

## **Perfil Enzimático nas Hemopatias**

**1 – Introdução** – defeitos enzimáticos que levam a uma redução do tempo de vida dos glóbulos vermelhos afetam, principalmente, a cadeia da glicólise e a via da pentose fosfato.

A glicólise anaeróbica é a única via metabólica fornecedora de ATP, nos hemácias, sendo o ATP necessário para a manutenção da estrutura destes corpúsculos sanguíneos, para os processos de transporte ativo e de síntese. Um bloqueio completo da glicólise estacionaria a produção de ATP e os eritrócitos não teriam a capacidade de sobreviver. Portanto, a maioria dos defeitos enzimáticos são parciais, porém tem como consequência uma redução do tempo de vida dos glóbulos vermelhos e sintomas de hemólise.

Com os defeitos da via da pentose-fosfato relacionam-se os distúrbios do metabolismo do glutation; o NADPH formado na via é utilizado, principalmente, para manter o glutation sob a forma reduzida. O eritrócito é bastante rico em glutation e através do glutation-redutase NADP dependente, o glutation oxidado (GS-SG) é reduzido (GSH); este é capaz de reduzir não-enzimaticamente a metaemoglobina ( $Fe^{3+}$ ) até hemoglobina ( $Fe^{2+}$ ) e, além disso, protege os grupamentos sulfidrilas (-SH) das enzimas e impede a desnaturação da hemoglobina.

Em geral, os defeitos da via da pentose-fosfato e do metabolismo do glutation não provocam espontaneamente uma hemólise ou, se esta ocorre, é somente em pequeno grau. Somente sob a ação de agentes exógenos (sulfonamidas, antimaláricos como a primaquina e derivados da 8-aminoquinoleína) ou através de determinados alimentos (feijão-fava) ocorrem sintomas de hemólise em crises, provavelmente, devido a uma diminuição do glutation reduzido. Muito característica é a precipitação da hemoglobina desnaturada nos hemácias, com a formação dos chamados corpúsculos de **Heinz**.

O defeito enzimático no eritrócito é determinado geneticamente e pode se manifestar dos mais diversos modos, a saber: alteração da afinidade ao substrato ou cofator, bloqueio ou alteração da atividade alostérica e mudança de carga, com mobilidade eletroforética alterada; a mutação, geralmente, tem como consequência, uma redução da atividade.

**Nota – este texto é, na realidade, uma breve introdução, por isso queremos esclarecer aos interessados no assunto, que para obter o texto na íntegra (total), basta solicitá-lo, que atenderemos todos os pedidos e enviaremos os mesmos pelos Correios e Telégrafos; portanto, entre em contato conosco através dos nossos telefones ou e-mail.**

**À Direção.**

**Maceió, Janeiro de 2.012**

**Autor: Mário Jorge Martins.**

**Prof. Adjunto de Saúde Coletiva da Universidade Estadual de Ciências da Saúde de Alagoas (UNCISAL).**

**Mestre em Parasitologia pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).**

**Médico da Fundação Nacional de Saúde (FUNASA).**