

# Controlo da Qualidade em Hemoglobinopatias

Armandina Miranda

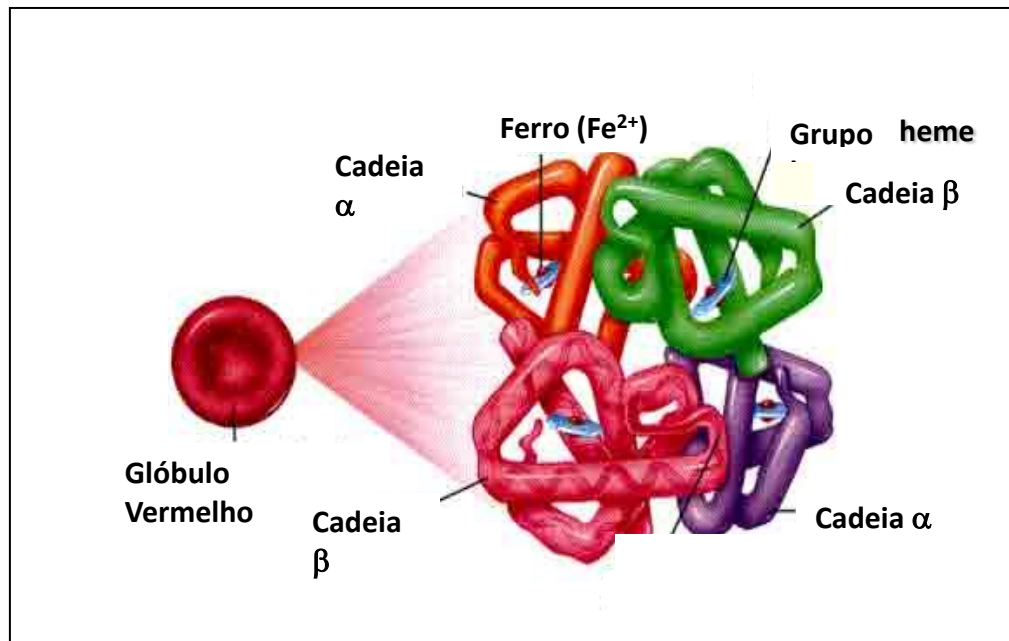
[armandina.miranda@insa.min-saude.pt](mailto:armandina.miranda@insa.min-saude.pt)

Departamento de Promoção da Saúde- DPS  
Grupo de Trabalho de Hematologia do PNAEQ-DEP, INSA ,Lisboa

**42º Congresso Brasileiro de Análises Clínicas| 21 - 24 Junho 2015 –  
Rio de Janeiro**

# Hemoglobina

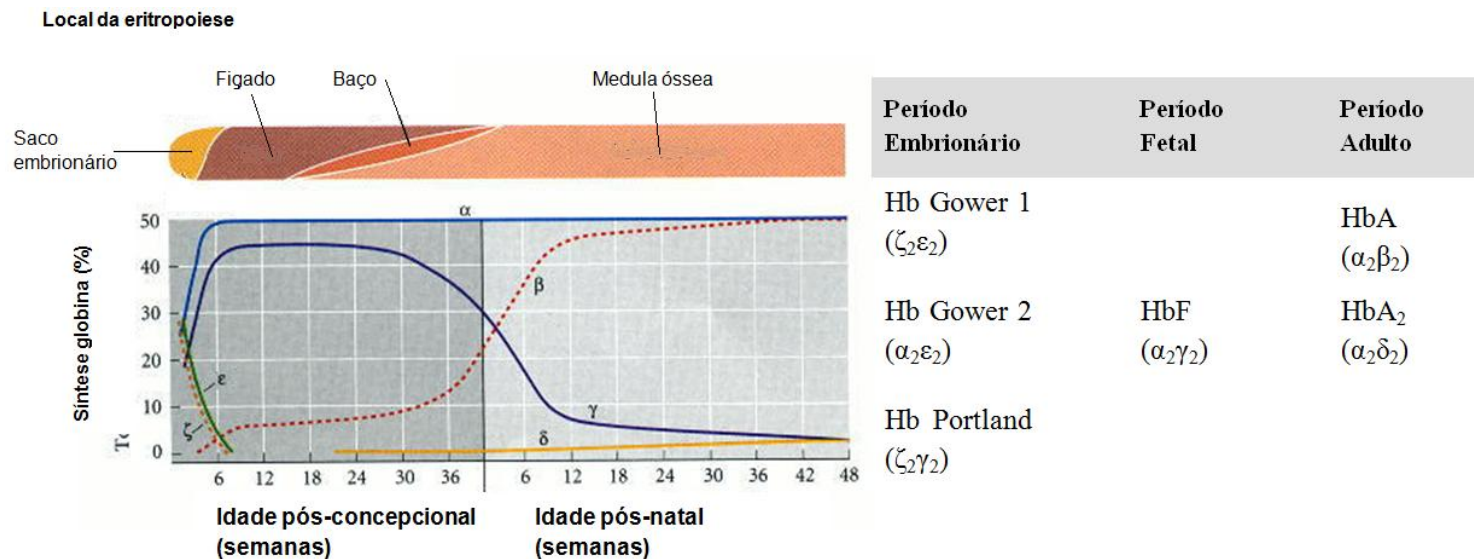
A hemoglobina é uma metaloproteína globular tetramérica



- duas subunidades tipo  $\alpha$  e duas tipo não- $\alpha$
- quatro grupos heme (grupo prostético)

Representação da estrutura de uma molécula de hemoglobina.

# Hemoglobinas humanas nos diferentes períodos do desenvolvimento

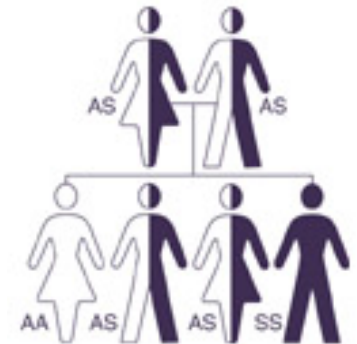


## Hemoglobinas humanas na vida adulta

Hemoglobina	cadeias	percentagem
<b>Hb A</b>	$\alpha_2\beta_2$	<b>96 a 98 % da Hb total</b>
<b>Hb A<sub>2</sub></b>	$\alpha_2\delta_2$	<b>2 a 3,0 % da Hb total</b>
<b>Hb F</b>	$\alpha_2\gamma_2$	<b>&lt; 1 % da Hb total</b>

# Hemoglobinopatias

doenças monogénicas hereditárias de transmissão autossómica recessiva resultantes de mutações que afetam os genes responsáveis pela síntese das cadeias de globina da hemoglobina, ou as suas regiões regulatórias



**Podem ser classificadas em dois grupos principais:**

## ✓ Talassemias

Resultam da diminuição ou ausência de síntese de uma ou mais cadeias de globina. Ex  $\beta$ - talassemia,  $\alpha$ - talassémia

## ✓ Variantes estruturais

Hemoglobinas de estrutura anómala- 95% devidas à substituição de um aminoácido, Ex Hb S, Hb C, Hb D, Hb E, Hb Lepore

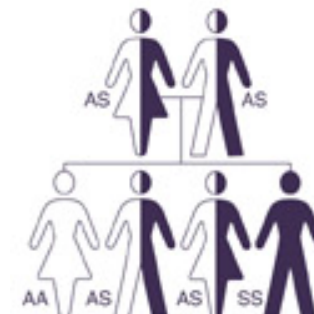
## **A forma mais eficaz de controlo desta patologia é a prevenção:**

- Deteção e identificação de portadores de hemoglobinopatias**
- Aconselhamento genético de casais em risco**
- Oferta de diagnóstico pré-natal**
- Estabelecimento de centros de referência de acordo com as recomendações**
- Investigação em hemoglobinopatias**
- Realização de registos**
- Formação do pessoal de saúde e do público em geral**

# A forma mais eficaz de controlo desta patologia é a prevenção:

- Deteção e identificação de portadores de hemoglobinopatias e de casais em risco

**rastreios e confirmações** em colaboração com laboratórios de saúde pública, e outras entidades de saúde, públicas e privadas



- Aconselhamento genético de casais em risco
  - Oferta de diagnóstico pré-natal
  - Realização de registos
  - Investigação em hemoglobinopatias
- Estabelecimento de centros de referência de acordo com as recomendações

laboratório diferenciado na área das hemoglobinopatias, que dispõe de tecnologias com maior sensibilidade e especificidade. Colaboração com laboratório de diagnóstico molecular e com o laboratório de investigação.



- Formação do pessoal de saúde e do público em geral

estágios, atividades letivas, seminários, elaboração de folhetos de divulgação, **colaboração com o PNAEQ**



# Antenatal screening: combinations that give rise to the risk of a foetus affected by a severe haemoglobinopathy

(adapted from the work of Prof. B. Modell and published by the UK National Screening Committee)

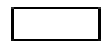
		Mother										
Father	Carrier of:	Hb S	$\beta$ -thalassaemia	$\delta\beta$ -thalassaemia	Hb Lepore	Hb E	Hb O <sub>Arab</sub>	Hb C	Hb D <sub>Punjab</sub>	HPFH*	$\alpha^0$ -thalassaemia	$\alpha^+$ -thalassaemia
		Hb S	■		■		■		■	■	■	
	$\beta$ -thalassaemia	■	■	■	■	■	■					
	$\delta\beta$ -thalassaemia	■	■	■	■	■	■					
	Hb Lepore	■	■	■	■	■	■					
	Hb E	■	■	■	■	■	■					
	Hb O <sub>Arab</sub>	■	■	■	■	■	■					
	Hb C	■	■	■	■	■	■					
	Hb D <sub>Punjab</sub>	■	■	■	■	■	■					
	HPFH*	■	■	■	■	■	■					
	$\alpha^0$ -thalassaemia										■	■
	$\alpha^+$ -thalassaemia										■	



Serious risk: to offer counselling and antenatal diagnosis



Less serious risk: to offer counselling and further investigation maybe required

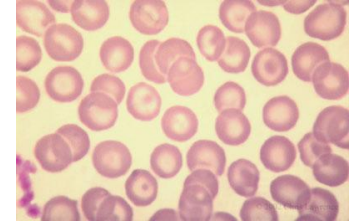


No risk

## A detecção de portadores de $\beta$ talassemia caracteriza-se por:

- diminuição do VGM e HGM
- aumento da Hb A<sub>2</sub> (4-6%)

Hb=12,6 g/dL  
G.V.= $6,21 \times 10^{12}/L$   
Hct=0,386  
**VGM=62,2 fL**  
**HGM=20,3 pg**  
CHGM=32,6 g/dL  
RDW=16,4%



Esfregaço de sangue periférico após coloração - GV microcíticos, hipocrômicos

## Quantificação da Hb A<sub>2</sub>-Precisão e Exatidão

- ✓ Identificação de Portadores de  $\beta$  talassemia- Rastreo pré-natal
- ✓ Identificação de casais em risco
- ✓ Pequena diferença entre valores normais e elevados

Portadores de  $\beta$  tal atípicos:

- índices eritrocitários próximos do normal
- valores de Hb A<sub>2</sub> *borderline* (3,3-3,8%) tornam o diagnóstico mais difícil)

Determinações fiáveis com alto grau de reprodutibilidade e exatidão

# Quantificação da Hb F

## Condições com Hb F aumentada:

- **Fisiológicas**

  - Recém-nascidos
  - Gravidez

- **Hereditárias**

  - $\delta\beta$  talassemia**

  - $\beta$  talassemia (alguns casos)

  - $\beta$  talassemia *major* and intermédia

  - Persistência Hereditária de Hemoglobina Fetal**

  - Drepanocitose- tratamento com hidroxiureia**

  - Variantes de hemoglobina instáveis de cadeia $\beta$

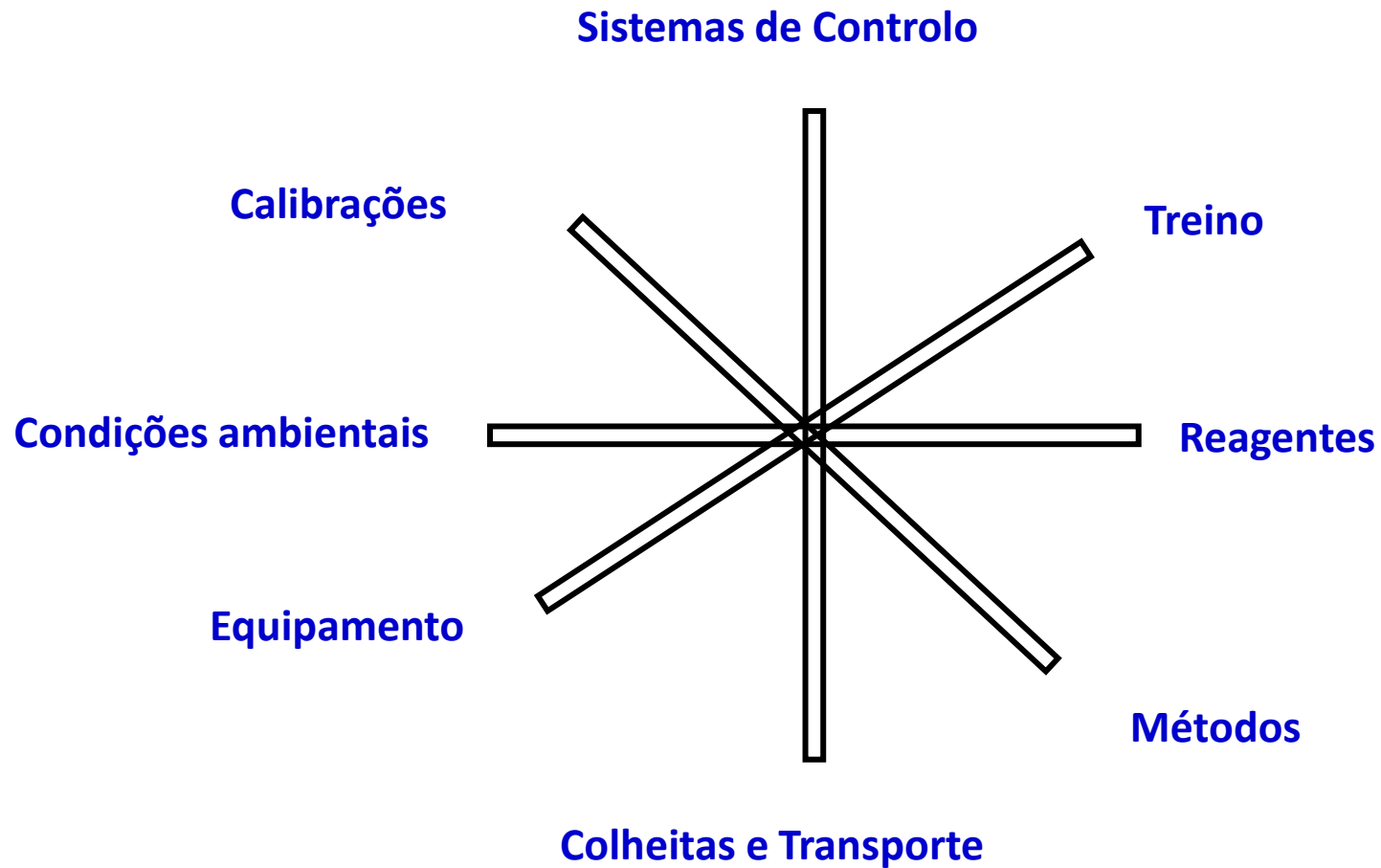
- **Adquiridas (Hb F vezes aumentada)**

  - Leucemia

  - Mielodisplasia

  - Recuperação de hipoplasia da medula óssea

# Fatores que influenciam os resultados Laboratoriais:



# Os resultados do processo analítico estão sujeitos a erros:

## ■ Erros grosseiros

Não têm qualquer justificação científica: resultam de falta de atenção e organização

Ex: trocas de amostra, leituras incorrectas, transcrições incorrectas

## ■ Erros fortuitos

Resultam de imprecisões em medições. Ex: leituras fotométricas, pipetagens, pesagens.

Afetam a reprodutibilidade dos resultados e podem ser avaliados através da repetição de medições sobre o mesmo objeto.

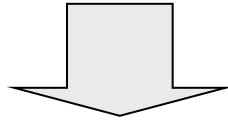
## ■ Erros sistemáticos

Resultam de uma causa física ou química. Ex: deterioração de um padrão.

São responsáveis pela deslocação de resultados todos no mesmo sentido, altos ou baixos.

Os **erros sistemáticos e fortuitos**, somados em sucessão, ao longo do processo analítico, são causa de dispersão e **variabilidade dos resultados laboratoriais**

Esta **variabilidade** que, em certa medida não se pode evitar, tem que se conhecer numericamente, para a podermos manter entre limites constantes e de aceitabilidade



## Controlo da Qualidade:

Processo estatístico para monitorizar e avaliar um procedimento analítico que produz resultados.

Ensaio regular dos produtos de C.Q. em paralelo com as amostras a analisar.

Comparação dos resultados do C.Q. com limites estatísticos específicos ( intervalos de valores).

# Estatística do Controlo de Qualidade

**Média ( $\bar{X}$ )** - somar todos os valores obtidos com o controlo e dividir pelo número total de valores.

$$\bar{X} = \frac{\sum X_i}{n}$$

n = nº de determinações

**Desvio padrão (D.P.)** - é um valor estatístico que quantifica a forma como um valor numérico está em relação com os outros.

$$D.P. = \sqrt{\frac{\sum (X - \bar{X})^2}{n - 1}}$$

**Coefficiente de Variação (C.V.)** - corresponde ao desvio padrão relativo à média, em percentagem.

$$C.V.(\%) = \frac{D.P. \times 100}{\bar{X}}$$

**Mediana** - é o valor que ocupa a posição central de um conjunto de valores ordenados se o (nº ímpar) ou a média dos dois valores centrais (nº par).

Nº ímpar de valores - posição

$$\frac{n + 1}{2}$$

Nº par de valores - média entre

$$\frac{n}{2} \text{ e } \frac{n}{2} + 1$$

# Precisão e Exatidão

A precisão corresponde à reprodutibilidade dos resultados.

A precisão quantifica-se através dos índices estatísticos:

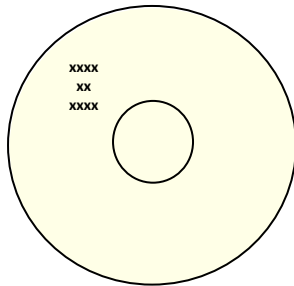
- **Desvio padrão**
- **Coefficiente de Variação**

A inexatidão corresponde ao desvio entre um valor obtido ou a média de muitos valores em repetição e o valor verdadeiro ou esperado

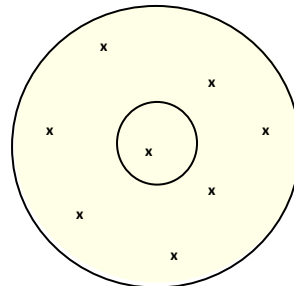
A inexatidão ou *Bias* quantifica-se em percentagem pela fórmula:

$$Bias\% = \frac{x - Alvo}{Alvo} \times 100$$

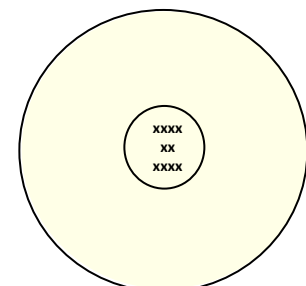
# Precisão e Exatidão



**Preciso**  
**Não exato**

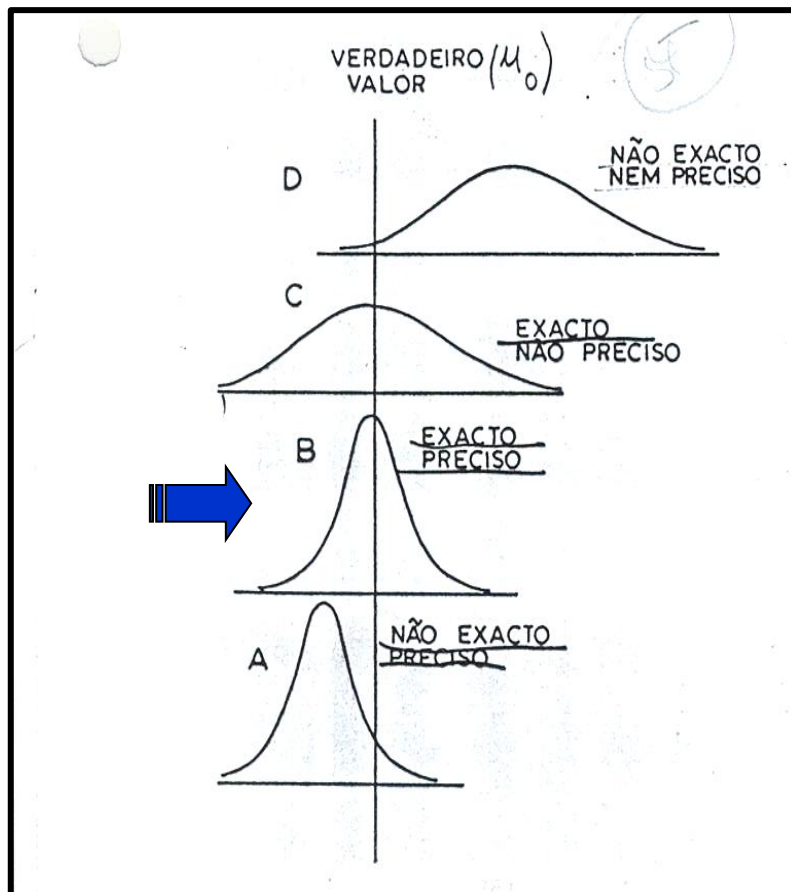


**Não Preciso**  
**Não exato**



**Preciso**  
**Exato**

# Representação gráfica de **precisão** e **exatidão**

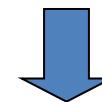


**A e B** representam distribuições com pequeno desvio padrão ou grande precisão.

**C e D** representam distribuições com grande desvio padrão ou baixa precisão.

**B e C** representam distribuições com resultados exatos.

**A e D** representam distribuições com resultados não exatos.



**Exatidão** e **Precisão** não estão necessariamente relacionadas

# Precisão e Exatidão

## Erros Exatidão



### Erros Sistemáticos:

- alterações conc. padrões
- alterações reagentes ou equipamentos
- alterações do controlo

## Erros Precisão



### Erros Fortuitos:

- imprecisões nas pipetagens
- imprecisões nas leituras fotométricas
- imprecisões nas pesagens

# Controlo de Qualidade Laboratorial

Processo estatístico para monitorizar e avaliar um procedimento analítico que produz resultados

- **Controlo de Qualidade Interno (CQI)**
- **Avaliação Externa da Qualidade (AEQ)**



- ✓ permite avaliar e melhorar os níveis de **precisão e exatidão analítica**,
- ✓ **harmonização e comparabilidade** de resultados entre laboratórios



possibilitando a longo termo, uma **avaliação retrospectiva do desempenho do laboratório**, demonstrando a sua **competência relativamente aos seus pares**

# Avaliação externa da Qualidade

## Objetivos principais:

- Harmonização e comparabilidade de resultados entre Laboratórios.
- Avaliação da Exatidão dos resultados e reconhecimento de erros sistemáticos.
- Educacional.

## Métodos Estatísticos de Avaliação de Resultados

### Testes Quantitativos

#### Avaliação da exatidão:

#### Índice de desvio:

Traduz o desvio individual da média ou mediana em relação ao desvio padrão após eliminação de valores aberrantes.

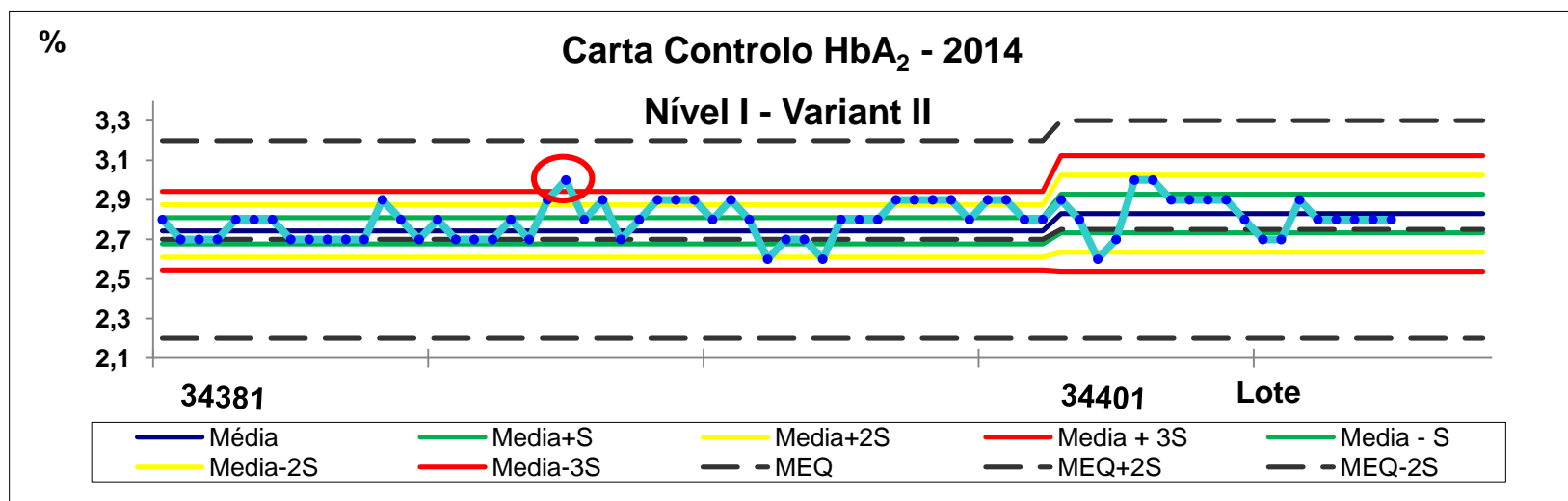
$$ID = \frac{x - Alvo}{S alvo} \times 100$$

# CQI Precisão - Quantificação da Hb A2-Normal -2014

## Carta de controlo

São utilizadas para representar graficamente os resultados do controlo de qualidade obtidos dia a dia ou corrida a corrida

- 1º - Calcular a média dos resultados
- 2º - Calcular o desvio padrão
- 3º - Calcular os limites do controlo da qualidade

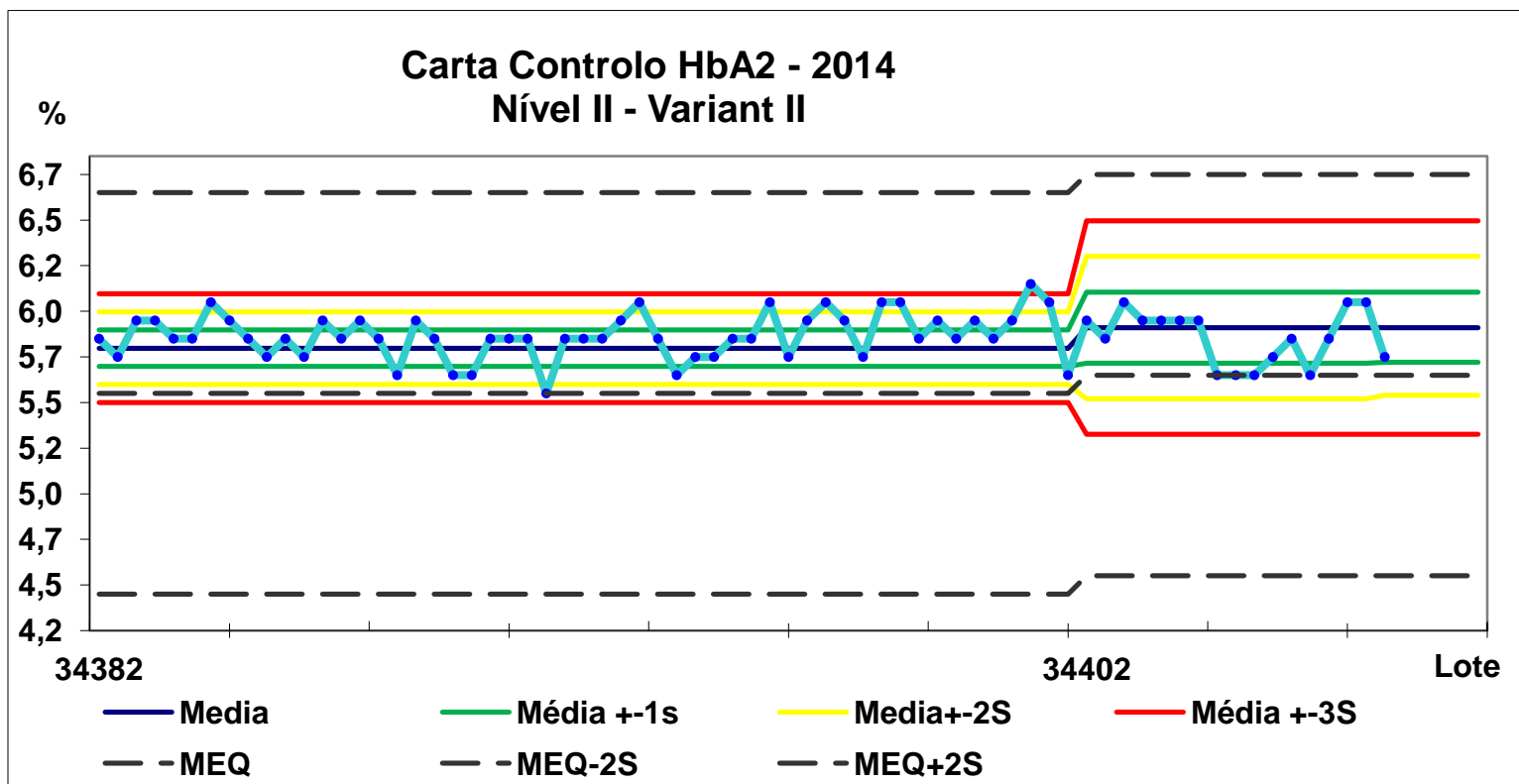


Lote -2014	34381	34401
SD	0,09	0,10
CV %	3,3	3,7
Média CV%	3,5	

### Rejeição de corrida:

$1_{3DP}$  - Regra violada quando qualquer resultado de CQ estiver fora de  $3DP$ .

# CQI Precisão - Quantificação da Hb A2-Elevada -2014



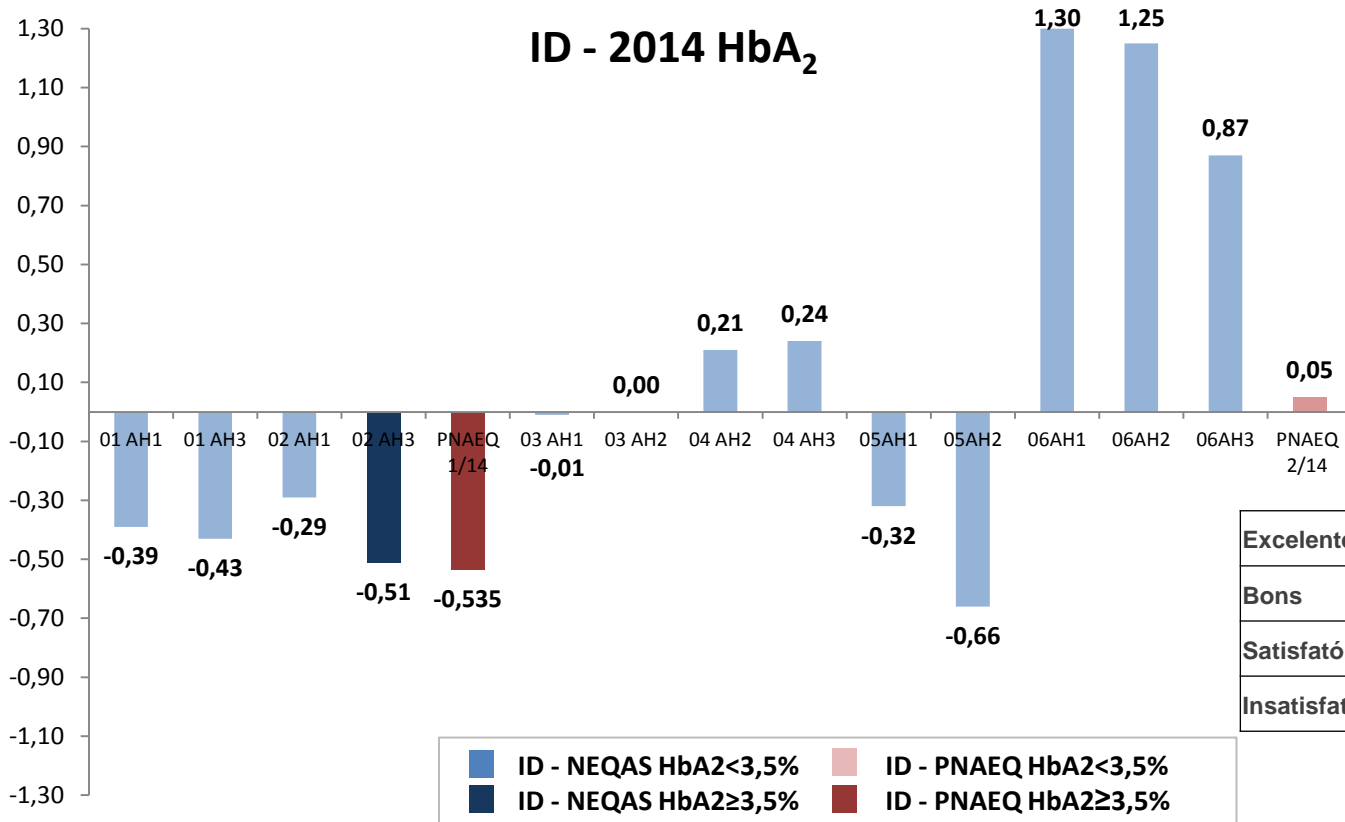
✓ Os limites do controlo calculados são inferiores aos do fabricante.

✓ O laboratório deve criar a sua própria carta de controlo.

Lote /2014	34382	34402
SD	0,13	0,15
CV	2,3	2,5
	2,4	

✓ O CV diminuiu relativamente ao nível de concentração normal (mais baixo)

# AEQ Quantificação da Hb A2 - 2014



$$ID = \frac{x - Alvo}{S alvo} \times 100$$

X= resultado do laboratório

Excelentes	0	<	ID	≤	0,5
Bons	0,5	<	ID	≤	2
Satisfatórios	2	<	ID	≤	3
Insatisfatórios			ID	≥	3

Variant II			HA 8160		
Bias	CV	ET	Bias	CV	ET
-0,3	3,0	5,2	4,3	2,6	8,6

$$Bias\% = \frac{x - Alvo}{Alvo} \times 100$$

$$ET = |Bias| + Z \times CV$$

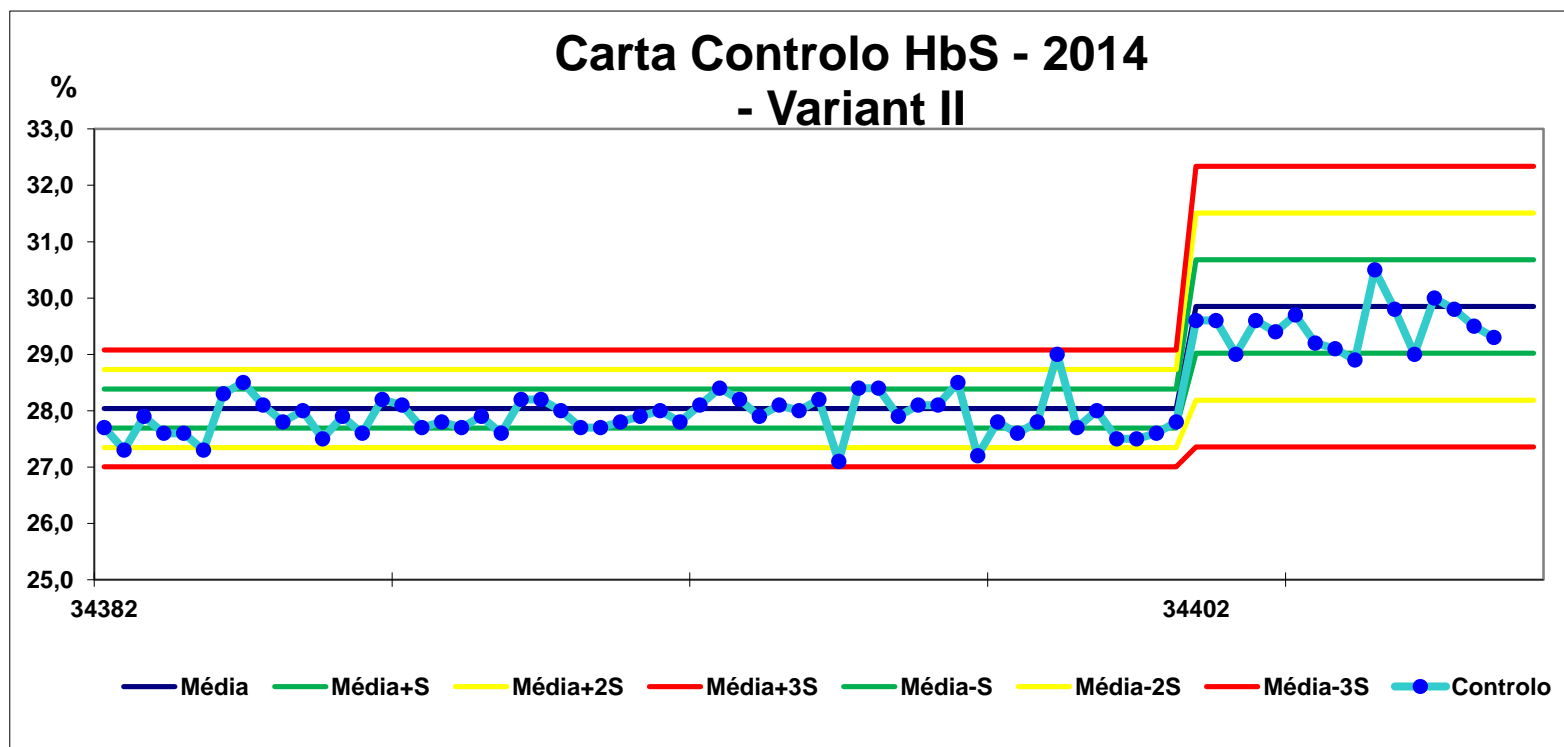
Z=1,65

## Metas analíticas para o ET -quantificação da Hb A<sub>2</sub>

Metodologia	ET% Hb A2
Variabilidade biológica	4,5
Opinião de peritos	> 9,0 (14,5%)
Necessidade clínica	7,0

Andrea Mosca, Renata Paleari and Barbara Wild: Analytical goals for the determination of HbA 2. Clin Chem Lab Med 2013; 51(5): 937-41.

# CQI-Precisão Quantificação da Hb S- 2014



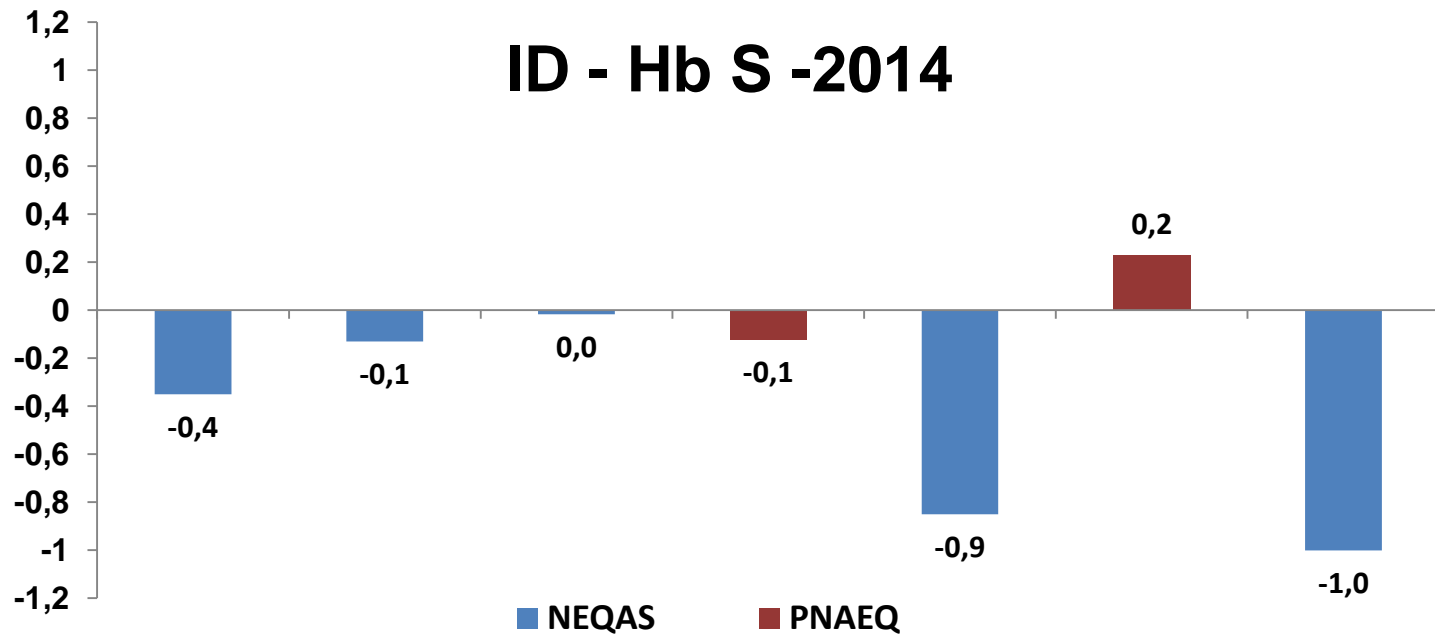
Lote /2014	34382	34402
media	27,9	29,5
SD	0,35	0,42
CV%	1,3	1,4
	1,3	

Excelentes	0	<	ID	≤	0,5
Bons	0,5	<	ID	≤	2
Satisfatórios	2	<	ID	≤	3
Insatisfatórios			ID	≥	3

$$ID = \frac{x - Alvo}{S alvo} \times 100$$

X= resultado do laboratório

# AEQ Quantificação da Hb S- 2014



Variant II			HA 8160		
<i>Bias%</i>	<i>CV%</i>	<i>ET%</i>	<i>Bias%</i>	<i>CV%</i>	<i>ET%</i>
2,1	1,3	4,2	4,0	1,8	7,0

Excelentes	0	<	ID	≤	0,5
Bons	0,5	<	ID	≤	2
Satisfatórios	2	<	ID	≤	3
Insatisfatórios			ID	≥	3

# Experiência PNAEQ: AEQ no âmbito das Hemoglobinopatias

## ✓ Quantitativos

**Avaliação de equipamentos/metodologias:**

**Hb A2 , Hb F, Hb S**

Comparação com laboratórios peritos, CV%, % de corretos (ID)

## ✓ Qualitativos

**Identificação da fração**

Comparação com laboratórios peritos e identificação de correto

## ✓ Casos de estudo

**Critérios de seleção: interesse clínico e disponibilidade de resultados**

**Análise das respostas e comentários dos laboratório peritos:**

**Qualificação na interpretação de resultados**

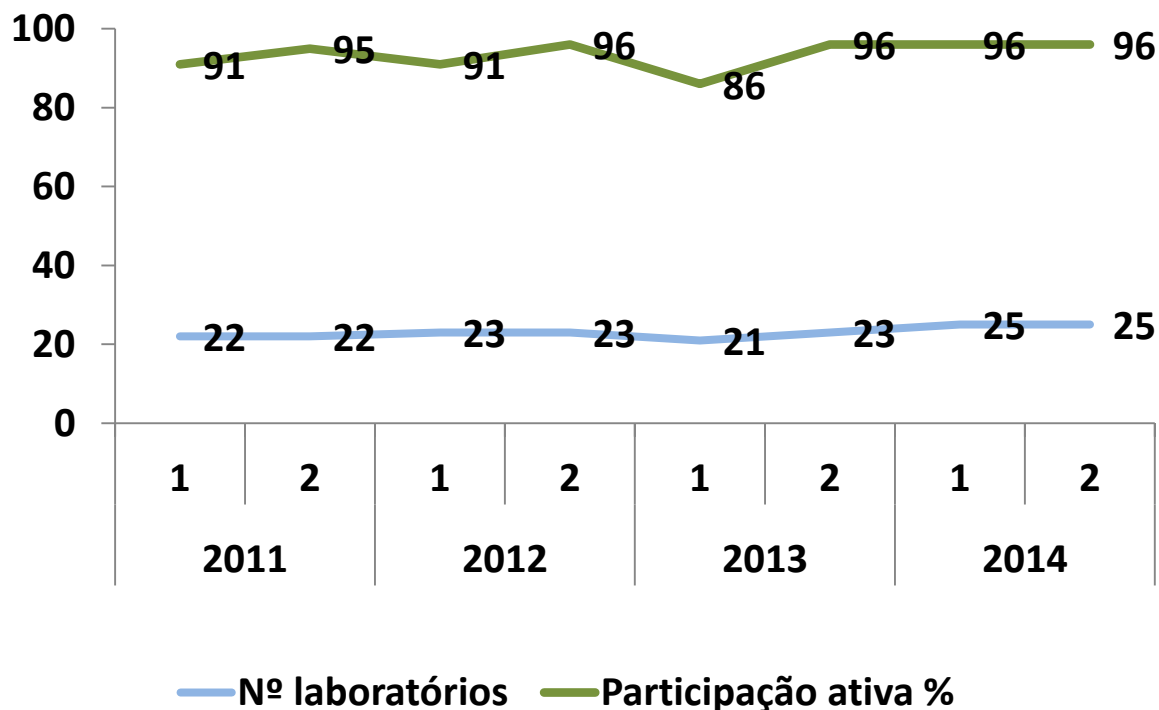
**Avaliação de conhecimentos e competências**

# PNAEQ :Hemoglobinopatias

## 2011-2014

8 ensaios: 2 amostras por ensaio ( amostras liofilizadas ou amostras de sangue total em EDTA) e 1 caso estudo.

Participação ativa e Nº laboratórios participantes



# Avaliação de equipamentos/metodologias: Hb A<sub>2</sub>, Hb F, Hb S

2011-2014: 8 amostras

## Hb A<sub>2</sub> Normal

	Todos os métodos				HLPC				Eletroforese capilar		Cromatografia microcoluna		Eletroforese /densitometria						
	N	Média	Mínimo	Máximo	CV %	Diferentes modelos / fabricantes				N	Média	CV%	N	Média	N	Média	CV%		
						N	Alvo peritos	Média	Mínimo									Máximo	CV %
2011-amostra liof	22	2,7	1,7	3,2	9,6	15	-	2,7	2,4	2,9	6,5	1	3,1		1	2,3	2	2,1	
2012-amostra liof	24	3,2	2,5	4,0	14,2	16	3,0	3,2	2,6	3,9	12,0	1	2,7		1	4,0	3	2,8	12,7
2013- sangue EDTA	21	2,6	2,1	4,5	10,5	15	2,6	2,6	2,1	4,5	11,6	2	2,6				2	3,6	
2013-amostra liof	21	3,1	2,3	4,0	16,1	15	2,9	3,2	2,3	3,9	14,5	3	2,6	1,8	1	2,3	1	2,7	
2014-sangue EDTA	25	3,0	2,5	3,6	10,2	19	3,0	3,1	2,7	3,6	8,8	2	2,6	-	-	-	3	2,3	

## Hb A<sub>2</sub> Elevada

	Todos os métodos				HLPC				Eletroforese capilar		Cromatografia microcoluna		Eletroforese/ densitometria					
	N	Média	Mínimo	Máximo	CV%	Diferentes equipamentos e metodologias				N	Média	CV%	N	Média	N	Média		
						N	Alvo peritos	Média	Mínimo								Máximo	CV %
2011-amostra liof	23	4,7	3,9	5,2	6,3	17	-	4,7	3,9	5,2	5,7	-	-	-	1	4,5	2	4,7
2013- sangue EDTA	23	4,7	3,8	6,0	11,4	17	4,8	4,8	3,9	5,7	10,2	3	4,6	3,7	-	-	2	5,3
2014- sangue EDTA	26	5,2	4,2	6,1	9,8	21		5,2	4,2	6,1	9,1	4	5,5	-	-	-	2	5,5

- 5 ensaios com amostras Hb A2 normal
- 3 ensaios com amostras Hb A2 elevado

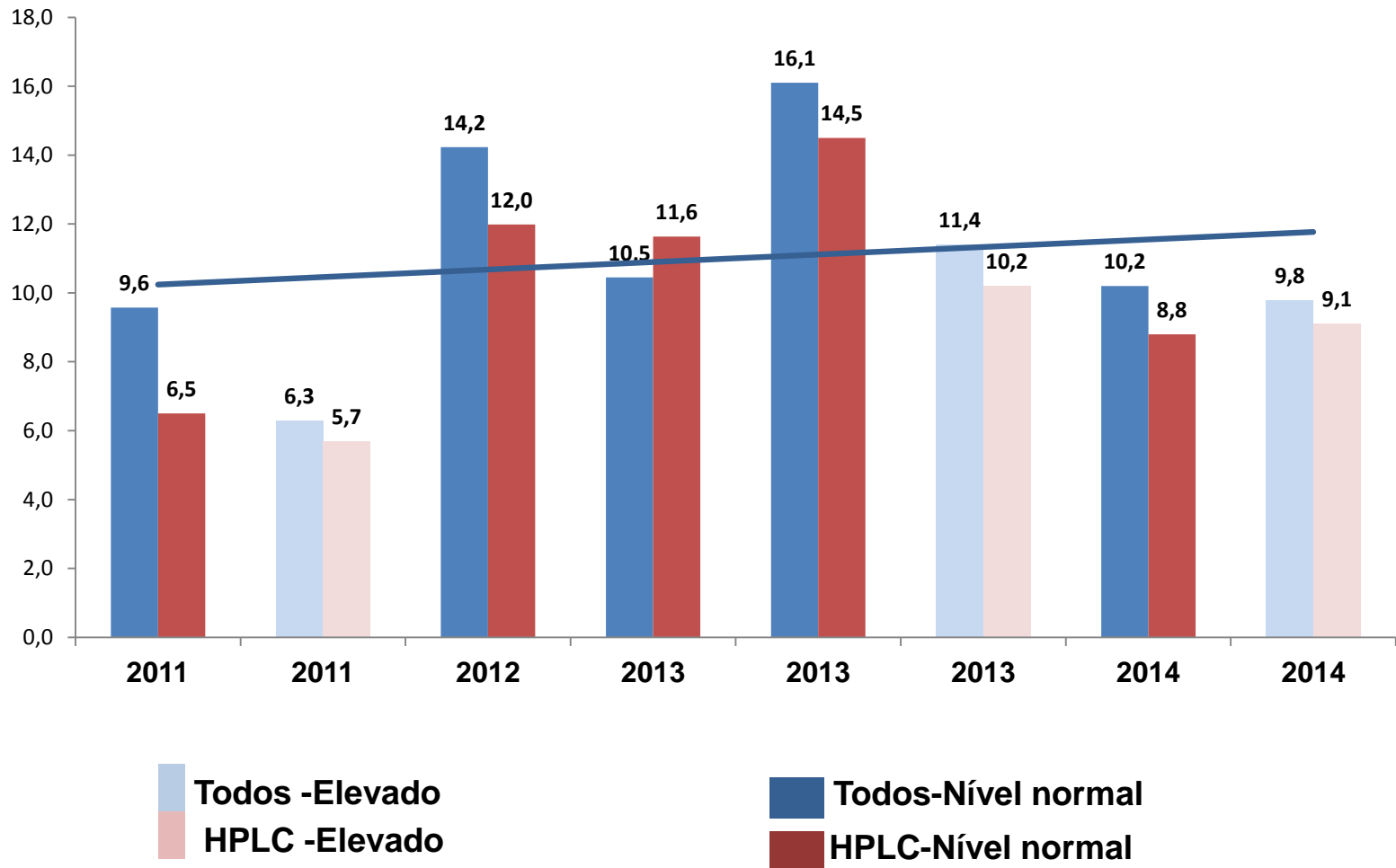
- A maioria dos laboratórios utiliza HPLC

• Todos métodos – Normal CV% 9,6 –16,1%  
6,3-16,1 Elevado CV% 6,3 –11,4%

• HPLC - Normal CV% 6,5 –14,5%  
5,7-14,5 Elevado CV% 5,7–10,2%

Os métodos automatizados considerados satisfatórios para o doseamento da Hb A<sub>2</sub>:  
o HPLC e a eletroforese capilar. A eletroforese seguida de densitometria não é considerada aceitável.

# CV % Hb A<sub>2</sub>, níveis normais e elevados-2011-2014



# Doseamento da Hb A<sub>2</sub> - Análise da exatidão

	Todos os métodos						Hb A <sub>2</sub> Normal						
	N	Média	Mínimo	Máximo	CV%	% resultados insatisfatórios	N	Alvo peritos	Alvo	Mínimo	Máximo	CV%	% insatisfatórios
2011-amostra liof	22	2,7	1,7	3,2	9,6	0,0	15	-	2,7	2,4	2,9	6,5	0
2012-amostra liof	24	3,2	2,5	4	14,2	22,7	16	3	3,2	2,6	3,9	12	14,3
2013-sangue EDTA	21	2,6	2,1	4,5	10,5	4,8	15	2,6	2,6	2,1	4,5	11,6	6,7
2013-amostra liof	21	3,1	2,3	4	16,1	28,6	15	2,9	3,2	2,3	3,9	14,5	33,3
2014-sangue EDTA	25	3,0	2,5	3,6	10,2	12,0	19	3	3,1	2,7	3,6	8,8	15,8

	Todos os métodos						Hb A <sub>2</sub> Elevada						
	N	Alvo	Mínimo	Máximo	CV%	% resultados insatisfatórios	N	Alvo peritos	Alvo	Mínimo	Máximo	CV%	% insatisfatórios
2011-amostra liof	23	4,7	3,9	5,2	6,3	0	17		4,7	3,9	5,2	5,7	0
2013-sangue EDTA	23	4,7	3,8	6	11,4	0	17	4,8	4,8	3,9	5,7	10,2	0
2014-sangue EDTA	26	5,2	4,2	6,1	9,8	0	21		5,2	4,2	6,1	9,1	0

• Amostras normais-4 ensaios, respostas >3, 5 % (limiar para o diagnóstico β tal)

• Hb A<sub>2</sub> nível normal

% resultados insatisfatórios (todos os métodos): 4,8- 28,6%

% resultados insatisfatórios (HPLC): 6,7-33,3 %

# Doseamento da Hb A<sub>2</sub>

## Resumo/Discussão

### ✓ Precisão (AEQ)

HPLC-todos– CV: 5,7 a 14,5%

HPLC (do mesmo fabricante)- CV: 6,0 a 8,0 % (bibliografia)

### ✓ Percentagem de resultados insatisfatórios

Não se verificou uma diferenciação das amostras normais e patológicas por todos os laboratórios participantes

Todos os métodos : 4,8-28,6 %      HPLC: 6,7-33,3 %

### ✓ Melhoria na qualidade dos doseamentos da Hb A<sub>2</sub>

Calibração dos equipamentos, aferição com materiais certificados e avaliação do controlo de qualidade interno , participação em programas de AEQ

### ✓ Envio de amostras para avaliação técnica dos equipamentos- PNAEQ

**Bibliografia** – Paleari *et al.* External quality assessment of Hb A<sub>2</sub> measurement: data from an Italian pilot study with fresh whole blood samples and commercial HPLC systems. Clin Chem Lab Med 2007;45:88–92

# • Doseamento da hemoglobina Hb A<sub>2</sub>, Hb F, Hb S

	Hb F Normal (Hb F ≤ 1%)																
	Todos os métodos					HPLC-todos					Electroforese capilar			Desnaturação alcalina		Electroforese densitometria	
	N	Média	Mínimo	Máximo	CV%	N	Média	Mínimo	Máximo	CV%	N	Média	CV%	N	Média	N	Média
2012- sangue EDTA -	20	0,3	0	0,8	100	18	0,2	0	0,6	100				1	3,7		
2013- sangue EDTA	22	0,6	0	0,9	35	18	0,6	0,4	0,9	24	3	0,3	72,0	-	-	1	0,9
2013- sangue EDTA	18	0,4	0,2	0,9	42	17	0,4	0,2	0,8	37				1	1,5		
2013- sangue EDTA	18	0,2	0	0,8	90	17	0,2	0	0,5	71				1	1,9		
2014- sangue EDTA	21	0,4	0,1	0,9	58	19	0,4	0,1	0,8	55						1	0,9
2014- Liofilizado	19	0,3	0	2	156	16	0,1	0	0,4	58						2	1,05

- A maioria dos laboratórios utiliza HPLC

• Todos os métodos-CV% : 35 a 100

• HPLC- CV% : 24 a 100

- CV % elevados- gama de concentração muito baixa

# • Doseamento da hemoglobina Hb A<sub>2</sub>, Hb F, Hb S

	Hb F Elevada (Hb F>1%)																
	Todos os métodos					HLPC					Electroforese capilar			Desnaturação alcalina		Electroforese densitometria	
	N	Média	Mínimo	Máximo	CV%	N	Média	Mínimo	Máximo	CV%	N	Média	CV%	N	Média	N	Média
2011-amostra liof	19	1,7	1,5	2	7,9	16	1,8	1,5	2	7,6				1	1,6		-
2011-amostra liof	22	4,7	3,8	5,3	8,7	18	4,9	4,2	5,8	9,9				1	4,2	2	4,4
2012-sangue EDTA	21	1,8	0,7	2,5	24,5	17	2	1,7	2,5	10,4	1	1,1		1	0,3	1	0,8
2012-sangue EDTA	17	4,5	0,6	5,6	23,9	15	4,8	4,1	5,6	10,2	1	3,9		1	14,2	1	0,6
2013-amostra liof	20	1,8	0,6	2,5	24,3	16	2	1,8	2,5	9,0	3	0,9	26,7	-	-	1	3,3
2014 sangue EDTA	24	1,1	0,3	2,1	26,7	20	1,1	0,9	1,3	9,6	2	1,7	-			1	0,3
2014 sangue EDTA	24	2,0	0,9	2,5	19,3	19	2,1	1,8	2,5	10,1	2	1,2				2	1,2

• Todos os métodos -CV% : 7,9% a 26,7%

• HPLC- CV% : 7,6 a 10,4

# • Doseamento da hemoglobina Hb A<sub>2</sub>, Hb F, Hb S

## Hb S

	Todos os métodos			HLPC				Electroforese capilar		Electroforese densitometria	
	N	Média	CV%	N	Alvo peritos	Média	CV%	N	Média	N	Média
2012-sangue EDTA	23	36,6	5,5	15	37,8	37,8	5,9	2	39,6	2	37,1
2013-sangue EDTA	17	37,1	4,8	12	37,9	36,3	5,7	2	39,6	1	37
2014 - Sangue EDTA	23	34,9	3,3	16	34,9	35	3,4	2	36,3	3	34,3
2014 - Sangue EDTA	22	37,8	3,0	15	37,3	37,5	2,8	2	38,3	4	38,2

• A maioria dos laboratórios utiliza HPLC

• Todos os métodos-CV% : 3,0 a 5,5 %

• HPLC- CV% : 2,8 a 5,9

Verifica-se uma melhoria da reprodutibilidade dos resultados em 2014:  
CV%- 3,0-3,3 (todos os métodos) e CV%-2,8-3,4 (HPLC)

# Experiência PNAEQ: AEQ no âmbito das Hemoglobinopatias

## ✓ Quantitativos

Avaliação de equipamentos/metodologias:

Hb A2 , Hb F, Hb S

Comparação com laboratórios peritos, CV%, % de corretos (ID)

## ✓ Qualitativos

### Identificação da fração

Comparação com laboratórios peritos e identificação de correto

## ✓ Casos de estudo

**Critérios de seleção: interesse clínico e disponibilidade de amostras**

**Análise das respostas e comentários dos laboratório peritos:**

**Qualificação na interpretação de resultados**

**Avaliação de conhecimentos e competências**

- Hemoglobinopatias: Identificação das frações de hemoglobina-2011-2014: 8 ensaios, 13 amostras**

2011-2014			
Identificação da fração - correto	Nº amostras	% Resultados corretos	Incorreção
A <sub>2</sub> -F-A	8	48 - 88,9	Não identificação Hb A Não identificação Hb F Identificação de Hb C
A <sub>2</sub> -F-A-S	4	36,8 - 70,8	Não identificação Hb A Não identificação Hb F e/ou Hb A <sub>2</sub> Não identificação Hb S
A <sub>2</sub> -F-A-	1	32	Não identificação Hb A <sub>2</sub> e/ou Hb F Não identificação Hb Lepore

■ = Outra fração. Especifique qual.

### Insatisfatórios:

- **Não identificação da presença de Hb A**, que constitui um requisito importante, pois distingue o portador, das situações clinicamente graves
- **Não identificação da hemoglobina variante** presente na amostra

## Hemoglobinopatias-Casos estudo/Amostras com interpretação resultados

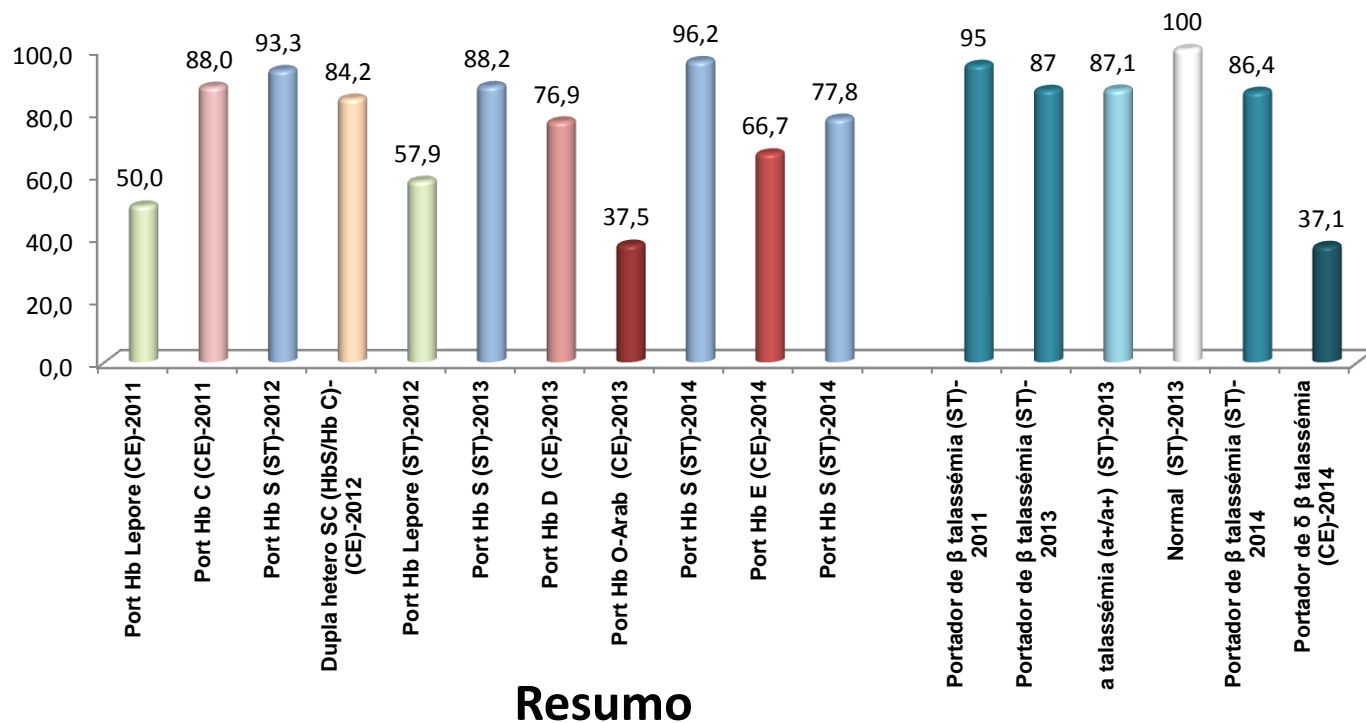
2011-2014: 7 casos estudo e 10 amostras de sangue total para avaliação técnica e interpretação laboratorial

11 portadores de variantes Hb, 3 port  $\beta$  tal ,1 port de  $\delta\beta$  tal, 1 homozigotia  $\alpha^+$  tal e 1 normal.

		Interpretação correta - Laboratórios peritos	Interpretação correta %
Caso estudo	1	Portador de Hemoglobina Lepore	50,0
Sangue EDTA	1	Portador de Hemoglobina Lepore	57,9
Caso estudo	1	Portador de hemoglobina C	88,0
Caso estudo	1	Portador de hemoglobina D	76,9
Caso estudo	1	Portador de hemoglobina O-Arab	37,5
Caso estudo	1	Dupla heterozigotia SC (Hb S + Hb C)	84,2
Sangue EDTA	4	Portador de hemoglobina S	77,8- 96,2
Caso estudo	1	Portador de Hemoglobina E	66,7
Sangue EDTA	3	Portador de $\beta$ talassémia	86,4-95,0
Sangue EDTA	1	$\alpha$ talassémia ( $\alpha^+/\alpha^+$ )	87,1
Caso estudo	1	Portador de $\delta\beta$ talassémia	37,1
Sangue EDTA	1	Sem evidência de variante de Hb ou talassémia-Normal	100

# Hemoglobinopatias-Casos estudo: interpretação resultados/diagnóstico laboratorial

% de Diagnósticos laboratoriais corretos : 11 portadores de variantes Hb, 3 port  $\beta$  tal ,1 port de  $\delta\beta$  tal, 1 homozigotia  $\alpha^+$  tal e 1 normal.



## Resumo

- ✓ Hb O-Arab e Hb Lepore: Variantes Hb com menor % de corretos
- ✓ Hb S – variante de Hb que apresentou melhor desempenho
- ✓ Talassemias -  $\delta\beta$  talassemia com menor % de corretos

# Conclusões

## Laboratório

Realização de CQI e AEQ para monitorização da reprodutibilidade e da exatidão analítica

Calibração dos equipamentos, aferição com materiais certificados.

## Organizadores dos programas AEQ

Envio de amostras para avaliação técnica dos equipamentos- PNAEQ

Envio de amostra com variantes Hb associadas a risco genético- PNAEQ

**A monitorização do desempenho permite o conhecimento do estado da arte atual e posterior comparação com os pares internacionais**

# Obrigada



**PNAEQ**

**Grupo de trabalho de Hematologia**

**Grupo laboratório Hemoglobinopatias**