

# PIRUVATO QUINASE ERITROCITÁRIA

PK

CBHPM

AMB

## Sinonímia:

PK. PEP. Fosfo-enol-piruvato quinase. Fosfo-enol transfosforilase. Fluoroquinase. Quinase pirúvica. Piruvato fosfotransferase.

EC 2.7.1.40

## Fisiologia:

A piruvato quinase é uma enzima com massa molecular de 250.000 Da e requer  $K^+$ ,  $Mg^{++}$  ou  $Mn^{++}$  para sua atividade.

Catalisa  $ATP + \text{piruvato} \rightarrow ADP + \text{fosfo-enol-piruvato}$

A deficiência de piruvato quinase se dá por transmissão autossômica recessiva com maior prevalência entre os Amish\*. Após a deficiência de G6PD, glicose-6-fosfato desidrogenase, é a segunda principal causa de anemia hemolítica podendo causar hemólise e anemia de leve a grave. O RN herdeiro da deficiência pode apresentar icterícia e anemia prolongadas. Crianças maiores podem apresentar palidez anêmica e episódios intermitentes de icterícia.

Nome sistemático:

ATP:piruvato 2-O-fosfotransferase

\* Os Amish são descendentes dos grupos religiosos suiços de anabatistas chamados de Reforma radical. Só casam entre si e por isso dispõem de um pool genético restrito que leva a várias deficiências hereditárias.

## Material Biológico:

Sangue total.

## Coleta:

10 ml de sangue total com anticoagulante ACD que é uma mistura de:

Ácido cítrico anidro,

Citrato de sódio diidratado e

Dextrose (Glicose) anidra ou monoidratada.

ou

10 ml de sangue total em heparina sódica ou EDTA.

## Armazenamento:

Refrigerar entre +2 a +8°C durante todo o período pré-analítico. Não congelar! Este exame deve ser efetuado até 48 horas após a coleta.

## Exames Afins:

G6PD.

## Valor Normal:

9,0 a 22,0 UI/g de hemoglobina
--------------------------------

## Interferentes:

Hemólise. Conservação em temperatura inadequada.

Análise após 48 horas decorridas da coleta.

**Método:**

Cinético, enzimático, espectrofotométrico.

**Interpretação:**

**AUMENTO:** sem significado clínico.

**DIMINUIÇÃO:** Anemia hemolítica congênita e deficiência de piruvato quinase eritrocitária.  
Anemia dos Amish.

**Sitiografia:**

E-mail do autor: [ciriades@yahoo.com](mailto:ciriades@yahoo.com)

<http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1684462>