

CONSEQUÊNCIAS CLÍNICAS DA INTERAÇÃO ENTRE A ALFA-TALASSEMIA E A ANEMIA FALCIFORME

XXXVII CONGRESSO CIENTÍFICO DOS ACADÊMICOS DE MEDICINA, 37ª edição, de 23/10/2023 a 26/10/2023
ISBN dos Anais: 978-65-5465-062-5

COELHO; Isabela Fidalski Borba¹, SHIOBARA; Julia Akemi², MOURA; Irlena Monica Wisniewska Moura³, DONINI; Victoria Elis Matos⁴, ARAUJO; Giovana Derewlany⁵

RESUMO

INTRODUÇÃO: As hemoglobinopatias são doenças moleculares que alteram a cadeia proteica das hemoglobinas, podendo haver a substituição de um único aminoácido de uma das cadeias, geralmente na cadeia β (traço falciforme ou anemia falciforme); a síntese anormal de uma das cadeias de aminoácidos (talassemias); a fusão das cadeias da hemoglobina ou a extensão de uma das cadeias de aminoácidos.

OBJETIVOS: Relacionar a anemia falciforme e a alfa talassemia, apresentando os aspectos genéticos, histológicos, bioquímicos, bio celulares e embriológicos de cada doença, além das consequências clínicas da interação entre elas. **METODOLOGIA:** Foi realizada uma revisão bibliográfica narrativa com buscas em bases de dados eletrônicas (Pubmed Scielo, biblioteca virtual e física da Fempar, Bvsalud).

RESULTADOS: A hemoglobina, constituinte intracelular da hemácia, é uma proteína conjugada formada por duas partes: a porção que contém ferro, denominada heme, e a porção proteica, denominada globina. Sua principal função é promover a absorção, o transporte e a liberação do oxigênio aos tecidos. Ela é responsável pela coloração avermelhada do eritrócito. As hemoglobinopatias constituem um grupo de doenças de origem genética, em que mutações nos genes que codificam a hemoglobina levam a alterações nesta produção. A hemoglobinopatia mais frequente é a anemia falciforme, também nomeada por anemia drepanocítica ou hemoglobinopatia S. Como cada proteína possui uma sequência de aminoácidos específica, essa alteração genética provoca a produção da hemoglobina S (HbS). Essa modificação faz com que, a baixas tensões de O₂ presentes nos pequenos vasos capilares, essa hemoglobina faça a polimerização ou gelificação, que consiste em uma interação hidrofóbica com outras moléculas de hemoglobina, desencadeando uma agregação em grandes polímeros. Os agregados maiores alinham-se em fibras paralelas e formam um gel de cristais líquidos chamados tactóides que, se atingirem tamanho suficiente, deformam a célula e fazem com ela fique em formato de foice. Outra hemoglobinopatia frequente é a talassemia. A alfa talassemia, distúrbio hereditário autossômico recessivo, caracterizado por uma redução nas cadeias de globina da hemoglobina, causa anemia microcítica hipocrômica - reconhecida pelo pequeno tamanho dos eritrócitos - com fenótipo clínico (conjunto de traços observáveis ou que podem ser mensurados de um indivíduo, como características físicas, bioquímicas, fisiológicas e comportamentais) variável. A interação entre as duas doenças supracitadas pode promover benefícios ao quadro clínico dos pacientes que as possuem e amenizar algumas consequências, visto que a alfa talassemia diminui a produção de hemoglobina beta anormal e torna menos provável a deformação dos glóbulos vermelhos em forma de foice e a fixação deles nos vasos sanguíneos, que é a principal causa dos sintomas da anemia falciforme, como por exemplo menor ocorrência de AVE's, priapismo, hemólise e colelitíase. **CONCLUSÃO:** Ao relacionar a

¹ FEMPAR, isabelafidalskiborbacoelho@gmail.com

² FEMPAR, juliaashiobara@gmail.com

³ FEMPAR, irlenamoura@futebolmoderno.com.br

⁴ FEMPAR, victoria@higix.com.br

⁵ FEMPAR, giovanaderewlany@gmail.com

anemia falciforme e a alfa talassemia, foi analisado o tecido hematopoiético, focando nas hemoglobinas, já que dependendo da sua composição química podem provocar as hemoglobinopatias. Quando encontradas simultaneamente no paciente, essas duas doenças provocam consequências clínicas positivas, apesar de os benefícios dessa interação na sobrevivência geral dos afetados não serem conclusivos, pois podem advir de outras especificações dos pacientes e não necessariamente do traço falciforme talassêmico.

PALAVRAS-CHAVE: Hemoglobinopatias, Alfa-talassemia, Anemia Falciforme