

Quando os Leucócitos ficam doentes...
Imunodeficiências Primárias



A Importância de nosso Exército TH17



#### Título original:

## The Immunocytes Educational book about our defense cells

Autor – Editor: Juan Carlos Aldave Jr. Domingo Cueto 371, Dpto. 301, Lince

> Lima – Peru Phone: (+51) 948-323-720

jucapul\_84@hotmail.com

COPYRIGHT.

Não reproduzir esse livro total ou parcialmente sem permissão.

Primeira Edição E-book: Outubro 2015

Tradução: Eliane de Jorge

Supervisão médica da edição em Português:

Beatriz Tavares Costa Carvalho Profa.

Livre-Docente da Disciplina de Alergia,

Imunologia Clínica e Reumatologia Depto. Pediatria - UNIFESP-EPM

1º Edição - 2016

No ambiente ao nosso redor, existem muitos micróbios que podem nos fazer mal, causando doenças e até mesmo a morte.

Existem 4 grupos principais de micróbios: vírus, bactérias, fungos e parasitas. Estamos expostos a essas ameaças desde o nascimento, portanto temos de ter muitas células e moléculas para defender nosso corpo.

Chamaremos de "Sistema Imunológico" a defesa de nosso corpo e "Leucócitos" as células imunológicas que nos protege.

Nesse pequeno livro vou mostrar
o perigo que enfrentamos quando nossos
Leucócitos ficam doentes e param de funcionar.





Capítulo 1 Por que perdemos a habilidade de defesa?

Capítulo 2 Imunodeficiências Primárias

Capítulo 3 Felix e Pacco, os Linfócitos T, ficaram doentes.

Capítulo 4 Moli, o Linfócito B, ficou doente.

Capítulo 5 Quando Robert, o Neutrófilo, não consegue mais lutar.

Capítulo 6 Quando Fefon, o Macrófago, para de comer

Capítulo 7 Curando crianças com Imunodeficiências Primárias

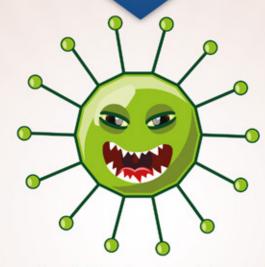
Você conhece a Imunodeficiência Primária?



# OS LEUCÓCITOS

Quando os Leucócitos ficam doentes... Imunodeficiências Primárias

Capítulo 1





- O uso de altas doses de corticosteróides, como Prednisona ou Dexametasona.
- Controle precário de doenças debilitantes crônicas, tais como o câncer, diabetes mellitus, insuficiência renal crônica ou cirrose hepática.
- Defeitos genéticos do sistema imunológico, conhecidos como Imunodeficiências Primárias.

Crianças e adultos cujas células imunológicas estejam doentes tornam-se altamente suscetíveis ao ataque dos micróbios do ambiente.



Por favor, responda às seguintes questões:

1. Qual é a principal função de nossos Leucócitos?

2. Escreva algumas condições que reduzem o número ou a função de nossos Leucócitos:

A principal função de nossos Leucócitos é nos proteger dos micróbios perigosos que ameaçam nossa vida. Nos livros anteriores aprendemos como nossos Leucócitos matam os nocivos Candida, Micobactéria, Ascaris e Pneumococo.





Infelizmente, há condições que causam uma diminuição no número ou na função de nossos Leucócitos. Por exemplo:

 Síndrome de Imunodeficiência Adquirida (AIDS), causada pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)



Quando os Leucócitos ficam doentes...
Imunodeficiências Primárias

Nós estamos doentes. Nossos genes estão danificados.













Imunodeficiências Primárias são doenças que ocorrem por causa de defeitos genéticos do sistema imunológico.

Quando as células imunológicas estão doentes, os micróbios se aproveitam e causam infecções frequentes e graves, até mesmo fatais. Pessoas com deficiência imunológica podem também ser mais suscetíveis a doenças autoimunes, alergias e câncer.



Imunodeficiências Primárias são doenças frequentes. Elas afetam uma em cada 2000 pessoas, a maior parte sendo crianças. Os tipos de infecções que afetam o paciente dependem de quais Leucócitos estão doentes. Existem 9 grandes grupos de Imunodeficiências Primárias.

Defeitos da Imunidade Inata. Doenças Antiinflamatórias Deficiência do Complemento

Defeitos congênitos de números e/ou função dos fagócitos

> Doenças da imunoficiência

Imunodeficiência Primárias (1 em cada 2.000 pessoas) Fenocópias de Imunodeficiências Primárias

Imunodeficiência combinadas Nos próximos capítulos veremos o que acontece quando quatro de nossas principais células imunológicas ficam doentes.

Por favor, responda essas questões:

1. O que são as Imunodeficiências Primárias?

#### 2. Verdadeiro ou Falso?

Pessoas com Imunodeficiências podem ficar mais suscetíveis à

infecções, a doenças autoimunes, alergias e câncer

Deficiências Imun predominantes de ass anticorpos

Imunodeficiências Combinadas associadas a características sindrômicas



Felix e Pacco, os Linfócitos T, ficaram doentes.

Nosso gene TAG está com defeito. Agora somos suscetíveis a todos os tipos de micróbios.



Felix é nosso Linfócito T CD4. Sua principal habilidade é ajudar outros Leucócitos a atingir uma ativação e função ótimas.

Pacco é nosso Linfócito T CD8. Seu trabalho principal é destruir células que estão infectadas por vírus e células malignas que causam o câncer.

Os Linfócitos T são as células mais importantes de nosso sistema imunológico. Quando Felix e Pacco ficam doentes, nosso corpo fica vulnerável a todos os tipos de infecções por fungo, bactéria, vírus e parasitas.

Crianças com deficiências da célula T que não recebem tratamento imediato morrem em idade precoce. O tratamento mais amplamente utilizado é o transplante de células tronco, também conhecido como transplante de medula óssea.

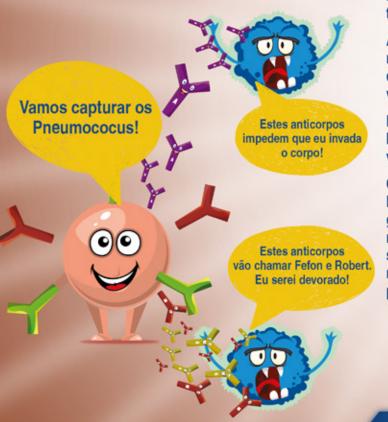
1. O que acontece quando Felix e Pacco ficam doentes?

2. Qual é o tratamento mais amplamente utilizado em crianças com deficiências de célula T?





O poderoso Pacco, nosso Linfócito T CD8



Moli é nosso Linfócito B, o Leucócito que fabrica nossas 5 classes de anticorpos ou Imunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgD e IgE). Anticorpos nos protegem das diversas bactérias, vírus e parasitas.

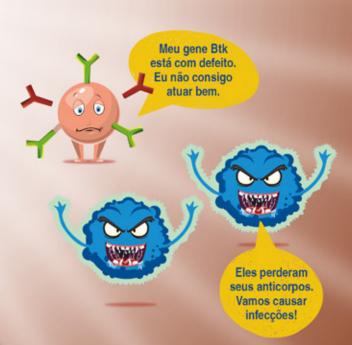
A ação das células B é muito importante para nossa vida. Quando Moli fica doente e para de produzir anticorpos, nosso corpo fica suscetível às várias infecções por bactérias, vírus e parasitas.

Defeitos dos Linfócitos B são as mais frequentes Imunodeficiências Primárias, representando por volta de 50% dos casos.

O tratamento de crianças com Imunodeficiências Primárias que afetam as células B depende da gravidade da doença. Para muitas crianças é necessário apenas o monitoramento ou a prescrição de antibióticos. Em casos mais graves é necessário utilizar terapia de reposição de anticorpos para toda vida.

Vamos ajudar Moli responder as seguintes perguntas:

- 1. Qual é a principal função de Moli?
- 2. O que acontece quando Moli fica doente?





Quando Robert, o Neutrófilo, não consegue mais lutar

Nós matamos aquelas candidas!



O principal trabalho de Robert, o Neutrófilo, é destruir rapidamente as bactérias e fungos comendo e jogando substâncias tóxicas neles. Temos milhares de Neutrófilos no sangue, todos prontos para lutar.

Os Neutrófilos são essenciais para preservar nossa vida. Há crianças com alterações genéticas que causam uma interrupção do desenvolvimento dos Neutrófilos na medula óssea. Essa doença é denominada 'Neutropenia Congênita Grave'.

Em outras crianças, os Neutrófilos são produzidos normalmente, mas eles não conseguem chegar nos lugares da infecção porque lhes faltam moléculas importantes para passar através dos vasos sanguíneos. Esse grupo de doenças é chamado de 'Deficiência na Adesão Leucocitária'.

O ataque de neutrófilo também é enfraquecido quando os Linfócitos TH 17 não se desenvolvem ou não funcionam adequadamente.

Quando Robert e seus amigos não são fabricados, a criança fica propensa a infecções bacterianas e fúngicas graves.

O único tratamento curativo para crianças que têm falta de Neutrófilos é o transplante de medula óssea. A utilização de antibióticos, drogas antifúngicas e do fator estimulador de Neutrófilos é também muito importante para esses pacientes.

Por favor, ajude Robert a resolver as seguintes questões:

1. O que acontece com as crianças que têm falta de Neutrófilos?





Quando Fefon, o Macrófago, para de comer



Fefon é nosso Macrófago poderoso. Sua principal função é comer e matar as bactérias e fungos perigosos. Além disso, Fefon pode chamar outros Leucócitos para o local da infecção.

Macrófagos são células muito importantes para preservar nossa vida. Quando Fefon fica doente e perde a habilidade de comer e destruir os micróbios, nosso corpo se torna suscetível às infecções bacterianas e fúngicas graves.

A Doença Granulomatosa Crônica (DGC) é uma Imunodeficiência Primária que afeta uma em cada 250 mil pessoas. Os Macrófagos de pacientes com DGC estão muito doentes e não conseguem matar os micróbios.

Assim, as crianças com DGC têm infecções bacterianas e fúngicas graves e de repetição. Além disso, elas são afetadas por tumores chamados Granulomas. Muitas crianças morrem se elas não receberem o transplante de medula óssea.

O ataque de Macrófagos também é enfraquecido quando os Linfócitos TH1 não se desenvolvem ou não funcionam adequadamente. Por favor, ajude Fefon a responder às seguintes questões:

1. Qual é a principal função de Fefon?

2. O que acontece quando Fefon fica doente?



Os MACRÓFAGOS estão fracos... Eles não podem deter a nossa invasão!



Quando os Leucócitos ficam doentes... Imunodeficiências Primárias

Capítulo 7

É importante aprendermos mais sobre o sistema imunológico! As crianças com imunodeficiência Primária precisam de nós!



Imunodeficiências Primárias são doenças que ocorrem como consequência de defeitos genéticos do sistema imunológico.

Quando nossas células imunológicas ficam doentes, os micróbios ao redor nos invadem causando infecções frequentes e graves. Assim, precisamos ter Leucócitos saudáveis e poderosos. Uma função adequada de nosso sistema imunológico é essencial para preservar nossa vida.

Estimamos que no Brasil existem cerca de 50.000 crianças com Imunodeficiências Primárias que não foram diagnosticadas e, consequentemente, não receberam tratamento adequado. Muitas delas morrem no primeiro ano de vida.

Portanto, é importante entender tanto a função de nossos Leucócitos quanto o que acontece quando eles ficam doentes. Se melhorarmos nosso conhecimento das Imunodeficiências Primárias, vamos diagnosticar as crianças doentes mais rapidamente, dar a elas um tratamento adequado e dessa forma salvar suas vidas.

Vamos terminar esse livro com as seguintes perguntas:

1. Quantas crianças Brasileiras devem ter uma Imunodefi-

ciência Primária?

2. Por que é importante saber sobre as Imunodeficiências Primárias?





Nesse pequeno livro aprendemos o que acontece quando os Leucócitos ficam doentes nas crianças com Imunodeficiências Primárias.

Não perca o próximo livro, onde vamos entender as doenças que ocorrem quando nossos Leucócitos não conseguem desenvolver a 'tolerância imunológica'.

Juan Carlos Aldave, MD Imunologia Clínica e Alergia



### Colaboradores da edição em inglês:

- · Dr. Juan Félix Aldave Pita
- Bertha Alicia Becerra Sánchez

### Patrocinador da edição em inglês:

- Luke Society International
- Jeffrey Modell Foundation

## Colaboradores da edição em português:

• Bragid

Grupo Brasileiro de Imunodeficiências www.imunopediatria.org.br

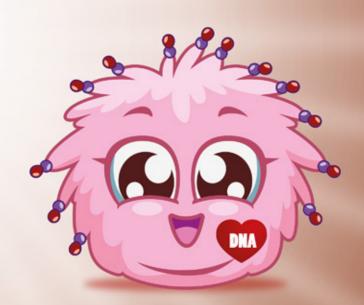
• Projeto A-T / Brasil

www.projetoatbrasil.org.br

#### Patrocinador da edição em português:

• Baxter Healthcare Corporation

"Porque Deus amou o mundo de tal maneira que deu seu Filho unigênito para que todo aquele que nele crê não pereça, mas tenha a vida eterna". João 3:16





## 10 Sinais de Alerta da Imunodeficiência Primária

A Imunodeficiência Primária (IP) pode fazer com que as crianças e adultos tenham infecções recorrentes ou anormalmente difíceis de curar. 1:500 pessoas são afetadas por uma das Imunodeficiência Primárias conhecidas. Se você ou alguém que conheça apresentar um ou mais dos seguintes Sinais de Alerta, fale com um médico sobre a possibilidade da presença de uma Imunodeficiência Primária oculta.

- 1. Quatro ou mais infecções na orelha no período de um ano
- 2. Duas ou mais infecções graves da cavidade sinusial no período de um ano
- 3. Dois meses ou mais de antibióticos com pouco efeito
- 4. Duas pneumonias ou mais no período de um ano
- 5. Dificuldade da criança ganhar peso ou crescer normalmente
- 6. Abcessos recorrentes
- 7. Aftas persistentes na boca ou infecção por fungos na pele
- 8. Necessidade de antibióticos intravenosos para tratar infecções
- 9. Duas ou mais infecções profundas seladas incluindo septicemia
- 10. História familiar de IP

"Esses sinais de alerta foram desenvolvidos por 'Jeffrey Modell Foundation Medical Advisory Board'. Consultas com um especialista em Imunodeficiência Primária é decididamente indicado.

©2013 Jeffrey Modell Foundation".

www.INFO4PI.org



#### Série: "Imunologia Divertida para Salvar Vidas"

Livro 1: Os Leucócitos

Livro 2: O Exército TH17 contra a Candida

Livro 3: O Exército TH1 contra a Micobactéria

Livro 4: O Exército TH2 contra os Vermes

Livro 5: A Batalha contra os Pneumococos

Livro 6: Os Leucócitos contra o Câncer

Livro 7: T Regs: Controlando o Exército Imunológico

Livro 8: Quando os Leucócitos ficam Doentes

Livro 9: Quando os Leucócitos ficam Loucos

Livro 10: Os Leucócitos e o Transplante

Livro 11: A Armadura do Leucócito Felix

#### Contato do Autor:

Jirón Domingo Cueto 371, Of. 301, Lince, LIMA 14 Lima, Peru

Phones: +51 948-323-720 +51 988-689-472

jucapul\_84@hotmail.com funny.immunology@gmail.com www.alergomed.org/immunocytes

