macio parecido com uma esponja e é encontrado nas cavidades de muitos ossos. As hemácias devem ser maduras e estar em número adequado para que sejam capazes de desenvolverem suas funções, apropriadamente. Devem ser, ao mesmo tempo, resistentes – para suportarem as agressões sofridas na circulação - e deformáveis – para passarem por minúsculos capilares e "poros" do baço.

Ao perderem sua capacidade de funcionamento adequado, elas são destruídas pelo baço e substituídas por outras mais novas, que passam pelo mesmo processo, e assim sucessivamente.

No caso das Anemias Hemolíticas Hereditárias, as hemácias são destruídas (hemolisadas), porque estruturalmente, apresentam capacidade de funcionamento inadequada. Nesse encarte, trataremos de três tipos de Anemias Hemolíticas Hereditárias: A ESFEROCITOSE, a ELIPTOCITOSE e a DEFICIÊNCIA DE G6PD.



# I - ESFEROCITOSE

---

## O que é Esferocitose ?

Trata-se de uma doença hereditária, como já dissemos, bastando um dos pais ser portador do gen para transmiti-la ao o filho, para que este possa exibir os sintomas. Uma outra possibilidade é ocorrer uma mudança genética que surge no momento em que o bebê está sendo formado, causando um defeito na parede das glóbulos vermelhos. Neste caso, nenhum dos pais é portador do gen que transmite a doença.

Na Esferocitose Hereditária há uma alteração da parede do glóbulo vermelho. O resultado deste defeito é que o glóbulo adquire um forma esférica (esferócito), diferente da que apresenta normalmente. Estas células esféricas são mais frágeis e não tão deformáveis, sofrendo destruição precoce e sendo capturadas pelo baço, o que leva à anemia. A Esferocitose também é chamada “Microesferocitose”, porque as hemácias, nesta patologia, são menores que as normais.



## Quais são os sintomas da Esferocitose ?

Em todos os casos, a severidade é variável e geralmente o diagnóstico é feito na infância, podendo alguns casos mais leves terem o diagnóstico somente na vida adulta.

A anemia pode ou não estar presente, já que a medula óssea, que é a responsável pela produção do sangue, pode ser capaz de compensar a sobrevivida diminuída dos glóbulos com uma produção mais acelerada. Anemia severa pode ocorrer quando houver algum impedimento para a compensação feita pela medula óssea, geralmente quando há infecção ou deficiência de ácido fólico.

A destruição crônica dos glóbulos pode causar icterícia (pele e olhos amarelos) e formação de cálculos na vesícula biliar.

## Como é feito o diagnóstico ?

O diagnóstico é feito através da realização de um teste chamado Curva de Fragilidade Osmótica. Neste teste, o paciente com Esferocitose é identificado porque seus glóbulos vermelhos são destruídos (hemolisados) mais precocemente do que os normais.

## *Qual é o tratamento ?*

Os pacientes que apresentam grau mais acentuado de hemólise, podem ter necessidade de receber suplementação com ácido fólico.

A correção dos sintomas (anemia e icterícia) é obtida pela cirurgia para retirada do baço (esplenectomia).

A esplenectomia **não** irá corrigir o defeito apresentado pela hemácia, mas irá retirar o baço, local onde os esferócitos são preferencialmente destruídos levando então à correção dos sintomas. Nos casos leves a cirurgia não é necessária.

Os pacientes submetidos à esplenectomia devem receber, previamente, as vacinas anti-pneumocócica e anti-hemophilus pois o baço é o responsável pela defesa contra estes germes. Da mesma forma o paciente deve ficar atento e procurar atendimento.

## *II - ELIPTOCITOSE*

---

### *O que é Eliptocitose ou Ovalocitose*

Eliptocitose ou Ovalocitose Hereditária é uma doença hereditária variante da Esferocitose. A herança genética é semelhante a da Esferocitose, podendo haver também aparecimento de novos casos mesmo sem a presença da doença nos pais.

Na maioria dos casos há hemólise (destruição dos glóbulos) discreta que é bem compensada, havendo pouca ou nenhuma anemia. Entretanto, nos caso mais severos pode haver anemia, aumento do baço e cálculos de vesícula.

Não há tratamento específico, sendo necessária a retirada do baço e a suplementação com ácido fólico somente nos casos severos.



## *III - DEFICIÊNCIA DE G6PD*

---

### *O que é deficiência de G6PD ?*

É uma doença hereditária, isto é, herdada de um ou ambos os pais. É encontrada tanto em homens quanto em mulheres, mas geralmente afeta os homens mais severamente.

Pessoas com Deficiência de G6PD, como o nome indica, têm pouca ou nenhuma G6PD. Para que fique mais fácil a compreensão sobre essa anomalia, alguns esclarecimentos são necessários:

### ► *O que é G6PD:*

G6PD é a abreviatura para Glicose 6 Phosphato-Desidrogenase (esta substância é encontrada por todo o corpo). A G6PD é uma enzima, isto é, ela age como um agente que acelera as mudanças químicas que queimam o açúcar para obter energia.

### ► *Função da G6PD:*

A G6PD protege as hemácias, tornando-as resistentes a determinados tipos de agressão. Entre estas agressões a principal chama-se oxidação.

A oxidação pode lesar estruturas vitais nos glóbulos vermelhos, como a hemoglobina, fazendo com que ela se transforme da forma líquida para a forma sólida, gerando obstáculos na circulação, no transporte de oxigênio, além de facilitar a fragmentação da célula nesse processo. Quando muitas células vermelhas são destruídas, a pessoa desenvolve a anemia.

## *Quais são os sintomas de deficiência de G6PD ?*

Habitualmente, o portador de Deficiência de G6PD é assintomático, até que entre em contato com uma agressão. Os fatores precipitantes para a oxidação das hemácias são:

### *1 - USO DE MEDICAMENTOS:*

Alguns medicamentos promovem a oxidação e podem causar dano e anemia em pessoas que têm Deficiência de G6PD. Muitos desses são raramente usados. No entanto, outros, são usados muito freqüentemente. Você encontrará uma lista completa desses medicamentos, no final desse volume.

Pessoas com Deficiência de G6PD podem, na realidade, tolerar pequenas concentrações destas substâncias – mas se ingeridas em quantidades maiores, estas pessoas devem ser cuidadosamente observadas pelo médico.

### *2 - CONTATO COM SUBSTÂNCIAS OXIDANTES:*

Uma substância que causa dano significativo, apesar de não ser um remédio, são as bolas de naftalina. Elas podem, algumas vezes, ser comidas pelas crianças, pois parecem doces. Bebês com Deficiência de G6PD podem desenvolver anemia severa quando isto acontece.

Outro grupo de substâncias que pode levar à dano celular, embora aparentemente inocente, são os corantes usados em alguns alimentos industrializados. Embora a maioria dos alimentos contenham um pouco de corante, você deve evitar aqueles que deixam a boca e a língua colorida, após a sua ingestão, como é o caso de certas balas, sucos, gelatinas e sorvetes.

### 3 - INFECÇÕES:

As infecções representam uma importante causa de aceleração do fenômeno oxidativo, quer sejam de origem bacteriana ou viral. Não apenas a sua presença, mas também o seu tratamento (antibióticos) podem ser fatores precipitantes de crise em portadores de Deficiência de G6PD.

### *Como é feito o diagnóstico de deficiência de G6PD ?*

O diagnóstico é suspeitado através do quadro clínico. A confirmação do diagnóstico é feito através de um exame de sangue chamado “Dosagem de G6PD”.

### *Qual é o tratamento ?*

**Não há tratamento, ainda, para essa anomalia hereditária.**

Felizmente, a doença não causa danos às pessoas, desde que elas sejam cuidadosas sobre a exposição aos fenômenos descritos acima.

Pacientes com Deficiência de G6PD devem manter seus médicos informados deste fato, de modo que estes possam evitar a prescrição de medicamentos que causem problema.

Uma medida muito útil é manter junto aos seus documentos e objetos pessoais, um cartão de aviso relativo à essa anomalia. Esse cartão tem como finalidade, informar, em caso de acidente, que o seu portador não pode usar determinados medicamentos, além da identificação da anomalia propriamente dita.

### *Quais são os medicamentos que devem ser evitados ?*

Os medicamentos a serem evitados encontram-se nos quadros 1, 2 e 3. No quadro 1, eles podem ser identificados por seus nomes genéricos, no quadro 2, por uso clínico e no quadro 3 encontram-se listados alguns medicamentos e seus respectivos nomes comerciais mais comuns.

É sempre útil lembrar que a auto-medicação está contra-indicada a todos os indivíduos, podendo ser especialmente danosa aos portadores de Deficiência de G6PD. A consulta médica, não deve ser substituída, sobretudo quando for necessária a decisão de se introduzir ou não qualquer medicamento.

▶ *Em caso de qualquer dúvida, seu médico e a equipe interdisciplinar do HEMORIO, estarão sempre, à sua disposição.*

*Quadro 1: Agentes Capazes de Causar Hemólise em Pacientes com Deficiência de G6PD: (por ordem alfabética)*

<b>A</b> cetaminofeno / Paracetamol	Furmetonol	Probenecide
Acetanilida	<b>G</b> rão de fava	<b>Q</b> uinacrina
Acetilfenil-hidrazina	<b>H</b> idralazina (cloridrato)	Quinidina
Acetofenitidina (fenacetina)	soniaziina	Quinina
Ácido nalidíxico	Isossorbida, (dinitrato)	Quinocida
Ácido acetilsalicílico (altas doses)	Isossorbida, (mononitrato)	<b>S</b> alicilazosulfapiridina
Ácido ascórbico	<b>M</b> efloquina	Sulfacetamida
Ácido P-aminosalicílico	Menadiona	Sulfadiazina
Aminopirina	<b>N</b> -acetilsulfanilamida	Sulfamerazina
Amodiaquina	Naftaleno (Naftalina)	Sulfametoxazol
Antipirina	Neo-arsfenamida	Sulfametoxipiridazina
Azul de metileno	Niridazol	Sulfanilamida
Azul de toluidina	Nitrofurantoína (Furadantina)	Sulfapiridina
<b>C</b> loroquina (hidroxi)	Nitrofurazona (Furacina)	Sulfassalazina
Corantes dos alimentos	Nitroglicerina ou Trinitrina	Sulfisoxazol
<b>D</b> iaminodifenilsulfona (DDS,Dapsona)	Nitritos e Nitritos	Sulfatiazol
Dimercaprol	<b>P</b> amaquina	Sulfoxone
Doxorrubicina (Cloridrato)	Pentaquina	<b>T</b> riazolsulfona
<b>F</b> enazopiridina	Piperazina	Tolbutamida
Fenil hidralazina	Pirimetamina	Trinitrotolueno
Furaladona	Plasmoquina	<b>V</b> itamina K1
Furazolidona	Primaquina	Vitamina K3



*Quadro 2: Agentes Capazes de Causar Hemólise em Pacientes com Deficiência de G6PD: (por uso clínico)*

<b>ANALGÉSICOS E ANTIPIRÉTICOS</b>	Acetanilida, acetofenetidina (fenacetina), ácidoacetilsalicílico, aminopirina, antipirina, acetaminofeno ou paracetamol
<b>ANTIARRÍTMICOS</b>	Quinidina
<b>ANTI-HELMÍNTICOS</b>	Piperazina
<b>ANTI-HIPERTENSIVOS</b>	Hidralazina (cloridrato)
<b>ANTI-MALÁRICOS</b>	Cloroquina, Mefloquina, Primaquina, Pirimetamina, Quinino
<b>ANTIANGINOSOS</b>	Mononitrato de Isossorbida, Dinitrato de Isossorbida, Nitroglicerina (Trinitrina)
<b>SULFONAMIDAS E SULFONAS</b>	Diaminodifenilsulfona (DDS), salicilazulfapiridina , sulfacetamida, sulfadiazina, sulfamerazina, sulfametoxipiridazina, sulfanilamida, sulfapiridina, sulfatiazole, sulfisoxazole , sulfoxone, tiazolsufona, N-acetilsufanilamida, sulfametoxazol, sulfassalazina,sulfatiazol
<b>ANTIBACTERIANOS NÃO SULFONAMÍDICOS</b>	Ácido Nalidíxico, Dapsona, Cloranfenicol, Fenazopiridina, furaltodona, Isoniazina, nitrofurantoina, nitrofurazona, furmetonol, probenecide, Pirimetamina
<b>ANTI-MALÁRICOS</b>	Pamaquina, primaquina, pentaquina, quinacrina, quinocida, quinina, quinidina, cloroquina.
<b>ANTIPROTOZOÁRIOS</b>	Furazolidona
<b>ANTI-SÉPTICOS</b>	Azul de Metileno
<b>ANTI-TÓXICOS</b>	Dimercaprol (BAL)
<b>CONTRASTERADIOLÓGICO</b>	Azul de Toluidina
<b>CITOSTÁTICO</b>	Doxorrubicina (cloridrato)
<b>REDUTOR DE ÁCIDO ÚRICO E ANTINFLAMATÓRIO</b>	Probenecide
<b>VITAMINAS</b>	Ácido Ascórbico, Vitamina K1
<b>DIVERSOS</b>	ALIMENTOS e USO DOMÉSTICO: corantes, grão de fava, Naftaleno, INFECÇÕES: bacterianas ou virais

*Quadro 3: Alguns Exemplos de Agentes Capazes de Causar Hemólise em Pacientes com Deficiência de G6PD e Referências Comerciais:*

Acetaminofen ou Paracetamol	Acetofen/ Dórico/ Tylenol/ Tylex/ Cibalena
Ácido Nalidíxico	Naluril/ Wyntomilon
Ácido Acetil Salicílico (altas doses)	Aspirina/ Coristina/ Buferin/ AAS
Ácido Ascórbico	Apracur/ Cebion/ Cewin/ Redoxon
Azul de Metileno	Oftazul (colírio)/ Mictasol/ Uroseptin
Azul de Toluidina	Corante usado no estudo radiológico das vias linfáticas
Cloranfenicol	Quemicetina/ Sintomicetina
Cloroquina	Clopirin/ Palux
Diaminodifenilsulfona ou DDS	Dapasona (Programa de Hanseníase)
Dimercaprol	Dimercaprol/ BAL
Doxorrubicina, Cloridrato	Adriblastina/ Doxorrubicina
Fenazopiridina	Pyridium
Furazolidona	Giarlam/ Furazolim/ Enterobion/ Colestase
Hidralazina, Cloridrato	Apressolina/ Lowpress/ Nepresol
Hidroxicloroquina	Plaquinol
Isoniazina	Fluodrazin/ Isoniazida (Programa de Tuberculose)
Isossorbida, Mononitrato	Cincordil/ Monocordil
Isossorbida, Dinitrato	Isocord/ Isordil
Mefloquina	Lariamar
Nitrofurantoina	Macrofantina/ Urofuran/ Urogen
Nitrofurazona	Furacin/ Caziderm/ Infladerm/ Panotil
Nitroglicerina ou trinitrina	Nitradis/ Nitroderm/ Tridil
Primaquina, difosfato	Primaquina
Piperazina	Ascarin/ Oxiurazina/ Vermibel/ Vermifran
Pirimetamina	Daraprin/ Fansidar/ Clopirin
Probenecida	Blenocid/ Gonocilin/ Probecilin/ Ampicilina Probenecide
Quinidina	Quinidine/ Natisedine/ Quinicardine
Quinino	Impalud/ Monotreat/ Paludil/ Paluquina
Sulfacetamida	Oto-biotic/ Paraqueimol/ Vagisulfa
Sulfadiazina	Sulfadiazina
Sulfametoxazol	Assepium/ Bacris/ Bactrim/ Ectrin/ Espectrin/ Uropol
Sulfametoxipiridazina	Urofen/ Uropac
Sulfanilamida	Sulfanilamida/ Dermatone
Sulfassalazina	Azulfin/ Salazoprin
Sulfatiazol	Vagi Sulfa
Vitamina K1 ou fitomenadiona	Kanakion



## **Expediente**

---

### **Direção Geral**

Clarisse Lobo

### **Equipe Técnica**

Grupo Interdisciplinar de Tratamento de Portadores de  
Doenças Hemolíticas Hereditárias

Maria de Fátima Cavaleiro

Vera Marra

### **Editoração**

Marcos Monteiro

## **TOME NOTA:**

---

### **SERVIÇO SOCIAL DO HEMORIO**

Rua Frei Caneca, nº 8, sala 633 - Centro  
Rio de Janeiro - Tel: 2332-8611 ramal 2253

*Aqui você vai encontrar pessoas  
que se importam com você*

ONDE QUER QUE VÁ, LEVE UMA  
MENSAGEM DE AMOR



FALE SOBRE A  
DOAÇÃO DE SANGUE!

Rua Frei Caneca, 8 - Centro - Rio de Janeiro - CEP: 20.211-030 - Tel.: 2332-8611  
[www.hemorio.rj.gov.br](http://www.hemorio.rj.gov.br)

Ministério  
da Saúde



SECRETARIA  
DE SAÚDE  
E DEFESA CIVIL

