

AVALIAÇÃO DA PREVALÊNCIA DE HEMOGLOBINA S EM PACIENTES ATENDIDOS EM UM INSTITUIÇÃO DE ENSINO SUPERIOR EM RECIFE

Mayara Karine da Silva¹

Albert Eduardo Silva Martins²

Cléssia Bezerra Alves Morato³

Biolmedicina



**cadernos de
graduação**

ciências biológicas e da saúde

ISSN IMPRESSO 1980-1785

ISSN ELETRÔNICO 2316-3143

RESUMO

A Hemoglobinopatia S é um distúrbio genético da hemoglobina causada por alteração na estrutura da cadeia beta da globina pela substituição do ácido glutâmico por valina na sexta posição da cadeia de DNA. De acordo com a Organização Mundial de Saúde estima-se que a nível mundial 270 milhões de pessoas carregam consigo o gene que determinam hemoglobinas anormais, estando às hemoglobinas anormais S e C entre as mais frequentes na população brasileira, acometendo a população Norte e Nordeste com 6% a 10% de portadores. O presente estudo tem como objetivo, avaliar a prevalência e analisar o conhecimento sobre a hemoglobina S dos pacientes atendidos no laboratório escola de uma instituição de ensino superior de Recife. A coleta das amostras foi realizada por meio de punção venosa periférica em fossa cubital, após a coleta, as amostras foram devidamente registradas e analisadas pelo teste de solubilidade, com uma amostragem de 117, foram identificados 6 (5,1%) voluntários com o teste de solubilidade positivo, indicando uma prevalência significativa quando comparada com outros estudos realizados na região nordeste.

PALAVRAS-CHAVE

Hemoglobina S. Anemia Falciforme. Hemoglobinopatias.

ABSTRACT

Hemoglobin S is a genetic hemoglobin disorder caused by a change in the structure of the beta globin chain by replacing glutamic acid with valine at the sixth position in the DNA strand. According to the World Health Organization, it is estimated that 270 million people worldwide carry the gene that causes abnormal hemoglobins, with the abnormal hemoglobins S and C being among the most frequent in the Brazilian population, affecting the North and Northeast population with 6 % to 10% of carriers. The present study aims to evaluate the prevalence and to analyze the knowledge about hemoglobin S of patients attended at the school laboratory of a higher education institution in Recife. Samples were collected through peripheral venipuncture in the ulnar fossa, after collection, the samples were duly recorded and analyzed through the solubility test, with a sampling of 117, 6 (5.1%) volunteers were identified with the sample. positive solubility test, indicating a significant prevalence when compared with other studies performed in the northeast region.

KEYWORDS

Hemoglobin S; sickle cell anemia; hemoglobinopathies

1 INTRODUÇÃO

A hemoglobina (Hb) forma-se por meio de uma proteína constituída por um conjunto de quatro globinas agregada a grupos heme, são responsáveis por carregar o oxigênio dos pulmões aos tecidos e o transporte de dióxido de carbono dos tecidos para os pulmões. Em indivíduos adultos normais há duas cadeias alfa e duas cadeias beta para formar a hemoglobina A (ZAMARO *et al.*, 2002).

Cada cadeia da molécula de hemoglobina é formada por uma sequência de 141 aminoácidos, constituindo a cadeia α e 146 aminoácidos, constituindo a cadeia β . Em adultos normais há duas cadeias alfa e duas cadeias beta, para formar a hemoglobina A (HbA), os genes da alfa globina estão localizados no cromossomo 16, e os genes da betaglobina, no cromossomo 11 (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2004; ZAMARO *et al.*, 2002).

A Hemoglobina S (HbS) é um tipo de hemoglobinopatia onde ocorre uma alteração na estrutura da cadeia beta da globina, havendo troca de um aminoácido, ocorrendo à substituição de um ácido glutâmico por uma valina na sexta posição da cadeia de DNA que origina uma hemoglobina anormal, quando se encontra em baixas concentrações de oxigênio sofre polimerização por causa da mutação ocorrida, levando a alterações em sua forma e conseqüentemente a deformações nas hemácias. Quando o indivíduo é heterozigoto para HbS possui um único alelo alterado, o outro gene da cadeia beta codifica uma cadeia beta normal, sendo considerado como traço falciforme (HbAS), o indivíduo que apresenta a alteração

hemoglobinica em homozigose apresenta os dois genes alterados (HbSS) sendo diagnosticado com anemia falciforme (BANDEIRA *et al.*, 1999).

Os pacientes portadores de hemoglobina S em homozigose quando expostos a baixas concentrações de oxigênio podem ter complicações clínicas, incluindo anemia hemolítica crônica de intensidade moderada ou grave, risco permanente de infecções como resultado de autoinfarto esplênico, acidentes vasculares cerebrais (AVC), danos cumulativos, até morte súbita. Os indivíduos heterozigotos HbAS, denominados traço falciforme geralmente não apresentam manifestações vasclusivas, sendo assim os únicos portadores da anemia falciforme, os indivíduos homozigotos HbSS (GIOVELLI *et al.*, 2011; SONATI; COSTA, 2008; SOUZA *et al.*, 2013).

Estimativas da Organização Mundial de Saúde apontam que existe a nível mundial 270 milhões de pessoas que carregam consigo alterações genéticas que originam hemoglobinas anormais, estando às hemoglobinas S e C entre as mais frequentes na população brasileira (BONANOMI; LAVEZZO, 2013; BANDEIRA *et al.*, 2007). A anemia falciforme é proveniente da África, a disseminação dessa doença pelo mundo ocorreu a partir da imigração de escravos africanos para outros continentes, no Brasil a hemoglobina S tem uma maior prevalência onde houve maior concentração de descendentes da raça negra, localizada principalmente na região Nordeste do país.

Atualmente, devido a grande miscigenação da população brasileira, a hemoglobina S é encontrada também em indivíduos pardos e brancos. Na população brasileira a prevalência estimada de indivíduos heterozigotos, considerados com traço falciforme, é de 4% em relação à população geral, com estimativas de 200 mil novos casos por ano, com expectativa de 7.200.000 casos nos dias atuais. Em relação aos indivíduos homozigotos, estima-se haver 25 a 30 mil casos no Brasil, com nascimento de 3.500 novos casos ao ano (CANÇADO; JESUS, 2007; ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2004).

O diagnóstico da anemia falciforme pode ser realizado por diversos testes quantitativos e qualitativos, entre eles estão os testes de solubilidade, eletroforese de hemoglobina, teste em gel-centrifugação, a eletroforese por focalização isoelétrica (IEF), cromatografia líquida de baixa pressão (LPLC) e a cromatografia líquida de alta performance (HPLC), são exemplos de técnicas quantitativas que também estão sendo utilizadas para detectar a HbS (GIOVELLI *et al.*, 2011).

No Brasil o Programa Nacional de Triagem Neonatal, (PNTN) foi instituído pelo Sistema Único de Saúde (SUS) para identificação precoce das hemoglobino-patias em 2001 (BARROS; ASSUNÇÃO; SANTOS, 2017). Dentro desse contexto e da alta incidência de casos no nordeste, o presente trabalho tem como objetivo identificar a prevalência de HbS na população adulta, analisar o conhecimento dos pacientes sobre a doença, oferecendo a vantagem de conscientização desse grupo em idade reprodutiva, na tentativa de diminuir o número de nascimentos de indivíduos com a forma clínica grave, por meio de aconselhamento genético nos casos identificados.

2 HEMOGLOBINOPATIAS

São alterações de caráter genético responsáveis pela mudança estrutural das globinas, ou síntese deficiente dos aminoácidos que compõem as cadeias globínicas que se apresentam nos genes responsáveis pelo sequenciamento e estrutura de cada tipo de polipeptídeo e naqueles destinados a síntese equilibrada das globinas alfa e beta, podendo gerar alteração funcional na hemoglobina, essas alterações acometem aproximadamente 7% da população mundial, estimativas mostram que nascem cerca de 300 a 400 mil crianças com alguma alteração hemoglobínica que representa mais de 100 doenças hereditárias, na maioria das vezes autossômicas recessiva (NUNES *et al.*, 2017; LIBERATO; OSELAME; NEVES, 2017; SILVA *et al.*, 2015).

Denomina-se hemoglobinas variantes, aquelas que possuem estrutura química diferente da sua hemoglobina normal correspondente (A, A2 ou Fetal). A hemoglobina A (HbA), é mais capacitada para as funções básicas e por isso é considerada padrão físico-químico, genético e molecular assim todos os outros tipos de hemoglobinas normais e variantes tem suas estruturas moleculares, atividades físico-químicas e genéticas comparadas a HbA (NAOUM, 2012).

3 ANEMIA FALCIFORME

A doença falciforme (DF) é uma das enfermidades hematológicas hereditárias mais comuns no mundo, é caracterizada geneticamente por uma mutação no cromossomo responsável pela produção da hemoglobina, essa mutação gênica do ponto (GAG-GTG) no cromossomo 11, provoca a substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina, na posição 6 da cadeia beta da globina, levando a produção de uma hemoglobina anormal, denominada hemoglobina S (HbS), essa substituição provoca uma alteração estrutural, modificando a carga elétrica para neutra isso implica em uma molécula com motilidade mais lenta, e a sua deformação celular, os eritrócitos com essa variação sofrem modificação em condições de baixa tensão de oxigênio, fazendo uma modulação na estrutura da célula que passa a se apresentar em forma de foice e é consequentemente hemolisada (LEW; BOOKCHIN, 2005; JOINER *et al.*, 2004).

A denominação anemia falciforme é designada a forma da doença que acomete os homocigotos SS, ou seja aqueles que herdaram tanto do pai quanto da mãe alelos mutados e possuem um par de genes defeituoso, além disso o gene da hemoglobina S pode aparecer em combinação com outras anormalidades hemoglobínicas, como a HbC (hemoglobinopatia SC), HbD (hemoglobinopatia SD) e beta-talassemia (S/beta talassemia), sendo todas as formas sintomáticas com variabilidade nos graus de manifestações, todas essas do gene da HbS em homocigose ou em combinação são conhecidas como doenças falciformes.

Acredita-se que a anemia falciforme é o melhor exemplo de seleção natural, tendo em vista que o gene da hemoglobina mutante se manteve estável durante gerações em virtude da proteção contra malária, acredita-se que essa resistência seja

devido ao ambiente intracelular hostil em portadores da HbS para o parasitismo do *Plasmodium Falciparum*, que se desenvolve no interior das hemácias. (ALEXANDRE; MARINI, 2012; CRUZ; MENDES; PIRES, 2017).

O traço falciforme, heterozigoto para HbS, trata-se de uma condição relativamente benigna em que o indivíduo herda de um dos pais o gene para a HbS e do outro o gene da HbA, não apresentando manifestações vasclusivas e nesse estado os indivíduos são considerados assintomáticos. Os indivíduos portadores do traço falciforme não apresentam anormalidade física, seus valores hematológicos são normais apenas apresentam hemoglobina S em heterozigose com a hemoglobina A (HbAS) (SOUZA *et al.*, 2013; IVO *et al.*, 2014; MURAO; FERRAZ, 2007).

4 DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

O diagnóstico laboratorial da anemia falciforme e a identificação do traço falcêmico baseia-se na comprovação da existência de hemoglobina S. No Brasil o Programa Nacional de Triagem Neonatal, foi instituído pelo Sistema Único de Saúde (SUS) para identificação precoce das hemoglobinopatias em 2001, onde incluída a doença falciforme juntamente com outras doenças genéticas, a fenilcetonúria, o hipotireoidismo congênito e a fibrose cística, por meio do “teste do pezinho” é realizado na maioria das maternidades do país. Após o diagnóstico dos pacientes, é importante que o acompanhamento (RAMALHO; MAGNA; SILVA, 2003; FIGUEIREDO *et al.*, 2014).

Os programas de triagem neonatal utilizavam associações de dois procedimentos eletroforéticos, eletroforese de hemoglobina em pH ácido e alcalino, mas essa associação não constitui o melhor procedimento para a triagem neonatal, pois é considerada trabalhosa e apresenta menor sensibilidade e especificidade para o diagnóstico neonatal, atualmente a maioria dos programas de triagem neonatal fazem a detecção da HbS por métodos como a eletroforese por focalização isoelétrica (IEF) e/ou pela cromatografia de alta resolução (HPLC) (VIEIRA; ALMEIDA, 2013),

Tanto a IEF e a HPLC, são bastante sensíveis pois detectam pequenas concentrações da hemoglobina variante, mesmo em concentrações baixas como ocorre no período neonatal, além de fornecer melhor resolução e separação da HbS e da HbF de forma mais evidente quando comparada a eletroforese convencional (DAUDT *et al.*, 2002; MELO *et al.*, 2008; PIMENTEL, 2010). Vale salientar que é primordial realizar a triagem neonatal, já que a detecção precoce da anemia falciforme é extremamente importante para a redução da morbimortalidade dessa doença (LEW; BOOKCHIN, 2005; MURAO; FERRAZ, 2007; ZAMARO *et al.*, 2002).

A técnica de eletroforese é fácil e fundamenta-se principalmente na medição da carga elétrica das hemoglobinas variantes, aplica-se uma corrente elétrica onde as substâncias com maior quantidade de cargas elétricas positivas e negativas migram em maior velocidade quando comparados aos componentes com cargas elétricas equilibradas (neutras), os componentes carregados eletricamente se moverá em direção ao eletrodo de carga elétrica oposta, a hemoglobina é uma proteína carregada

negativamente e a eletroforese em Ph alcalino parte desse princípio, uma vez que durante a corrida eletroforética essas proteínas migram para o polo positivo, a hemoglobina S tem a carga elétrica neutra, resultando em uma motilidade diferente (ZANATTA; MANFREDINI, 2009; BANDEIRA *et al.*, 2003).

Na eletroforese alcalina o tampão utilizado varia entre 8 e 9, a HbS nessa faixa de Ph devido a mutação que a originou, a molécula sofre uma mudança de carga elétrica, ficando menos negativa em relação a HbA, movendo-se eletricamente de forma mais lenta, quando comparamos a motilidade normal em eletroforese, além de exibir diferente solubilidade e estabilidade com grande tendência a formar polímeros no estado desoxigenado (LEW; BOOKCHIN, 2005; JOINER *et al.*, 2004).

A eletroforese ácida é sempre realizada em gel de agarose tamponada com ph entre 5 e 6, a aplicação conjunta das eletroforeses alcalina e ácida, permite diferenciar a HbS da Hb D Los Angeles (HbD) que se comporta em eletroforese alcalina com o mesmo padrão eletroforético que a Hb S (NAOUM, 2012).

Os testes de falcização e de solubilidade da desoxi-HbS em tampão fosfato de alta molaridade podem ser utilizados na confirmação diagnóstica e triagem dos portadores eletroforese, mas não apresentam boa sensibilidade para detecção da presença de HbS no período neonatal, uma vez que nesse período ainda não houve a transição de HbF para hemoglobina do adulto, o teste de solubilidade baseia-se no fato de que, sob baixas concentrações de oxigênio, a HbS torna-se 100 vezes menos solúvel que sua forma oxigenada, apresentando eficácia de 99,8% na identificação desta hemoglobina sem ser no período neonatal (VIERA; ALMEIDA, 2013; NOGUEIRA; SILVA; PAIVA, 2013; PRUDÊNCIO; COVAS; DOMINGOS, 2000).

5 TRATAMENTO

O tratamento da anemia falciforme consiste em medidas gerais e preventivas, no sentido de minimizar os sintomas da anemia crônica, crises de falcização e susceptibilidade às infecções, as medidas profiláticas incluem: boa nutrição, profilaxia, diagnóstico, terapêutica precoce a infecções, manutenção de boa hidratação, evitar condições climáticas adversas, além disso acompanhamento ambulatorial 2 a 4 vezes no ano (SOUZA; ALEXANDRE, 2015).

A prevenção de infecções é realizada por meio do uso de penicilina profilática e vacinações que devem ser inicializadas nos primeiros meses de vida, é de extrema importância o conhecimento dos pais em reconhecer as intercorrências da doença e enfatizar a cada consulta a necessidade da profilaxia, a triagem neonatal com o diagnóstico precoce já possibilita a introdução da profilaxia com penicilina (VIEIRA; ALMEIDA, 2013; SOUZA *et al.*, 2016).

O fármaco mais estudado hoje para o tratamento da anemia falciforme é a Hidroxiureia (HU) como medicamento paliativo para a melhoria dos sintomas, atuando na diminuição das crises de dor, número de hospitalizações, tempo de internação e redução da taxa de mortalidade, esse medicamento atua aumentando a produção de HbF, a presença da HbF altera os sítios de contato entre as moléculas de HbS, dificultando a formação de polímeros com conseqüente redução do processo de falcização e melhoria dos sintomas.

E, como tratamento curativo, temos o transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) quando possível de ser realizada, com o objetivo de restabelecer a hematopoiese do indivíduo, tendo a falta de um doador HLA compatível uma barreira frequentemente encontrada para o TCTH como tratamento da anemia falciforme, vale salientar que o portador do traço falciforme não necessita de acompanhamento especializado nem tratamento pois é considerado uma condução benigna (FERRAZ; WEILER, 2012; SOUSA; SILVA, 2016).

6 METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma pesquisa experimental na qual foi analisada a prevalência de hemoglobina S em pacientes atendidos no laboratório escola da Faculdade Integrada de Pernambuco (FACIPE) e a amostragem foi constituída pelos primeiros 117 voluntários que aceitaram fazer parte da pesquisa, considerando tal amostragem equivalente a 100% do total proposto.

Como critérios de inclusão dos voluntários na pesquisa foi necessário como pré-requisito ter mais de 18 anos, assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e responder o questionário estruturado para obtenção de dados socioeconômicos, gênero, idade e conhecimento a respeito da doença.

O presente estudo teve início após aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Facipe, CAAE: 778663172.0000.8128, a coleta de dados foi realizada por meio de obtenções de amostras de sangue dos voluntários. A coleta foi realizada por punção venosa periférica em fossa cubital, em tubo com EDTA, em seguida as amostras foram devidamente registradas e submetidas ao diagnóstico pela técnica de solubilidade.

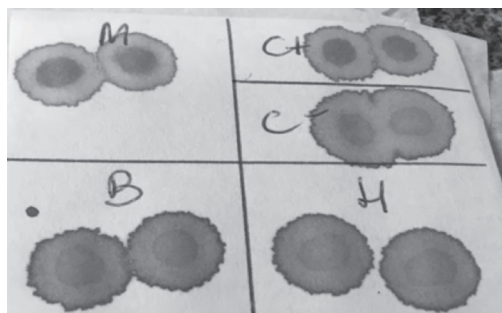
Para o teste de solubilidade foi necessária a preparação de 500 ml de solução fosfato-saponina com o auxílio de vidrarias e balança analítica, utilizando 67g de KH_2PO_4 (fosfato de potássio dibásico), 118g de K_2HPO_4 (Fosfato de potássio monobásico), 5 g de saponina e 500 ml de água destilada, na hora da realização do teste foi dissolvido 0.02 g de ditonito de sódio para 2 ml de solução fosfato-saponina, essa quantidade foi suficiente para 10 testes, utilizando 100 μl da amostra para cada 200 μl da solução final, após homogeneização em placa escavada, foi aplicada uma gota dessa mistura em papel filtro, a presença da HbS confere uma precipitação em forma de botão central, com halos bem mais claros nas bordas, a ausência de HbS faz com que haja uma distribuição homogênea do sangue no papel filtro, para validação do teste foram utilizadas amostras controles, negativa e positiva.

7 RESULTADOS

As amostras constituíram um total de 117 indivíduos, 50 (42,7%) do sexo masculino e 67 (57,2%) do sexo feminino, com relação a cor da pele 32 eram brancos (27,5%), 64 eram pardos (54,7%), 17 eram negros (14,5%) e 4 indígenas (3,4%).

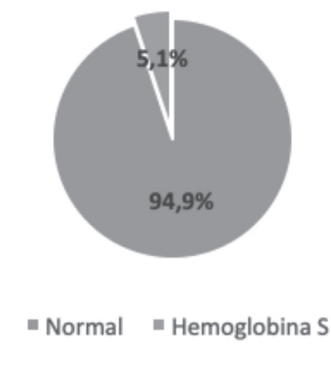
Foram detectadas 6 amostras positivas, utilizando o teste de solubilidade (FIGURA 1), resultando em 5,1% de prevalência de HbS na população estudada (FIGURA 2). Destas 6 pessoas, 5 (83,3%) eram da raça parda e 1 pessoa (16,7%) era negra, brancos e indígenas não apresentaram positividade no teste (FIGURA 3).

Figura 1 – Teste de solubilidade (C+: controle positivo, C-: controle negativo, M: amostra positiva, B e H: amostras negativas)



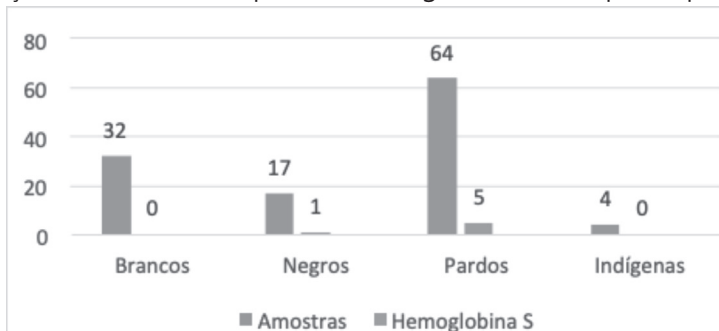
Fonte: Os autores.

Figura 2 – Prevalência de Hemoglobina S na população estudada, sem distinção de raça



Fonte: Os autores.

Figura 3 – Relação entre a cor da pele e Hemoglobina S nos participantes da pesquisa



Fonte: Os autores.

Ao analisarmos o questionário estruturado, verificou-se que nenhum dos indivíduos detectados possuíam sintomatologia, podendo então sugerir a presença da hemoglobina S em heterozigose, de acordo com a idade, os indivíduos detectados apresentavam idades entre 22 a 62 anos, de acordo com o grau de escolaridade, 3 (50%) dos indivíduos possuíam educação de nível médio concluído, 2 (33,4%) possuíam ensino superior em andamento e apenas um relatou ser analfabeto (16,6%), sobre o conhecimento a respeito da hemoglobina S, apenas 1 participante (16,6%) tinha um conhecimento prévio dessa alteração genética e como ela pode ser transmitida aos seus descendentes, o mesmo possui ensino superior em andamento.

8 DISCUSSÃO

Dentre os indivíduos que apresentaram alteração no teste de solubilidade, a maioria era do sexo feminino, como as alterações hemoglobínicas não são alterações genéticas ligadas a sexo, o gênero não é considerado um fator importante na prevalência da mutação (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010). Dos indivíduos que apresentaram alteração no teste de solubilidade, a maioria declarou-se parda, o que está de acordo com a literatura onde a hemoglobina S é mais frequente em afrodescendentes (DINIZ; GUEDES, 2005).

Apenas 1 participante (16,6%), dos que apresentaram alteração no teste de solubilidade relatou conhecimento prévio sobre essa hemoglobinopatia. Assim, o desconhecimento sobre a anemia falciforme e o risco que o traço falcêmico traz é relevante, apontando que se faz necessário a criação de programas em níveis educacionais, pois o casamento ao acaso entre dois indivíduos heterozigotos AS, ou o casamento de um indivíduo AS com heterozigotos de outras hemoglobinopatias, pode gerar crianças com doença falciforme (RAMALHO; MAGNA; SILVA, 2003).

A distribuição da hemoglobina S no Brasil por região não é homogênea, as regiões Norte e Nordeste que apresentam alta prevalência de afrodescendentes, por influência da raça negra na sua constituição étnica, também apresentam altas taxas de incidência e prevalência de 6% a 10%, já no Sul e no Sudeste essa taxa é de 2% a 3%, sendo a Bahia o estado brasileiro mais acometido onde são registrados 40 novos casos ao mês e 600 ao ano com o total de quase 15 mil portadores segundo dados do ministério da saúde (BARROS; ASSUNÇÃO; SANTOS, 2017).

O presente estudo apresentou 5,1% de prevalência e mostra um resultado significativo quando comparado com outros trabalhos realizados na região Nordeste (TABELA 1). No trabalho realizado no estado do Ceará, por meio da cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC), com uma amostragem de 298, foi observado uma prevalência em heterozigose de 1,6%, indicando maior prevalência no trabalho em estudo, o estado do Ceará teve grande influência da raça branca, advinda de portugueses e holandeses, a escravidão africana não se desenvolveu no estado, logo, a população negra cearense é relativamente pequena (VIEIRA; ALMEIDA, 2013; GIOVELLI *et al.*, 2011; SANTOS *et al.*, 2015).

No trabalho realizado no estado do Piauí com uma amostragem de 62 pacientes, foi identificada 6,5% de prevalência também investigadas por meio da cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC). A elevada prevalência de hemoglobina S na população negra no estado do Piauí pode ser explicada pelo fato de ser o estado com população autodeclarada negra superior ao estado de Pernambuco (IBGE, 2000; SOARES *et al.*, 2015).

Em um estudo realizado no Rio Grande do Norte com uma amostragem de 1.940, a prevalência encontrada foi inferior à observada neste estudo, com apenas 1,5% para o traço falciforme, essa diferença pode ser explicada pelo grande número de escravos trazidos no período colonial brasileiro, para o estado de Pernambuco em comparação com o Rio Grande do Norte, fato que pode explicar uma prevalência de 5,1% em um estudo realizado no Instituto Materno Infantil do Recife (IMIP) com uma amostragem de 1.988 pacientes, as amostras foram submetidas à eletroforese de hemoglobina em pH alcalino e ácido que permite a detecção da Hb S e sua associação com outras frações, sendo uma técnica eficaz.

Porém, as técnicas que constituem o melhor procedimento para a triagem neonatal são: eletroforese por focalização isoelétrica (IEF) e/ou pela cromatografia de alta resolução, pois detectam pequenas concentrações da hemoglobina variante, mesmo em concentrações baixas como ocorre no período neonatal, além de fornecer melhor resolução e separação da Hb S e da Hb F de forma mais evidente quando comparada a eletroforese convencional (DAUDT *et al.*, 2002; MELO *et al.*, 2008; PIMENTEL, 2010; NOGUEIRA, *et al.*, 2013; ARAUJO *et al.*, 2004).

Tabela 1 – Prevalência de Hemoglobina S em estudos realizados no Nordeste

Autor	População	Amostragem	Local	HbAS	Técnica
Trabalho em estudo	Adulta	117	Recife-PE	5,1%	Teste de solubilidade
SANTOS, <i>et al.</i> , 2003	Adulta	298	Fortaleza-CE	1,6%	Cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC)
SOARES, <i>et al.</i> , 2015	Adulta	62	Teresina-PI	6,5%	Cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC)
ARAÚJO <i>et al.</i> , 2004	Recém-nascido	1.940	Natal-RN	1,5%	Eletroforese de hemoglobina em pH alcalino e ácido
BANDEIRA, <i>et al.</i> , 1999	Recém-nascido	1.988	Recife-PE	5,1%	Eletroforese de hemoglobina em pH alcalino e ácido

Fonte: Os autores.

9 CONCLUSÃO

O estudo identificou uma prevalência de 5,1% na população estudada, favorecendo a vantagem de conscientização desse grupo em idade reprodutiva, por meio de aconselhamento genético, na tentativa de diminuir o número de nascimentos de indivíduos com a forma clínica grave dessa hemoglobinopatia, a maioria dos participantes desconhecia essa alteração genética e como ela pode ser transmitida, mostra-se necessário o emprego de trabalhos futuros na identificação dos portadores assintomáticos, tendo em vista que em Pernambuco a triagem neonatal para hemoglobinopatias foi instituída pelo Ministério da Saúde em 2001. A técnica utilizada é considerada de baixo custo, com alta especificidade, atendendo ao tipo de amostra estudada, onde foi possível identificar a presença de hemoglobina S.

REFERÊNCIAS

BANDEIRA, F. M. G. C.; LEAL M. C.; SOUZA, R. R.; FURTADO, V. C.; GOMES, Y. M.; MARQUES, N. M. Características de recém-nascidos portadores de hemoglobina S detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical. **Jornal de Pediatria**, v. 75, n. 3, p. 167-171, 1999.

BANDEIRA, F. M. G. C.; LEAL, M. C.; SOUZA, R. R.; FURTADO, V. C.; GOMES, Y. M. Diagnóstico da hemoglobina S: análise comparativa do teste de solubilidade com a eletroforese em pH alcalino e ácido no período neonatal. **Rev. Bras. Saúde Matern. Infant**, v. 3, n. 3, p. 265-270, 2003.

BARROS, S. A. F.; ASSUNÇÃO, B. R.; SANTOS, C. C. D. Anemia falciforme: uma revisão acerca da doença, novos métodos diagnósticos e tratamento. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, [s.l.], v. , n. 9, p. 856-863, 2017.

BRASIL. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). **Dados preliminares do censo 2000**. 2000.

CANÇADO R. D.; JESUS J. A. A. Doença falciforme no Brasil. **Rev Bras Hematol Hemoter.**, São Paulo, v. 29, n. 3, p. 204-206, 2007.

CAVALCANTI, J. M.; MAIO, M. C. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. **História, Ciência, Saúde**, v. 18, n. 2, p. 377-406, jun. 2011.

CLIQUE, M. G. Anemia no idoso. **Rbm Revista Brasileira de Medicina**, São Paulo, v. 10, n. 4, p. 1-6, 2010.

COSTA, S. M.; CASTRO, R. S; DAMHA, A. C.; PESCADOR, M. V. B. **Revista Thêma et Scientia**, v. 5, n. 5E, p. 112-11, jul/dez 2015.

CRUZ, D. M.; MENDES, S. U. R.; PIRES, B. S. Doença falciforme e o acompanhamento na atenção básica: relato de caso. **Revista de Patologia do Tocantins**, [s.l.], Universidade Federal do Tocantins, v. 4, n. 3, p. 47-50, 26 set. 2017.

DAUDT, L. E.; ZECHMAISTER, D.; PORTAL, L.; NETO, E. C.; SILLA, L. M. R.; GIUGLIANI, R. Triagem neonatal para hemoglobinopatias: um estudo piloto em Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brazil. **Cad. Saúde Pública**, v. 18, n. 3, p. 833-841, maio/jun. 2012.

FELIX, A.; SOUZA, H. M.; RIBEIRO, S. B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s.l.], v. 32, n. 3, p. 203-208, 2010.

FERRAZ, F. N.; WEILER, E. B. Uma abordagem sobre o uso da hidroxiuréia e do transplante de células-tronco hematopoéticas no tratamento da anemia falciforme. **Arq. Ciênc. Saúde UNIPAR**, Umuarama, v. 16, n. 1, p. 51-58, jan./abr. 2012.

FIGUEIREDO, A. K. B.; SANTOS, F. A. V.; SOARES E SÁ, L. H. S.; SOUSA, N. D. L. Anemia falciforme: abordagem diagnóstica laboratorial. **Rev. Ciênc. Saúde Nova Esperança**, v. 12, n. 1, p. 96-103, jun. 2014.

GUEDES, C.; DINIZ, D. Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil. **Rev. Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 17, n. 3, p. 501-520, 2007.

GIOVELLI, L. L. K.; BORTOLOTTTO, A. N.; MASTELLA, A. K.; PRIOR, M. P.; CASTRO, S. M.; ARRUA, C. J.; SILVA, J. E. P. Estudo comparativo entre metodologias de triagem para detecção de hemoglobina S em bancos de sangue. **Jornal Brasileiro de Patologia Médica Laboratorial**, v. 47, n. 2, p. 137-140, abr. 2011.

GUYTON, HALL, J. E; **Tratado de fisiologia médica**. 12. ed. Rio de Janeiro: Editora Elsevier, 2011.

HOFFBRAND, A. V.; MOSS, P. A. H. **Fundamentos em hematologia**. 6. ed. Porto Alegre: ARTIMED, 2013.

IVO, L. M.; ARAUJO, R. M. O.; BARBIERI, R. A.; CORRÊA FILHO, R. A. C.; PONTES, E. R. J. C.; BOTELHO, C. A.O. Scope and efficiency of the newborn screening program in identifying hemoglobin S. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, sup.36, p. 14-18, 2014.

JOINER C. H.; RETTIG R. K.; JIANG M.; FRANCO R. S. KCl cotransport mediates abnormal sulfhydryl-dependent volume regulation in sickle reticulocytes. **Blood**, v. 104, p. 2954-2960, 2004.

LIBERATO, K. M. M.; OSELAME, Gleidson Brandão; NEVES, Eduardo Borba. Hemoglobinopatias em gestantes submetidas ao teste da mãezinha na rede pública de saúde. **Revista Brasileira Ciências da Saúde - Uscs**, [s.l.], USCS Universidade Municipal de São Caetano do Sul, v. 15, n. 51, p. 46-51, 27 abr. 2017.

LORENZI, T. **Manual de hematologia**: propedêutica e clínica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2015.

MARTINS, M. M. F.; TEIXEIRA, M. C. P. Análise dos gastos das internações hospitalares por anemia falciforme no estado da Bahia. **Cadernos Saúde Coletiva**, [s.l.], v. 25, n. 1, p. 24-30, 30 mar. 2017.

MOURA JÚNIOR, N. G. **Anemia falciforme**: um panorama atual da doença. 2017. 53f. TCC (Graduação) – Curso de Farmácia, Departamento de Farmácia, Universidade de Brasília, Brasília, 2017.

MURÃO, M.; FERRAZ, M. H. C. Traço falciforme – heterozigose para hemoglobina S. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, sup. 29, p. 223-225, set. 2007.

NAOUM, P. C. **Eletroforeses**: hemoglobinopatias, proteínas séricas, lipoproteínas, DNA. São Paulo: Editora Santos, 2012.

NOGUEIRA, K. D. A.; SILVA, W. D. L.; PAIVA, S. G. Diagnóstico laboratorial da anemia falciforme. **Rev. Cientificado ITPAC**, Araguaína, v. 6, n. 4, out. 2013.

NUNES, D.; GALVANI, C. M.; PEGORADO, P. P.; SUCENA, T. A.; BARRIL, N. Prevalência e aspectos epidemiológicos de pacientes com hemoglobinopatias em um ambulatório de aconselhamento genético. **Cuidateenfermagem**, [s.l.], v. 11, n. 1, p. 100-103, 25 abr. 2017.

PRUDÊNCIO, B. C. A. B. *et al.* Comparação de metodologia utilizada para a detecção de hemoglobina S (HbS) em doadores de sangue. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 22, n. 2, p. 99-109, 2000.

QUIARATI, J. B.; ZANUSSO JÚNIOR, G. Prevalência de portadores de hemoglobina S em população afrodescendente em Maringá – PR. **Revista UNINGÁ**, v. 45, p. 22-26, jul./set. 2015.

RAMALHO, A. S.; MAGNA, L. A.; PAIVA E SILVA, R. B. A portaria nº 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. **Cad. Saúde Pública**, v. 19, n. 4, 2003.

RAMOS, J. T.; AMORIM, F. S.; PEDROSO, F. K. F.; NUNES, A. C. C.; RIOS, M. A. Mortalidade por doença falciforme em estado do nordeste brasileiro. **R. Enferm. Cont. O. Min**, v. 5, n. 2, p. 1604-1612, 2015

SANTOS, P. N. D.; FREIRE, M. H. S. Anemia falciforme: caracterização dos pacientes atendidos em um ambulatório de referência do município de Curitiba – PR. **Congresso Brasileiro de Enfermagem**, 2013.

SANTOS, T. N.; BARBOSA, M. C.; SANTOS, T. E. J.; DINIZ, D. D.; LEMOS, V. P.; GONÇALVES, R. P. Triagem para hemoglobinas variantes em população adulta no Estado do Ceará. **Revista Guará**, v. 1, n. 3, p. 131-139, 2015.

SOARES, L. F.; LEAL, J. M. A.; VIEIRA, J. F. P. N.; OLIVEIRA, E. H. Prevalência das hemoglobinas S e C em heterozigose em duas comunidades de povos Terreiros na cidade de Teresina, Piauí. **Rev. Ciênc Farm Básica Apl**, v. 36, n. 1, p. 91-95, 2015.

SONATI, M. F.; COSTA, F. F. The genetics of blood disorders: hereditary Hemoglobinopathies: Genética das doenças hematológicas: as hemoglobinopatias hereditárias. **Jornal de Pediatria**, v. 84, n. 4, p. 40-51, 2008.

SOUZA, L. O.; TELES, A. F.; OLIVEIRA, R. J.; LOPES, M. A. O.; SOUZA, I. A.; INÁCIO, V. S. S.; SEILBERT, C. S. Triagem das hemoglobinas S e C e a influência das condições sociais na sua distribuição: um estudo em quatro comunidades quilombolas do Estado do Tocantins. **Saúde Soc. São Paulo**, v. 22, n. 4, p. 1236-1246, 2013.

SOUZA, J. M.; LEMOS ROSA, P. E.; SOUZA, R. L.; CASTRO, G. F. P. Fisiopatologia da anemia falciforme. **Revista transformar**, v. 8, n. 8, p. 162-178, 2016.

SOUSA, A.; SILVA, F. R. A. Traço falciforme no Brasil: revisão da literatura e proposta de tecnologia de informação para orientação de profissionais da atenção primária. **Revista de Medicina da Ufc**, [s.l.], v. 57, n. 2, p. 37-43, 24 ago. 2017.

SILVA, C.; BALDIM, L. B.; NHONCANSE, G. C.; ESTEVÃO, I. F.; MELO, D. G. Triagem neonatal de hemoglobinopatias no município de São Carlos, São Paulo, Brasil: análise de uma série de casos. **Revista Paulista de Pediatria**, [s.l.], v. 33, n. 1, p. 19-27, mar. 2015.

VIEIRA A. P. R.; ALMEIDA L. N. R. Doenças falciformes: do diagnóstico ao tratamento. **Revista Saúde**, v. 4 n.1/2, p. 05-12 Jan/Dez, 2013.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R.S; PASQUINI, R. **Hematologia: Fundamentos e Práticas**. São Paulo: Atheneu, 2004. 1081p.

ZAMARO, P. J. A.; CANALLI, A. A.; JÚNIOR, W. A. S.; DOMINGOS, C. R. B. Diagnóstico laboratorial de hemoglobinas semelhantes à HbS. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 38, n. 4, p. 261-266, 2002.

ZANATTA, T.; MANFREDINI, V. Comparação entre os métodos laboratoriais de diagnóstico de Doenças Falciformes. **NewsLab**, p. 180-190, 2009.

Data do recebimento: 28 de Janeiro de 2019

Data da avaliação: 20 de Maio 2019

Data de aceite: 20 de Maio de 2019

1 Acadêmica em Biomedicina no Centro Universitário Tiradentes de Pernambuco – UNIT-PE.

E-mail: mayarakarine.93@gmail.com

2 Biomédico; Doutor em Medicina Tropical pela Universidade Federal de Pernambuco – UFPE.

E-mail: aesmartis@hotmail.com

3 Biomédica; Mestre em Patologia pela Universidade Federal de Pernambuco – UFPE.

E-mail: clessiamorato@hotmail.com

