

Resumo de Tese

Avaliação dos produtos de degradação oxidativa da Hb S em eritrócitos de doentes falcêmicos

Evaluation of the oxidative degradation products of Hb S in sickle cell disease

Patricia C. Souza

Orientador:

Paulo C. Naoum

Resumo

A análise dos produtos de degradação oxidativa da Hb S foi avaliada a partir da quantificação da metaemoglobina e contagem de eritrócitos com corpos de Heinz. Os radicais livres originados a partir do oxigênio provocam extensas lesões aos eritrócitos, diminuindo seu período de vida útil especialmente aos portadores de Hb S. O íon superóxido ($O_2^{\bullet-}$) é o grande responsável pelo processo de oxidação da hemoglobina, levando à formação de metaemoglobina e posteriormente formação de hemicromos que se ligam à membrana e evoluem para a forma de corpos de Heinz, destruindo a membrana e provocando hemólise do eritrócito. Os resultados obtidos neste trabalho mostraram que o genótipo SS é o mais susceptível ao ataque dos radicais livres e o genótipo S/Tal. Beta possui susceptibilidade oxidativa inferior ao SS por possuir apenas um β^S mutado. Os resultados nos permitiram concluir que: a) a simples presença de Hb S, independente do seu genótipo e da sua concentração, é suficiente para produzir a metaemoglobinização desta

hemoglobina; b) não há uma relação direta entre concentração de metaemoglobina e presença de corpos de Heinz; c) a intensidade de corpos de Heinz no eritrócito falcêmico parece ser independente da concentração de Hb Fetal; d) o genótipo SS é mais susceptível à oxidação da hemoglobina com liberação de produtos de degradação, e) a metaemoglobinização em sangue de pessoas com Hb AA e Hb AS, avaliada ao longo de 24 h, 48 h, 72 h e 168 h, mostrou maior intensidade oxidativa na Hb AS, em comparação com a Hb AA.

Abstract

Analysis of the products of oxidative degradation of Hb S was made by methaemoglobin measurement and a count of red blood cells with Heinz bodies. Free radicals originating from oxidation cause extensive injury to erythrocytes, decreasing their useful survival period especially in Hb S carriers. The superoxide ion ($O_2^{\bullet-}$) is the most responsible for the oxidation process of Hb forming membrane-bound haemochromes which afterwards evolve to Heinz bodies, damaging the membrane and provoking

erythrocytes hemolysis. The results from this work showed that the SS genotype is more susceptible to the action of the free radicals than the S/Tal genotype. The β genotype has a lower oxidative susceptibility than the SS because it has only one β^S mutation. The results allowed us to conclude that: a) the simple presence of Hb S, independent of its genotype and its concentration, is sufficient to produce methaemoglobin from this Hb; b) there is not a direct relationship between methaemoglobin concentration and the Heinz bodies count; c) the intensity of Heinz

bodies in the sickled erythrocytes seems to be independent of the Hb Fetal concentration; d) The genotype SS is more susceptible to Hb oxidation with the release of products of oxidative degradation; e) methaemoglobin formation in blood of people with Hb AA and Hb AS, assessed over 24, 48, 72 and 168 hourly-periods, showed greater oxidative intensity in the Hb AS compared with Hb AA.

Recebido: 13/02/01

Aceito: 15/02/01