DEFICIÊNCIA DE G6PD

AVALIAÇÃO INICIAL
Anamnese
Exame clínico completo
Orientação sobre a doença
Fornecer manual explicativo sobre a doença

AVALIAÇÃO LABORATORIAL
Hemograma completo
Pesquisa de G6PD
Bioquímica (Glicose, uréia, creatinina, sódio, potássio)
Prova de função hepática
Sorologia anual (HIV, HTLV, hepatite A, B, C, chagas, VDRL)
EAS, Parasitológico de fezes

DIAGNÓSTICO
Pesquisa de G6PD positiva
Dosagem de G6PD

QUADRO CLÍNICO
A maioria dos indivíduos é assintomática, fazendo o diagnóstico por acaso em estudo familiar.

Cursa com anemia hemolítica variável conforme os níveis de deficiência enzimática, variando desde uma forma leve até quadros graves desencadeados por infecções (*Staphylococcus aureus, Salmonella, Serratia marcescens, Escherichia coli, e fungos como Cândida albicans, e Aspergillus).*

A Anemia pode ser desencadeada por infecções, drogas oxidantes e fava.

Osteomielite.

Lesões orais e Peri orais .

TRATAMENTO
Evitar hemólise por substâncias (ver quadro)
Evitar infecções;
Transfusões quando sintomáticos e hemoglobina <10g/dl;
Vacinação calendário vacinal regular e Hepatite A (se marcador negativo)

ACOMPANHAMENTO
Crianças deverão fazer acompanhamento anualmente até completar 18 anos quando será analisada à necessidade de tratamento especializado. Deverão fazer exames laboratoriais prévios a consulta de rotina.

Pacientes sintomáticos relacionados à doença de base farão acompanhamento semestral com exames laboratoriais prévios.

Os pacientes adultos assintomáticos não necessitam de tratamento especializado.

Receberão orientação sobre a doença como risco de hemólise por infecções e uso de substâncias (medicamentos oxidantes alimentos e outros) e o Manual explicativo sobre a doença com: o anexo das substâncias que devem ter uso evitado ou restrito.

AGENTES CAPAZES DE DESENCADEAR HEMÓLISE EM ERITRÓCITOS COM DEFICIÊNCIA DE G6PD

CATEGORIA	*PODEM SER USADOS COM CUIDADO*	*DEVEM SER EVITADOS*
ANALGÉSICOS E ANTIPIRÉTICOS	Acetaminofen, acetofenatidina (fenacetina), ácido acetilsalicílico, aminopirina, antipirina, fenacetina, paracetamol	Acetanilida, metamizol, fluotane, ácido para aminosalicílico
ANTIARRÍTMICOS	Procainamida	Quinidina
ANTI-HELMÍNTICOS		Piperazina
ANTI-HIPERTENSIVOS		Captopril, enalapril (maleato), hidralazina (cloridrato)
ANTI-MALÁRICOS	Cloroquina, pirimetamina, quinacrina, quinino	Hidroxicloroquina, mefloquina, pamaquina, pentaquina, primaquina, quinocida
ANTI-ANGINOSOS		Mononitrato de Isossorbida, dinitrato de isossorbida, nitroglicerina (trinitrina)
ANTIBACTERIANOS	Ácido p-aminobenzóico, Isoniazida, trimetropina Estreptomicina	Ácido Nalidíxico, cloranfenicol, ciprofloxacino, dapsona, fenazopiridina, furaltodona, furmetonol, nitrofurantoína, nitrofurazona, norfloxacino, ofloxacino, Co-trimoxazol, furmetonol, neoarsfenamina
ANTIEPILÉTICOS	Fenitoína	
ANTIPARKINSONIANO	L-Dopa	
ANTIPROTOZOÁRIOS		Furazolidona
ANTI-SÉPTICOS		Azul de Metileno
ANTITÓXICOS		Dimercaprol (BAL)
ANTINFLAMÁTORIO		Probenicide
ANTI-HISTAMINICOS	Astemizol, azatadina, bronfeniramina, cetirizina, clorfeniramina, ciproeptadina, difenidramina, dexclorfeniramina, difenidramina, elastina, hidroxizina, loratadina, mequitazina, oxatomida, terfenadina	
CITOSTÁTICOS	Doxorrubicina (cloridrato)	
CONTRASTES		Azul de Toluidina
ESTROGENIO		Mestranol
SULFONAMIDAS E SULFONAS	Sulfisoxazole Sulfadiazina Sulfametoxipiridazina	Sulfacetamida, Sulfametoxazol, Sulfametoxipirimidina, Sulfapiridina, Sulfassalazina, Diaminodifenilsufona (DDS), Dapsona, Sulfanilamida, sulfamerazina, sulfatiazole, sulfoxone, tiazolsufona, N-acetilsufanilamida, sulfatiazole
VITAMINAS	Vitamina C (Ácido Ascórbico)	Vitamina K1 Vitamina K3
ALIMENTOS e USO DOMÉSTICO		corantes, grão de fava, Naftaleno